

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Sjögren (syndrome de)**

**GOUGEROT. - Insuffisance
progressive et atrophie des glandes
salivaires et muqueuses de la bouche,
des conjonctives (et parfois des
muqueuses, nasale, laryngée,
vulvaire). "Sécheresse" de la bouche,
des conjonctives, etc**

*In : Bulletin de la Société française de dermatologie
et de syphiligraphie (1890), 1925, Vol. 32, pp. 376-9*

et buccal ne me paraît pas avoir suffi ; de tout le traitement le vaccin antituberculeux Vaudremer me paraît avoir seul pu être efficace et c'est à ce titre que je vous signale cette observation si extraordinaire. MM. Lortat-Jacob et Bétout ont publié à la Société de Dermatologie un cas comparable d'amélioration mais non de guérison d'un *pityriasis rubra pilaris* par l'antigène de Boquet et Nègre.

M. LORTAT-JACOB. — J'ai présenté (1) à cette société il y a quelques mois, le cas d'une jeune fille qui avait un *pityriasis rubra pilaris*, et qui fut traitée dans notre service par des injections d'antigène de Nègre et Boquet. Cette dermatose qui était si intense à l'entrée au point que le médecin de province qui l'avait envoyée avait porté le diagnostic d'érythème scarlatiniforme, est partie entièrement blanchie, ne gardant qu'une teinte légèrement bistrée de la face. J'ai à ce propos insisté sur d'autres faits que j'ai observés où le *pityriasis rubra pilaris*, coexistait chez le même malade avec le lupus érythémateux du cuir chevelu, une tuberculose linguale et une tuberculose pulmonaire. Ces coexistences et le mode de traitement favorable par antigènes tuberculeux, montrent tout l'intérêt qu'il faut attacher à cette étiologie du *pityriasis rubra pilaris*.

Insuffisance progressive et atrophie des glandes salivaires et muqueuses de la bouche, des conjonctives (et parfois des muqueuses, nasale, laryngée, vulvaire).

« Sécheresse » de la bouche, des conjonctives, etc.

Par M. GUGEROT.

Depuis 1911, nous avons eu l'occasion d'observer trois cas, tous trois chez des femmes, d'un syndrome singulier non décrit dans les livres classiques (2) : insuffisance progressive aboutissant à l'atrophie glandulaire non seulement des grosses glandes salivaires, parotides, sous-maxillaires, sublinguales etc., mais encore de toutes les glandes muqueuses de la bouche, déterminant une sécheresse complète de la bouche avec troubles trophiques consécutifs de la muqueuse et infections secondaires surajoutées : ulcérations de la bouche etc., et même parotidite suppurée, etc. Le processus peut s'étendre aux conjonctives et parfois au larynx, aux fosses nasales, à la vulve (Observa-

(1) L. LORTAT-JACOB et BRÉGER, *Soc. de Dermatol. et Syph.*, décembre 1934, p. 494.

(2) La plupart de nos collègues interrogés ne se rappellent pas de cas semblables. Un malade isolé paraissant atteint du même syndrome a été présenté à la Société de Laryngologie, otologie et rhinologie de Paris le 12 février 1935 par MM. Bonnet-Roy et P. Cornet, MM. Lortat-Jacob et Clément Simon ont souvenir de malades semblables.

tion II). C'est donc une maladie frappant électivement les glandes salivaires et les muqueuses ectodermiques de l'extrémité céphalique provoquant la même sécheresse et les mêmes troubles sur ces muqueuses, il n'y a pas d'ozène. L'évolution est progressive, chronique et paraît incurable ; les traitements les plus divers restent inactifs.

L'étiologie et la pathogénie sont obscures.

Notre première malade suivie avant-guerre était atteinte d'insuffisance pluri-glandulaire endocrinienne : ovarienne, surrénale et peut-être thyroïdienne ; mais cette insuffisance était légère alors que l'atrophie des glandes salivaires et muqueuses était intense ; elle était hérédosyphilitique, mais le traitement antisypilitique resta inefficace. Est-ce l'hérédosyphilis qui a atrophié les glandes ?

