

**Comparaison des critères de classification [AECG 2002] et [ACR/EULAR 2016]
dans une cohorte de patient suspects de syndrome de Sjogrén primitif et
apport de l'échographie des glandes salivaires**

RESEARCH ARTICLE

Open Access



Comparison of 2002 AECG and 2016 ACR/EULAR classification criteria and added value of salivary gland ultrasonography in a patient cohort with suspected primary Sjögren's syndrome

Maëlle Le Goff¹, Divi Cornec^{1,2*}, Sandrine Jousse-Joulin^{1,2}, Dewi Guellec¹, Sebastian Costa^{2,3}, Thierry Marhadour¹, Rozenn Le Berre⁴, Steeve Genestet⁵, Béatrice Cochener⁶, Sylvie Boissrame-Gastrin⁷, Yves Renaudineau^{2,8}, Jacques-Olivier Pers^{2,7}, Alain Saraux^{1,2} and Valérie Devauchelle-Pensec^{1,2}

INTRODUCTION

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODES

RESULTATS

DISCUSSION

CONCLUSION

INTRODUCTION	
Absence d'activité [0]	Absence de manifestation pulmonaire active Toux persistante ou, atteinte bronchique sans anomalie à la radiographie standard. Ou atteinte interstitielle confirmée par l'imagerie ; - Sans dyspnée, - Avec EFR normales
Activité faible [1]	Atteinte pulmonaire modérément active: atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec • Dyspnée d'effort (NHYA I, II) • Ou anomalies EFR limitées à ; - 70% > DLCO > 40% - ou 80% > CVF> 60%
Activité modérée [2]	Atteinte pulmonaire très active: atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec : • Dyspnée de repos (NHYA III, IV) • Ou anomalies EFR avec: - DLCO < 40% - Ou CVF < 60%
Activité élevée [3]	

ATTEINTE RENALE 5		
Attention : color « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquentielles plutôt qu'à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations néphrologiques non liées à la maladie <i>(Si une biopsie rénale a été réalisée, ce sont les données histologiques qui doivent être prises en compte pour la notation de l'activité)</i>		
Absence d'activité [0]	Absence d'atteinte rénale active : - Protéinurie < 0,5 g/j, pas d'hématurie, pas de leucocyturie, pas d'acidose, - Ou protéinurie ou insuffisance rénale ancienne stable	☐
Activité faible [1]	Atteinte rénale spécifique limitée à : • Acidose tubulaire sans insuffisance rénale • Atteinte glomérulaire : - avec protéinurie (entre 0,5 et 1 g/d) - sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG ≥ 60 ml/min)	☐
Activité modérée [2]	Atteinte rénale modérément active : • Acidose tubulaire avec insuffisance rénale (DFG < 60 ml/min) • Atteinte glomérulaire : - avec protéinurie (entre 0,5 et 1 g/d) - sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG ≥ 60 ml/min) • Ou signes histologiques : ◦ glomérulonéphrite extra-membraneuse ◦ infiltrat interstitiel important	☐
Activité élevée [3]	Atteinte rénale très active : • Atteinte glomérulaire ◦ avec protéinurie > 1,5 g/j ◦ ou hématurie ou insuffisance rénale (GFR < 60 ml/min) • Ou signes histologiques de : ◦ glomérulonéphrite proliférative ◦ atteinte liée à une cryoglobulinémie	☐

ATTENTE MUSCULAIRE 6 Attention : ne pas coter les manifestations musculaires non liées à la maladie (ex : myopathie cortisonique...)		
Absence d'activité [0]	Absence d'atteinte musculaire active	☐
Activité faible [1]	Myosite active avec preuve EMG ou histologique, et : - absence de faiblesse musculaire - ou élévation des CPK (N <CPK ≤ 2N)	☐
Activité modérée [2]	Myosite modérément active avec preuve EMG ou histologique, et : - faiblesse (déficit maximal : 4/5), - ou élévation des CPK (2N < CK ≤ 4N)	☐
Activité élevée [3]	Myosite très active avec preuve EMG ou histologique, et : - faiblesse (déficit ≤ 3/5) - ou élévation des CPK (>4N)	☐

