

pharmaJournal

pharmaSuisse 

Schweizer Apothekerzeitung
Journal Suisse de Pharmacie
Giornale Svizzero di Farmacia

Bern, 14.12.2017, 155. Jahrgang

Nr. | No
25

→ Pharmazie und Medizin ·
Pharmacie et médecine

3D gedruckte Biokeramik: wirkstoffbeladene Knochenimplantate

Carcinogénèse pulmonaire: effet préventif du resvératrol intranasal

Maladies rares: le syndrome de Sjögren

Seltene Krankheiten: Sjögren-Syndrom

→ National

Bern: Keine Bewilligung für Cannabis-Studie

Vaud: la Société de Pharmacie de Lausanne a 125 ans

→ pharmaSuisse

**Website pharmaSuisse:
nächste Etappen**

**Site de pharmaSuisse:
prochaines étapes**

Assemblée des délégués de novembre 2017

Fabian Vaucher réélu

Fabian Vaucher a été réélu à la présidence de pharmaSuisse et le comité a été pour partie renouvelé, assurant une continuité tout en insufflant de nouvelles énergies et de nouvelles idées. Un alliage indispensable face aux défis présents et futurs à relever.

page 15

Delegiertenversammlung vom November 2017

Fabian Vaucher wiedergewählt

Fabian Vaucher ist als Präsident von pharmaSuisse wiedergewählt und der Vorstand teilweise erneuert worden, womit sowohl Kontinuität als auch neuer Schwung gesichert sind. Eine unverzichtbare Kombination angesichts der anstehenden Herausforderungen.

Seite 19



Maladies rares

Syndrome de Sjögren

Alice Espinosa

Le syndrome de Sjögren est une maladie chronique auto-immune de la famille des connectivites. Elle se caractérise principalement par une atteinte des glandes exocrines entraînant une sécheresse importante des muqueuses. Les glandes lacrymales et salivaires sont particulièrement touchées.

De récentes études définissent le syndrome de Sjögren comme une maladie rare avec une prévalence de 0,02%. Le ratio hommes-femmes est de 1 pour 9. La maladie peut se déclarer à tout âge mais survient majoritairement en milieu de vie. Son évolution est lente et diffère selon les individus.

Si le pronostic vital n'est que peu souvent engagé, les atteintes extraglandulaires sont fréquentes et peuvent impliquer tous les organes avec un risque de lymphome augmenté par rapport à la population générale. Maladie invalidante, le syndrome de Sjögren altère fortement la qualité de vie des personnes qui en sont atteintes.

Cette connectivité ou collagénose (atteinte immunologique et inflammatoire du tissu conjonctif) se manifeste souvent en même temps que d'autres maladies auto-immunes comme par exemple le lu-



Lors d'un syndrome de Sjögren, le rôle lubrifiant et protecteur des larmes et de la salive doit être substitué. Les conseils du pharmacien sont donc précieux.

© Laitr Keiows/Wikipedia

pus érythémateux, la polyarthrite rhumatoïde ou encore les thyroïdites. Lorsque le syndrome de Sjögren accompagne une autre connectivité majeure, il est dit secondaire; dans le cas contraire, on parle de forme primaire ou primitive. A l'instar des autres maladies auto-immunes, les causes de ce syndrome sont multifactorielles et encore mal connues.

Le syndrome de Sjögren ne doit pas être confondu avec le syndrome sec dans lequel on retrouve certes une diminution des sécrétions de diverses muqueuses mais sans aucune implication du système immunitaire.

Symptômes

Complexé, multi-systémique, allant du cas le plus bénin jusqu'à la forme la plus sévère, le syndrome de Sjögren est une maladie caméléon pouvant toucher l'ensemble de l'organisme. Cette multiplicité de formes peut retarder le diagnostic et induire les spécialistes en erreur.

Cependant, la triade de symptômes suivante est typique du syndrome:

- sécheresse persistante (xérophthalmie et xérostomie notamment, mais aussi sécheresse de la peau, des organes génitaux et de l'arbre bronchique);
- fatigue inhabituelle, intense et difficile à gérer;
- douleurs articulaires, musculaires, enthésiopathiques (au niveau des zones d'insertion tendineuse, capsulaire ou ligamentaire sur l'os) et/ou neuropathiques.