La deuxième malade observée avec MM. Hautant et Salmon était atteinte d'insuffisance ovarienne et surrénale légère, alors que l'atrophie salivaire et muqueuse était intense, qu'elle s'étendait aux conjonctives, aux fosses nasales, au larynx, à la vulve, qu'elle se compliquait d'infection secondaire, de parotidite suppurée et d'iritis. Elle souffre depuis des années de bronchites chroniques à répétition suspectes de bacillose et de poussées de cystite. Est-ce cette infection bronchitique chronique avec tuberculose torpide fibreuse, est-ce l'infection vésicale à répétition qui ont lésé les glandes ?

La troisième malade envoyée par le Docteur Laplace de Soissons atteinte du même syndrome buccolingual et conjonctival ne paraît pas avoir de troubles des glandes endocrines mais peut-être y a-t-il des troubles endocriniens indécélables par la Clinique. Elle a eu, quelques mois avant les troubles salivaires (1918), une pelade qui continue d'évoluer, en 1921 un vitiligo disséminé sur tout le corps, et depuis mai 1924, des troubles vaso-moteurs des doigts. Il y a donc chez elle des troubles sympathiques ; mais quelle en est la cause ?

L'étiologie reste donc inconnue, mais on a l'impression d'être devant une maladie spécifique ayant une électivité tissulaire non encore signalée pour l'ectoderme de l'extrémité céphalique et ses dépendances glandulaires ; cependant l'ectoderme céphalique n'est pas seul atteint puisque le processus peut envahir l'orifice génital.

Le début a toujours été buccolingual et salivaire.

La prédilection pour les muqueuses pavimenteuses est remarquable ; en effet les muqueuses buccale, linguale, pharyngée, conjonctivale, laryngée (à sa partie supérieure) vulvaires, sont pavimenteuses ; les fosses nasales, dont la muqueuse est un épithélium cylindrique, ne sont prises que dans un cas sur trois et sans doute par continuité d'action sympathique étant entourées de toute part de muqueuses pavimenteuses et leur innervation n'étant pas indépendante. Les muqueuses cylindriques et endodermiques de l'estomac, etc., ne paraissent pas atteintes.

Il est important de souligner que les grosses glandes salivaires ne sont pas seules frappées, les plus petites glandules de la muqueuse sont atrophiées, ce n'est donc pas une maladie des grosses glandes salivaires comme les oreillons.

Si on cherche à préciser la *cause* on est devant trois hypothèses.

I. *Causes diverses infectieuses ou toxiques* lésant cet ensemble muqueux et glandulaire : hérédo-syphilis dans le premier cas ; infection bronchitique peut-être tuberculeuse et infection vésicale urinaire dans le deuxième cas ? Ces causes auraient cette électivité tissulaire en raison d'une fragilité inconnue acquise ou héréditaire de ces tissus.

II. *Infection spécifique* ayant une électivité spéciale muqueuse comparable à celle du zona pour les racines postérieures, etc. ? Ectodermose due à un virus filtrant par exemple ?

III. *Intoxication exogène ou auto-intoxication* élective comparable à l'avitaminose A et voisine d'elle ou forme nouvelle des avitaminoses. Notre collègue et ami le Professeur Mouriquand, dont on connaît les admirables travaux en collaboration avec le Professeur Weil sur les avitaminoses m'écrit : « Je n'ai pas de souvenir d'avoir vu décrit le syndrome auquel vous faites allusion. Seule la « sécheresse » de la conjonctive peut retenir l'attention. Elle fait partie dans une mesure de la xérophtalmie symptomatique de l'avitaminose A observée chez l'homme (nourrisson au lait écrémé : Bloch, Mori et chez le Rat : recherches de Mac Collum) ».