ATEINTE NEUROLOGIQUE PERIPHERIQUE 5 <i>notion : color = absence d'activité vs les manifestations antérieures stables liées à des lésions séquentielles plutôt qu'à une activité maladie, ainsi que les manifestations neurologiques périphériques non liées à la maladie</i>	
absence d'activité [0]	Absence d'atteinte neurologique périphérique active ☐
activité faible [1]	Atteinte neurologique périphérique faiblement active: - Neuropathie axonale sensitive pure (prouvée par l'ENMG) - Névralgie du Trijumeau (V) ☐
activité modérée [2]	Atteinte neurologique périphérique modérément active prouvée par l'ENMG - Neuropathie axonale sensitivo-motrice pure sans déficit moteur - Neuropathie axonale sensitive pure associée à une cryoglobulinémie - Ganglionopathie avec ataxie modérée - Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel modéré (déficit moteur maximal 4/5 ou ataxie modérée) ☐
activité élevée [3]	Atteinte des nerfs crâniens d'origine périphérique (sauf trijumeau (V)) Atteinte neurologique périphérique très active prouvée par l'ENMG - Neuropathie axonale sensitivo-motrice pure avec déficit moteur $\leq$ 3/5 - Atteinte neurologique périphérique liée à une vasculite (ex : mononévrite multiple) ☐
	- Ganglionopathie avec ataxie sévère - Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel sévère (déficit moteur $\leq$ 3/5, ou ataxie sévère) ☐

ATTEINTE NEUROLOGIQUE CENTRALE 5	
<i>ntion : coder « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquentaires plutôt qu'à une activité maladie, ainsi que les manifestations neurologiques centrales non liées à la maladie.</i>	
ence d'activité [0]	Absence d'atteinte neurologique centrale active ☐
vté modérée [2]	Atteinte neurologique centrale modérément active - atteinte des nerfs crâniens d'origine centrale - névrite optique - lésions de la substance blanche mimant une SEP entraînant des troubles sensitifs ou troubles cognitifs avérés. ☐
vté élevée [3]	Atteinte neurologique centrale très active - Vasculite cérébrale (par exemple AVC ou AIT) - convulsions - myélite transverse. - méningite lymphocytaire - lésions de la substance blanche mimant une SEP avec déficit moteur ☐

ATTEINTE HEMATOLOGIQUE 2 <i>Attention : pour les anémies, les neutropénies et les thrombopénies, seuls les cytopénies auto-immunes sont à prendre en compte. On codera les cytopénies rattachées à la maladie (ex : carencielles, ou cytopénies liées aux traitements comme par exemple les leucopénies induites par le cyclophosphamide).</i>	
absence d'activité [0]	Absence de cytopénie auto-immune Cytopénie auto-immune avec : - neutropénie (1000 < neutrophiles < 1500/mm3) - ou anémie (10 < Hémoglobine < 12g/dl) - ou thrombocytopénie (100.000 < Plaquettes < 150.000/mm3) Ou lymphopénie (500 < lymphocytes < 1000/mm3)
faible [1]	Cytopénie auto-immune avec : - neutropénie (500 < neutrophiles < 1000/mm3), - ou anémie (8 < Hémoglobine < 10g/dl) - ou thrombocytopénie (50.000 < Plaquettes < 100.000/mm3) Ou lymphopénie (< 500/mm3)
modérée [2]	Cytopénie auto-immune avec : - neutropénie (neutrophiles < 500/mm3), - ou anémie (Hémoglobine < 8 g/dl) - ou thrombocytopénie (Plaquettes < 50.000/mm3) Ou lymphopénie (< 500/mm3)
élevée [3]	Cytopénie auto-immune avec : - neutropénie (neutrophiles < 500/mm3) - ou anémie (Hémoglobine < 8 g/dl) - ou thrombocytopénie (Plaquettes < 50.000/mm3),

DOMAINE BIOLOGIQUE 1		
ence d'activité [0]	Absence des signes biologiques (se trouvant aux niveaux d'activité faible et modérée)	☐
vté faible [1]	- composant monodonal - ou hypocompémentémie (C4 ou C3 ou CH50 bas) - ou hypergammaglobulinémie ou taux d'IgG compris entre 16 et 20 g/L	☐
vté modérée [2]	- présence d'une cryoglobulinémie - ou hypergammaglobulinémie ou taux d'IgG > 20 g/L - ou apparition d'une hypogammaglobulinémie (< 5 g/L)	☐

score de chaque domaine se calcule en multipliant le poids du domaine par le niveau d'activité. Le score total est la somme de tous les domaines.