Des troubles digestifs et du sommeil sont également fréquents. Des atteintes respiratoires, rénales, hépatiques, neurologiques et vasculaires sont aussi souvent rencontrées.

Diagnostic

Des critères diagnostiques internationaux ont été établis en 2002 comme suit:

I. Symptômes oculaires

Au moins un des trois critères ci-dessous doit être présent:

- sensation quotidienne, persistante et gênante d'yeux secs depuis plus de trois mois;
- sensation fréquente de «sable dans les yeux»;
- utilisation de larmes artificielles plus de trois fois par jour.

II. Symptômes buccaux

Au moins un des trois critères ci-dessous doit être présent:

- sensation quotidienne de bouche sèche depuis plus de trois mois;
- à l'âge adulte, épisodes récidivants ou permanents de gonflement parotidien;
- consommation fréquente de liquides pour avaler les aliments secs.

III. Signes objectifs d'atteinte oculaire

Au moins un des deux tests ci-dessous doit être positif:

- test de Schirmer ≤ 5 mm/5 mn;
- score de van Bijsterveld ≥ 4 (après examen au vert de Lissamine).

IV. Signes histologiques

- sialadénite avec focus score ≥ 1 sur la biopsie de glandes salivaires accessoires.

V. Signes objectifs d'atteinte salivaire

Au moins un des trois tests ci-dessous doit être positif:

Association Romande du Syndrome de Sjögren

L'Association Romande du Syndrome de Sjögren (ARSYS) recueille et transmet diverses informations relatives à tous les aspects de la maladie. Elle permet aux personnes atteintes d'un syndrome de Sjögren d'entrer en contact et de partager leurs expériences afin de mieux vivre avec leurs symptômes et de diminuer leur impact. Bien que principalement romande, elle est ouverte à toute personne résidant en Suisse.

L'ARSYS a fêté ses dix ans le 30 octobre 2017. Plus d'informations sur www.sjogren.ch

Contact: info@sjogren.ch

Association Romande du Syndrome de Sjögren



- flux salivaire non stimulé ≤ 1,5 ml / 15 mn;
- sialographie parotidienne (ectasies canaliculaires, cavités ou destructions canaliculaires);
- scintigraphie salivaire (captation retardée, diminution de la concentration et/ou de l'excrétion du traceur).

VI. Auto-anticorps

- présence d'anticorps anti-SSA (Ro) ou anti-SSB (La).

La mise en évidence d'au moins quatre des six critères diagnostiques décrits ci-dessus, dont impérativement le critère IV (histopathologie) ou le VI (auto-anticorps), orientent vers un syndrome de Sjögren primaire.

Pour un diagnostic de syndrome de Sjögren secondaire, le patient doit avoir

une autre connectivité bien définie, la présence d'un symptôme (I ou II), plus deux des trois critères objectifs (III, IV et V).

Prise en charge et traitements

Il n'existe pas de traitement causal curatif pour le syndrome de Sjögren. Celui-ci est difficile à traiter et nécessite une prise en charge pluridisciplinaire avec un rhumatologue, un immunologue ou un interne comme chef d'orchestre. Actuellement, les traitements sont essentiellement symptomatiques et empiriques. La thérapeutique dépendra des symptômes, des complications et de leur évolution.

Larmes artificielles, substituts salivaires et stimulants glandulaires en constituent la première ligne. De l'hydroxychloroquine, des AINS et de la prednisone peuvent éventuellement être prescrits avec des résultats très variables.

Des attentes vis-à-vis des pharmaciens

Lors d'un syndrome de Sjögren, le rôle lubrifiant et protecteur des larmes et de la salive doit être substitué. On cherchera aussi à soulager l'inconfort, les douleurs et les difficultés liés à la sécheresse. La recherche de substituts adaptés pour le patient peut être longue et fastidieuse. L'aide et les conseils du pharmacien peuvent ici être précieux. Son expérience et expertise vient compléter celle du médecin, par exemple dans la suggestion de produits ou la notification des médicaments susceptibles de provoquer une sécheresse supplémentaire significative.