Le *mécanisme pathogénique* reste non moins obscur. Les infections ou intoxications attaquent-elles directement et primitivement les glandules ? Agissent-elles par l'intermédiaire du sympathique qui est troublé nettement dans notre troisième observation ? C'est probable dans ce troisième cas et l'on peut admettre chez cette malade une sidération trophique par trouble de l'innervation sympathique des glandes, comme dans la pelade le trouble sympathique détermine une sidération passagère ou définitive des bulbes pileux.

Les lésions ne semblent pas résulter d'une synergie glandulaire (1) ce ne sont pas des atrophies secondaires à des lésions des grandes glandes endocrines (2), car le contraste est frappant entre l'atteinte légère de ces glandes et l'intensité des lésions muqueuses et salivaires ; et chez notre troisième malade les lésions endocrines sont même inappréciables.

Il ne paraît pas y avoir d'infection banale primitive des glandes

(1) Voir à ce sujet nos travaux avec le Professeur Henri Claude sur les *syndromes pluriglandulaires* résumés dans la *Gazette des Hôpitaux*, 16-18-25 mai 1912, 57 et 60, p. 849 et 897.

(2) Par exemple cette maladie est distincte de la variété nouvelle du syndrome pluriglandulaire que nous avons décrite « Syndrome de Mickulicz avec hypoovarie, hypothyroïdie, hypoépinéphrie ». *Paris Médical*, 24 juin 1911, n° 30, p. 27.

salivaires par les microbes de la bouche, car il n'y a pas de phénomènes aigus et l'infection des grandes glandes salivaires n'expliquerait pas cette atteinte progressive de toutes les glandes de la muqueuse bucco-linguale y compris les glandes microscopiques de la muqueuse puis l'envahissement progressif des conjonctives et parfois des fosses nasales, du larynx, de la vulve.

En raison de ces incertitudes étiologiques et pathogéniques, on conçoit l'insuffisance de notre thérapeutique, l'incurabilité actuelle de cette maladie et un pronostic local grave.

M. CLÉMENT SIMON. — J'ai eu l'occasion d'observer, il y a une quinzaine d'années, une femme de 40 à 45 ans qui se plaignait de sécheresse de la bouche et de ne pas avoir de salive. Mais je ne me souviens plus s'il existait des modifications objectives de la muqueuse buccale. En tout cas elles ne devaient pas être très marquées. Je crois, comme M. Gougerot, que le syndrome qu'il vient de décrire doit être retrouvé plus souvent, maintenant qu'il a attiré notre attention.

M. LORTAT-JACOB. — J'ai soigné pendant plus d'un an une jeune femme qui venait consulter pour une absence *totale de salive*.

La muqueuse buccale était sèche, un peu rouge, la bouche et la langue n'étaient jamais humides, et la malade ne pouvait, en raison de cette sécheresse, s'alimenter.

L'amaigrissement fut progressif et l'état général devint au bout d'un an très alarmant.

Au début j'ai vu sourdre du canal de Sténon, une matière collagène sous forme de petits vermiciaux ayant l'aspect de collodion enroulé comme du vermicelle ou d'amidon cuit. Cette matière collagène sortait par expression des parotides. Aucun traitement n'eut d'action dans ce cas, où malgré toute sérologie négative j'ai fait un traitement spécifique (bismuth). Je n'ai rien remarqué pour les conjonctives, mais pour les glandes salivaires c'est une affection de *pronostic grave*.

M. MILLAN. — Il serait intéressant avant d'affirmer l'atrophie glandulaire de pratiquer une biopsie qui en donnerait la démonstration. Sans cela, on a sûrement le droit de parler d'absence de sécrétion, et non pas seulement d'atrophie glandulaire.

M. GOUGEROT. — Je ne peux admettre que l'atrophie car l'absence de sécrétion dure des années et je ne vois pas un arrêt simple sans atrophie durant si longtemps. D'ailleurs dans le cas de Bonnet-Roy, et Cornet l'atrophie a été constatée histologiquement.