SIGNES GÉNÉRAUX 3	
entention : coter « absence d'activité » si les signes généraux sont absents, en l'absence de tout signe infectieux, pert	
ence d'activité	Absence de signes généraux
ivité faible [1]	Fièvre (37,5° à 38,5°C) / sueurs nocturnes modérées ou intermittentes Amaigrissement involontaire (5 à 10%)
ivité modérée [2]	Fièvre importante (>38,5°C) / sueurs nocturnes abondantes Amaigrissement involontaire (>10%)

LYMPHADENOPATHIES 4	
ence d'activité	Absence d'adénopathie ou de splénomégalie
ivité faible [1]	- Adénopathies ou (ou 2 cm de diamètre normal)
ivité modérée [2]	- Adénopathies ou (ou 2 cm de diamètre normal)
ivité élevée [3]	- Splénomégalie ou (ou 2 cm de diamètre normal)

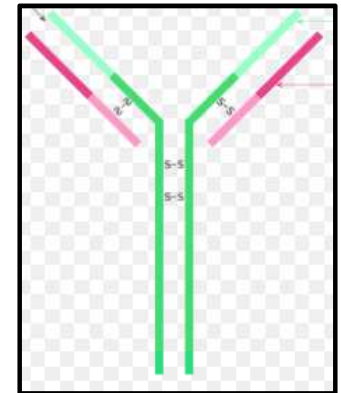
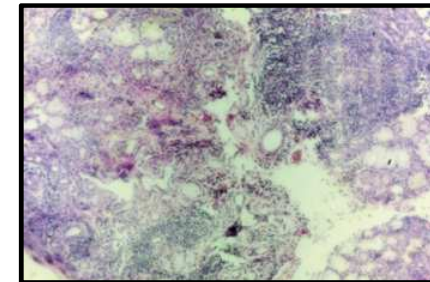
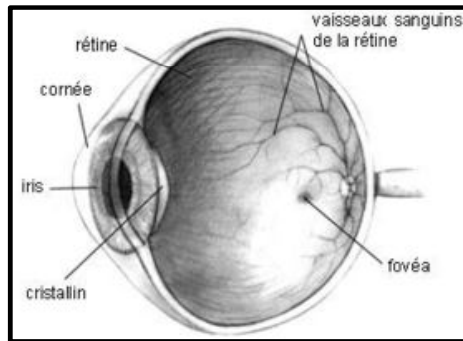
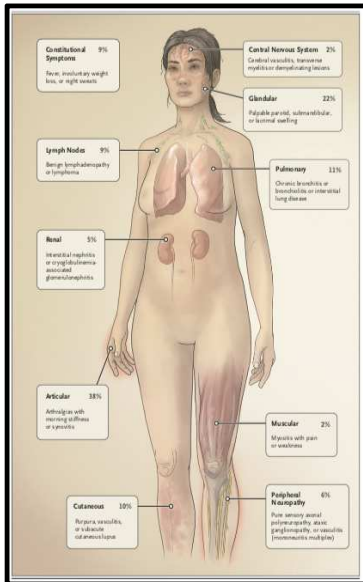
ATTEINTE GLANDULAIRE 2 attention : ne pas coter les manifestations glandulaires non liées à la maladie (ex : lithias, infection)	
absence d'activité	Absence d'hypertrophie glandulaire
activité faible [1]	Hypertrophie glandulaire modérée, avec : - Parotidomégalie (≤ 3cm), - Ou hypertrophie modérée des glandes sous-mandibulaire et lacrymales
activité modérée [2]	Hypertrophie glandulaire majeure, avec : - Parotidomégalie (> 3cm) - ou importante hypertrophie des glandes sous-mandibulaire et lacrymales

ATTEINTE ARTICULAIRE 2 <i>attention : ne pas coter les manifestations articulaires non liées à la maladie (ex : arthrose)</i>	
sence d'activité	Absence d'atteinte articulaire active
ivité faible [1]	Arthralgies des mains poignets chevilles ou pieds avec dérouillage matinal (>30 min)
ivité modérée [2]	De 1 à 5 synovites sur 28
ivité élevée [3]	≥ 6 synovites sur 28

ATTEINTE CUTANÉE 3	
attention : « coter « absence d'activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquentielles plutôt qu'une activité de la maladie, ainsi que les manifestations cutanées non liées à la maladie.	
absence d'activité	Absence de manifestation cutanée active
activité faible [1]	Erythème polymorphe Vasculature cutanée limitée (y compris les vasculites unicentriques) ou purpura limité aux pieds et chevilles
activité modérée [2]	ou loupus cutané sub-aigu. Vasculature cutanée diffuse (y compris vasculites artériennes)
activité élevée [3]	ou nœuds diffus ou ulcères liés à une vasculite