Lors de manifestations extra-glandulaires sévères, les immunosuppresseurs sont souvent utilisés. Le rituximab peut parfois aider à ralentir la progression de la maladie et améliorer les symptômes. L'essor des biothérapies est porteur d'espoir. ■

Seltene Krankheiten

Sjögren-Syndrom

Alice Espinosa

Das Sjögren-Syndrom ist eine chronische Autoimmunerkrankung, die zu den Kollagenosen gehört. Sie ist hauptsächlich durch eine Beeinträchtigung der exokrinen Drüsen gekennzeichnet, was zu einer bedeutenden Trockenheit der Schleimhäute führt. Die Tränen- und Speicheldrüsen sind besonders beeinträchtigt.

Neuere Studien definieren das Sjögren-Syndrom als seltene Krankheit mit einer Prävalenz von 0,02 %. Das Verhältnis zwischen Männern und Frauen ist 1 zu 9. Die Krankheit kann in jedem Alter auftreten, meist jedoch geschieht dies im mittleren Alter. Die Entwicklung ist langsam und individuell unterschiedlich.

Obwohl das Syndrom nur selten lebensbedrohlich ist, treten häufig extraglanduläre Beeinträchtigungen auf, die alle Organe betreffen können, was mit einem gegenüber der Gesamtbevölkerung erhöhten Lymphom-Risiko einhergeht. Als invalidisierende Erkrankung verändert das Sjögren-Syndrom die Lebensqualität betroffener Personen stark.

Diese Kollagenose (entzündliche Immunerkrankung des Bindegewebes)

tritt oft simultan mit anderen Autoimmunerkrankung wie zum Beispiel Lupus erythematoses, rheumatoide Polyarthritiden oder Thyreoiditis auf. Begleitet das Sjögren-Syndrom eine andere schwerwiegende Kollagenose, wird es als sekundäres Syndrom bezeichnet; ist das Gegenteil der Fall, spricht man von der primären

Westschweizer Sjögren-Syndrom-Vereinigung

Die «Association Romande du Syndrome de Sjögren (ARSYS)» sammelt und verbreitet Informationen zu allen Aspekten dieser Krankheit. Sie ermöglicht Personen, die am Sjögren-Syndrom leiden, mit anderen Betroffenen in Kontakt zu treten und sich über ihre Erfahrungen auszutauschen, um ihre Symptome besser zu bewältigen und deren Auswirkungen reduzieren zu können. Auch wenn die Vereinigung hauptsächlich in der Westschweiz tätig ist, steht sie jedem Betroffenen in der ganzen Schweiz offen. Am 30. Oktober 2017 feierte die ARSYS ihr zehnjähriges Bestehen. Nähere Informationen auf www.sjogren.ch

Kontakt: info@sjogren.ch

Association Romande du
Syndrome de Sjögren



oder primitiven Form. Wie bei anderen Autoimmunerkrankungen sind die Ursachen dieses Syndroms vielschichtig und noch weitgehend unbekannt.

Das Sjögren-Syndrom darf nicht mit dem Trockenheitssyndrom verwechselt werden, bei dem zwar die Sekretion bestimmter Schleimhäute ebenfalls verringert ist, jedoch ohne jeglichen Einfluss auf das Immunsystem.

Symptome

Als komplexe, mehrere Systeme betreffende und von der gutartigsten bis zur schwersten Form reichende Erkrankung ist das Sjögren-Syndrom sehr wandelbar und kann den gesamten Organismus betreffen. Diese Vielfalt der Formen kann die Diagnose verzögern und Spezialisten zu Fehlern verleiten. Die folgende Symptom-Trias ist typisch für das Sjögren-Syndrom:

- persistierende Trockenheit (insbesondere Xerophthalmie und Xerostomie, aber auch Trockenheit im Bereich der Haut, der Geschlechtsorgane sowie des Bronchialbaums);
- ungewöhnliche, intensive und schwer zu bewältigende Müdigkeit;

Erwartungen gegenüber Apothekern

Beim Sjögren-Syndrom muss die befeuchtende und schützende Funktion von Tränen und Speichel substituiert werden. Außerdem wird man auch versuchen, die mit der Trockenheit verbundenen Beschwerden, Schmerzen und Probleme zu lindern. Die Suche nach den für den einzelnen Patienten geeigneten Substituten kann lange und mühsam sein. Die Hilfe und Beratung seitens des Apothekers können hier wertvolle Dienste leisten. Seine Erfahrung und sein Fachwissen ergänzt die Kompetenzen des Arztes, z.B. wenn es darum geht, geeignete Produkte vorzuschlagen oder Medikamente herauszufiltern, die zusätzlich grosse Trockenheit verursachen könnten.