CONCLUSION

DIAGNOSTIC



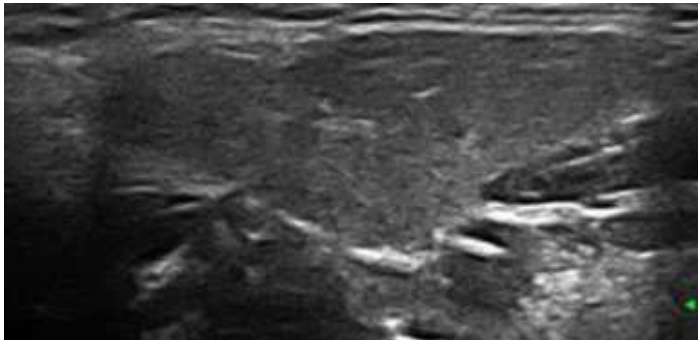
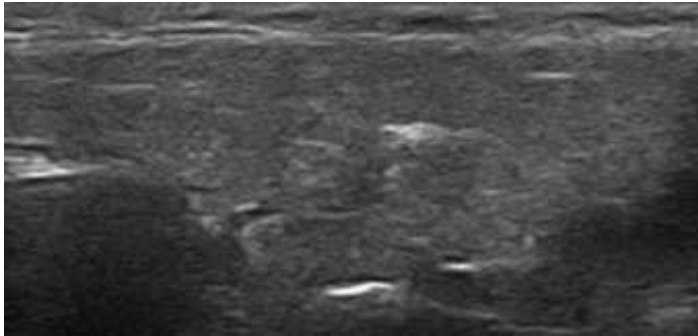
➤ Echographie des glandes salivaires

syndrome de Goujerot Sjogren primaire → bon outil

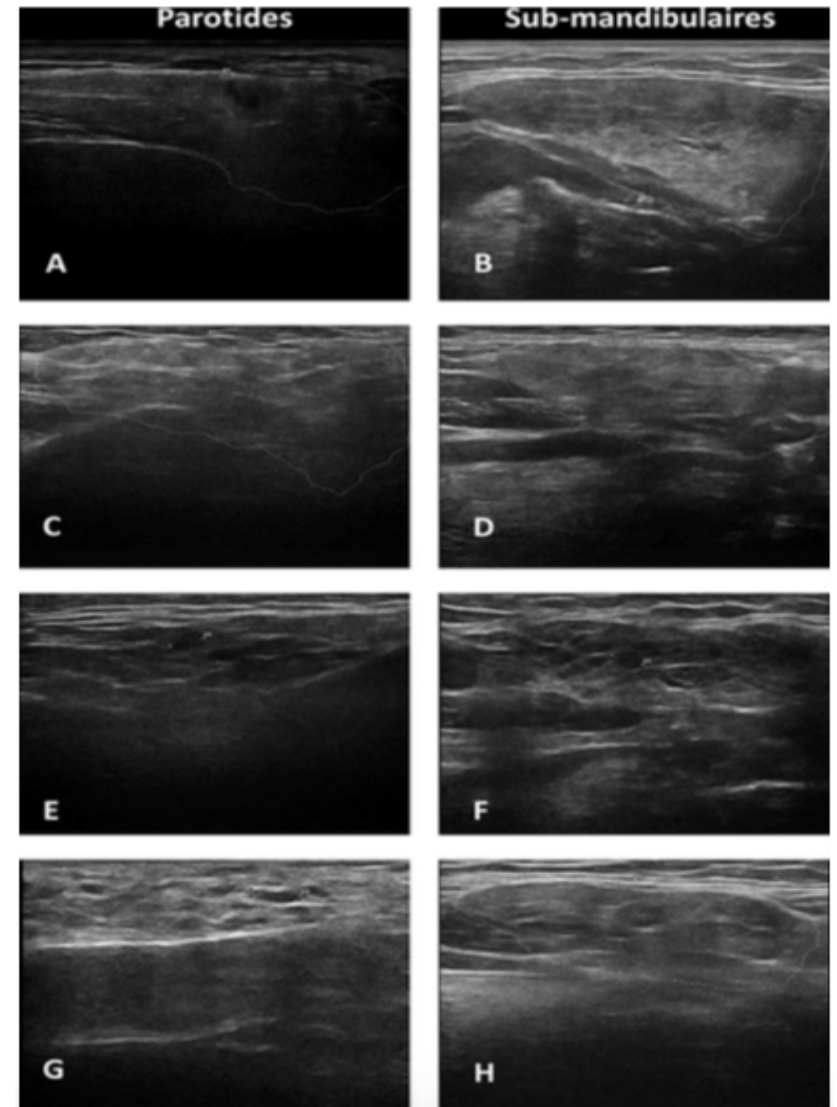
Jousse-Joulin S & Al, *Rheumatol Oxf Engl.* 2016



Normale



Pathologique



Cornec D, Rev Med Interne. 2016

2002

AECG

Item
1. Sensation de sécheresse buccale
2. Sensation de sécheresse oculaire
3. Signes ophtalmologiques - Test de Shirmer ≤ 5 mm/5 min ou - Score de van Bijsterveld ≥ 4
4. Biopsie des glandes salivaires: Focus score ≥ 1 foci/4 mm ²
5. Flux salivaire non stimulé $\leq 0,1$ ml/min
6. Anticorps anti-SSA ou anti-SSB positifs
☐ Pas de critères d'exclusion ☐ Au moins 4/6 items, dont au moins 4 et 6 OU ☐ Presence d'au moins 3 des 4 items objectifs ((3, 4, 5, 6)

Radiothérapie tête et cou, hépatite C, SIDA, lymphome préexistant, sarcoidose, GVH, traitement anti cholinergique

2016

ACR/EULAR

SI sécheresse ou ESSDAI ≥ 1	
Item	Score
1. BGS: sialadénite lymphocytaire focale et un focus score ≥ 1	3
2. Anticorps anti-SSA (Ro) +	3
3. Score OSS ≥ 5 (ou VB ≥ 4) sur au moins un oeil	1
4. Schirmer ≤ 5 mm/5min sur au moins un oeil	1
5. Flux salivaire non stimulé $\leq 0,1$ ml/min	1
☐ Pas de critères d'exclusion ☐ Score ≥ 4	

Radiothérapie tête et cou, hépatite C active, SIDA, amyloidose, sarcoidose, GVH, maladie associée aux IgG4

Shiboski CH, et al. Ann Rheum Dis. 2017

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODES

RESULTATS

DISCUSSION

CONCLUSION

	2002 AECG criteria	2016 ACR/EULAR criteria	
			Weight
Items	1. Ocular dryness symptoms 2. Oral dryness symptoms 3. Ocular signs: Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min or van Bijsterveld score ≥ 4 4. Focus score ≥ 1 foci/4 mm ² on minor salivary gland biopsy 5. Salivary gland involvement: unstimulated whole salivary flow ≤ 0.1 mL/min 6. Positive anti-SSA or SSB antibodies	1. Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ² 2. Anti-SSA/Ro-positive 3. Ocular Staining Score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye 4. Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min in at least one eye 5. Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/min	3 3 1 1 1
Rules for classification	– Absence of exclusion criteria^a – Presence of any 4 of the 6 items with at least item 4 or 6, or – presence of any 3 of the 4 objective items (3, 4, 5, and 6)	Applies to any individual – who meets the inclusion criteria^b with at least one symptom of ocular or oral dryness or ESSDAI ≥ 1 – does not have any of the conditions listed as exclusion criteria^c – and has a score of ≥ 4 when the weights from the 5 criteria items are summed	



Populations comparables entre les études?

OBJECTIFS

1) Evaluer la **concordance** entre les critères

AECG

American-European Consensus Group

2002



ACR/ EULAR

American College of Rheumatology (ACR)
European League Against Rheumatism (EULAR)

2016

2) Evaluer l'apport de **l'échographie des glandes salivaires**

PATIENTS ET METHODE

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODE

RESULTATS

DISCUSSION

CONCLUSION

➤ Critères d'inclusion et d'exclusion

- ➔ Monocentrique 
- ➔ Suspicion de syndrome de Sjögren primitif: cohorte **DIApSS**
- ➔ Prospectif
- ➔ Janvier 2006  Septembre 2016

Inclusion

- Sensation sécheresse oculaire/ buccale
- Gonflement des glandes salivaires
- Manifestation extra glandulaires
- Ac évocateurs pSS ou autres anomalies biologiques