Beim Sjögren-Syndrom muss die befeuchtende und schützende Funktion von Tränen und Speichel substituiert werden. Die Beratung des Apothekers kann hier wertvolle Dienste leisten.

© <http://bit.ly/1Sav0Xu>

- Gelenk-, Muskel- sowie enthesiopathische und/oder neuropathische Schmerzen;
- Verdauungs- und Schlafstörungen sind häufig. Respiratorische, renale, hepatische, neurologische und vaskuläre Beeinträchtigungen treten ebenfalls häufig auf.

Diagnose

2002 wurden folgende internationale Diagnosekriterien erstellt:

I. Symptome im Bereich der Augen

Zumindest eines der folgenden Kriterien muss vorhanden sein:

- tägliches, persistierendes und störendes Gefühl trockener Augen seit mehr als drei Monaten;
- häufiges Gefühl von «Sand in den Augen»;
- Einsatz von Tränenersatzmitteln mehr als 3-mal täglich.

II. Symptome im Mundbereich

Zumindest eines der folgenden Kriterien muss vorhanden sein:

- tägliches Gefühl von trockenem Mund seit mehr als drei Monaten;
- im Erwachsenenalter, rezidivierende und ständige Schwellung der Ohrspeekeldrüse;
- häufiges Trinken von Flüssigkeiten, um trockene Nahrungsmittel schlucken zu können.

III. Objektive Zeichen einer okularen Beeinträchtigung

Mindestens einer der beiden folgenden

Tests muss positiv sein:

- Schirmer-Test ≤ 5 mm/5 min;
- Van Bijsterveld-Score ≥ 4 (nach LissamGrün-Test)

IV. Histologische Zeichen

- Sialadenitis mit Fokus-Score ≥ 1 bei der Biopsie der zugehörigen Speicheldrüsen.

V. Objektive Zeichen einer Beeinträchtigung des Speichelflusses

Mindestens einer der folgenden drei Tests muss positiv sein:

- nicht stimulierter Speichelfluss $\leq 1,5$ mL/15 min;
- Sialographie der Ohrspeekeldrüse (kanalikuläre Vorwölbung, Hohlräume oder Schäden);
- Speicheldrüsen-Szintigraphie (verzögerte Erfassung, verringerte Konzentration und/oder Ausscheidung des Tracers).

VI. Autoantikörper

- SSA(Ro)-Antikörper oder SSB(La)-Antikörper vorhanden.

Der Nachweis von mindestens vier der oben beschriebenen sechs Kriterien, darunter zwingend das Kriterium IV (Histopathologie) oder VI (Autoantikörper), weisen auf ein primäres Sjögren-Syndrom hin.

Für die Diagnose eines sekundären Sjögren-Syndroms muss der Patient eine andere klar definierte Kollagenose aufweisen, ein Symptom (I oder II) sowie zwei der drei objektiven Kriterien (III, IV und V).

Behandlung und Therapien

Es gibt keine kausale kurative Therapie für das Sjögren-Syndrom. Dieses ist schwer zu behandeln und erfordert eine interdisziplinäre Betreuung mit einem Rheumatologen, einem Immunologen oder einem Internisten als Koordinator der Therapien. Die derzeit verfügbaren Therapien sind hauptsächlich symptomatisch und empirisch. Die Behandlung hängt von den Symptomen, den Komplikationen sowie von deren Entwicklung ab.

- Tränen- und Speichelersatzmittel sowie Drüsennstimulanzien stellen die erste Therapiewahl dar. Hydroxychloroquin, NSAR und Prednison können mit sehr unterschiedlichen Resultaten eventuell verschrieben werden.

Bei schweren Manifestationen außerhalb der Drüsen werden oft Immunsuppressiva eingesetzt. Rituximab kann eventuell dazu beitragen, die Progression der Krankheit zu verlangsamen und die Symptome zu lindern. Die Hoffnungen Betroffener liegen in den Fortschritten im Bereich der Biotherapien.