Exclusion

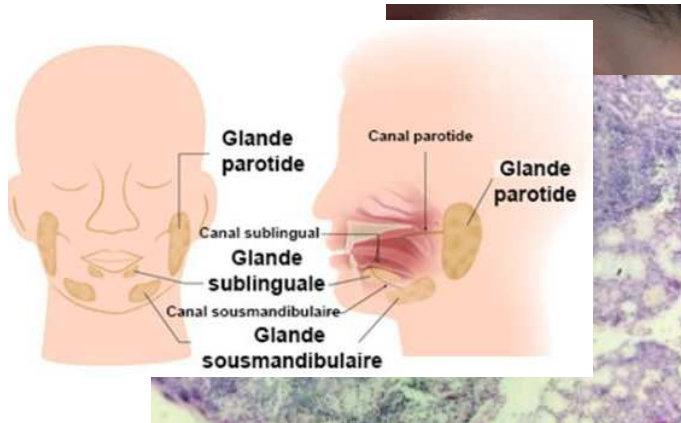
Autre connectivite

➤ Evaluation standardisée

Clinique
ESSDAI

Tests sécheresse

Flux salivaire $\leq 0,1$ mL/min
Shirmer ≤ 5 mm sur 5 min



Compte rendu standardisé d'examen anatomopathologique de biopsie
glande salivaire accessoire (BGSA)

Nom du patient date

Age et DDN Nom du pathologiste

1. Nombre de glandes sur la lame ☐

2. Diagnostic :

☐ dans les limites de la normale

☐ sialadénite chronique non spécifique/sclérosante

☐ diagnostic spécifique : inflammation granulomateuse, amylose ou autre

☐ sialadénite lymphocytaire focal occupant tout ou partie du parenchyme salivaire

Description

.....

.....

.....

.....

↓

3. Nombre de foci* ☐

NOM : Date :

PRENOM :

DDN :

Opérateur :

- 1 : non
- 2 : probablement pas
- 3 : probablement
- 4 : certain

3 experts : consensus?

* un focus est défini comme un agrégat d'atypia mononucléaire, plasmocytaire, minuscule, parenchymal d'apparence soit sa taille

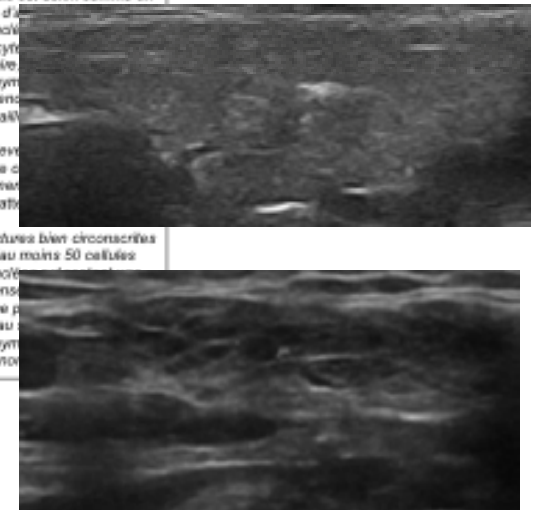
** foci doivent être séparés par des lobules atrophiques

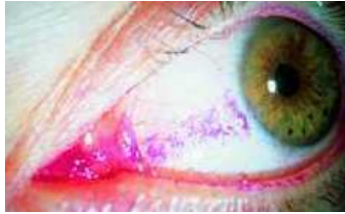
*** structures bien circonscrites, faites d'au moins 50 cellules mononucléaires, zone dense, une zone plasmocytaire, au parenchyme ailleurs non

11. Involution adipeuse (idem) ☐

CONCLUSION :

Echographie

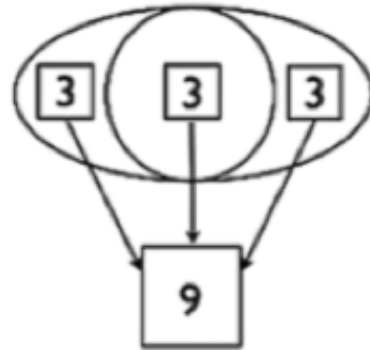




2 OPHTALMOLOGISTE

Van Bijsterveld

Conjonctive (vert de Lissamine) Cornée (Fluorescéine)	
Score	Spots
1	Aucun
2	Peu – dispersés
3	Nombreux - dispersés
4	Confluents



VB ≥ 4

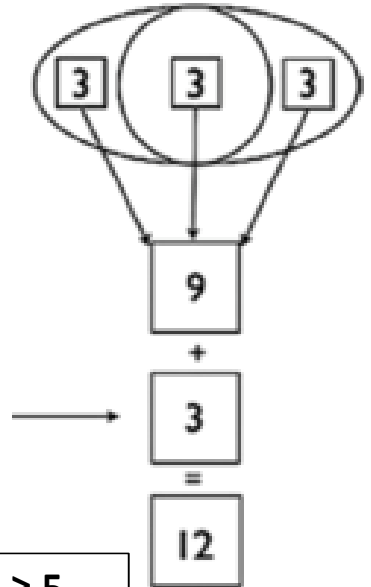
OSS

Conjonctive (vert de Lissamine)		Cornée (Fluorescéine)	
Grade	Points	Grade	Points
0	0-9	0	0
1	10-32	1	1-5
2	33-100	2	6-30
3	>100	3	>30

Confluents +1

Région papillaire +1

1 ou plusieurs filaments +1



OSS ≥ 5

DENTISTE

3 +/- PSYCHOLOGIE – DERMATOLOGUE - AUTRE

RESULTATS

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODE

RESULTATS

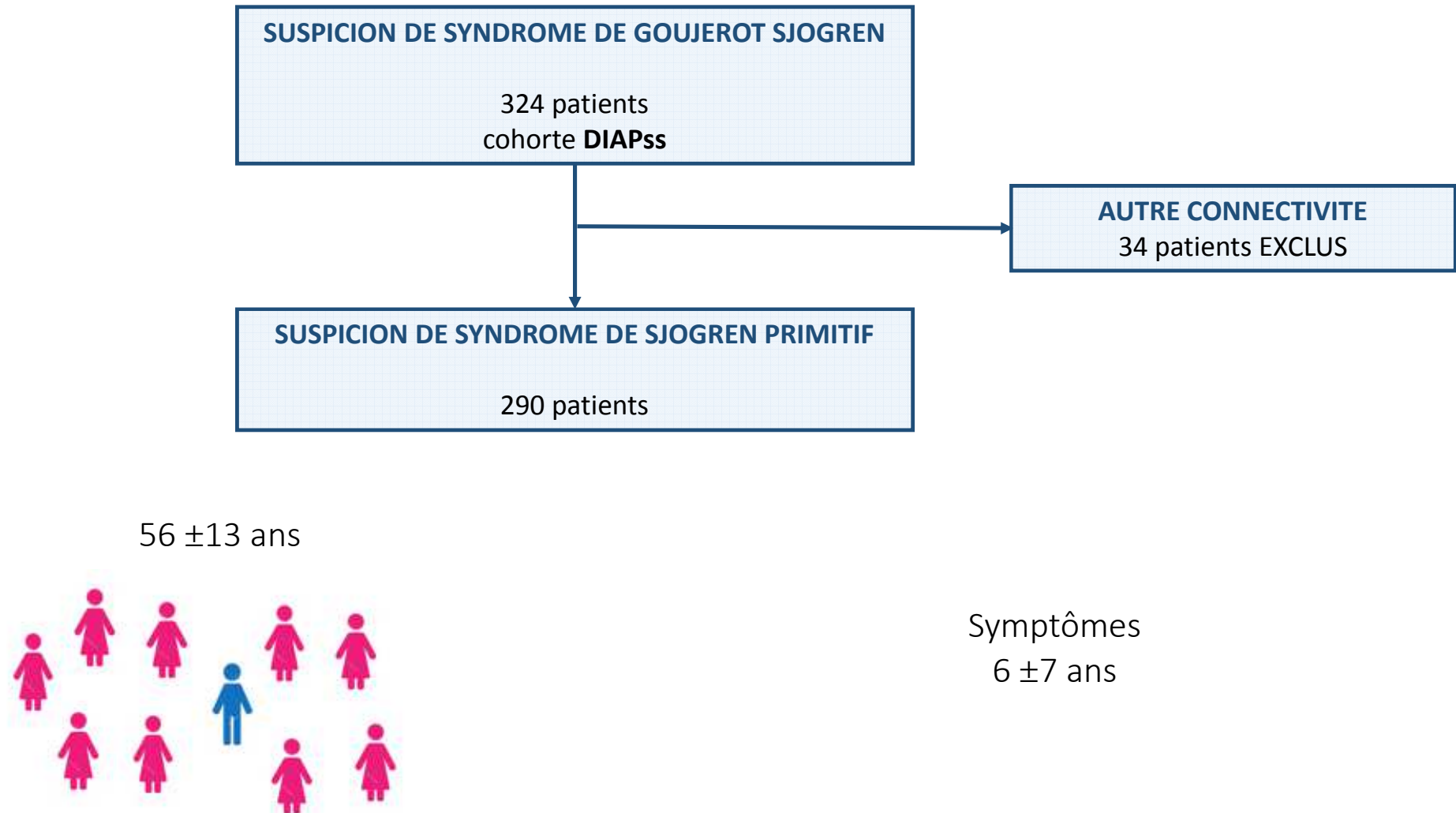
DISCUSSION

CONCLUSION

RESULTATS

- Population
- Comparaison [ACR/EULAR seuls] et [les 2]
- Groupe "discordant": ACR/EULAR +
- Groupe "diagnostic du clinicien" seul
- Echographie des glandes salivaires

➤ Population



2002 AECG criteria	2016 ACR/EULAR criteria	Weight
1. Ocular dryness symptoms	1. Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ²	3
2. Oral dryness symptoms	2. Anti-SSA/Ro-positive	3
3. Ocular signs: Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min or van Bijsterveld score ≥ 4	3. Ocular Staining Score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye	1
4. Focus score ≥ 1 foci/4 mm ² on minor salivary gland biopsy	4. Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min in at least one eye	1
5. Salivary gland involvement: unstimulated whole saliva flow ≤ 0.1 mL/min	5. Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/min	1
6. Positive anti-SSA or SSB antibodies		
– Absence of exclusion criteria ^a – Presence of any 4 of the 6 items with at least item 4 or 6, or – presence of any 3 of the 4 objective items (3, 4, 5, and 6)		
Applies to any individual – who meets the inclusion criteria ^b with at least one symptom of ocular or oral dryness or ESSDAI ≥ 1 – does not have any of the conditions listed as exclusion criteria ^a – and has a score of ≥ 4 when the weights from the 5 criteria items are summed		



CLINICIEN +
135 (47%)

2002 AECG criteria	2016 ACR/EULAR criteria	Weight
1. Ocular dryness symptoms	1. Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ²	3
2. Oral dryness symptoms	2. Anti-SSA/Ro-positive	3
3. Ocular signs: Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min or van Bijsterveld score ≥ 4	3. Ocular Staining Score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye	1
4. Focus score ≥ 1 foci/4 mm ² on minor salivary gland biopsy	4. Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min in at least one eye	1
5. Salivary gland involvement: unstimulated whole saliva flow ≤ 0.1 mL/min	5. Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/min	1
6. Positive anti-SSA or SSB antibodies		
– Absence of exclusion criteria ^a – Presence of any 4 of the 6 items with at least item 4 or 6, or – presence of any 3 of the 4 objective items (3, 4, 5, and 6)		
Applies to any individual – who meets the inclusion criteria ^b with at least one symptom of ocular or oral dryness or ESSDAI ≥ 1 – does not have any of the conditions listed as exclusion criteria ^a – and has a score of ≥ 4 when the weights from the 5 criteria items are summed		

ACR/EULAR +
AECG +
114 (34%)

SUSPICION DE SYNDROME DE SJOGREN PRIMITIF

290 patients

ACR/EULAR –
AECG –
165 (57%)

CONCORDANCE++

K 0.92

ACR/EULAR

AECG

RESULTATS

- Population
- Comparaison [ACR/EULAR seuls] et [les 2]
- Groupe "discordant": ACR/EULAR +
- Groupe "diagnostic du clinicien" seul
- Echographie des glandes salivaires

➤ ACR/ EULAR seuls et AECG

Table 2 Comparison of patients meeting 2016 ACR/EULAR criteria and/or 2002 AECG criteria

	Patients fulfilling both sets of criteria <i>n</i> = 114	Patients fulfilling ACR/EULAR set of criteria only <i>n</i> = 11	<i>p</i> value*
Age (years, mean ± SD)	56.6 ± 13.7	53.6 ± 16.2	0.56
Symptom duration (years, mean ± SD)	6.6 ± 7.1	5.5 ± 6.7	0.46
Female, <i>n</i> (%)	106 (93)	11 (100)	1
Xerophthalmia ^a , <i>n</i> (%)	110 (97)	2 (18)	< 0.01
Xerostomia ^a , <i>n</i> (%)	111 (97)	6 (55)	< 0.01
ESSDAI (mean ± SD)	4.8 ± 5.5	4.6 ± 3.2	0.58
ESSDAI ≥ 1, <i>n</i> (%)	98 (86)	10 (91)	1.00
Only sicca, <i>n</i> (%)	16 (14)	1 (9)	1.00
Only ESSDAI, <i>n</i> (%)	1 (1)	3 (27)	< 0.01
Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min, <i>n</i> (%)	70/110 (64)	4 (36)	0.18
VB ≥ 4, <i>n</i> (%)	24/80 (30)	2/4 (50)	0.58
UWSF ≤ 0.1 mL/min, <i>n</i> (%)	73/103 (71)	2 (18)	< 0.01
Abnormal SGB, <i>n</i> (%)	93/112 (83)	10 (91)	0.69
Anti-SSA and/or SSB positivity, <i>n</i> (%)	77 (68)	5 (46)	0.14
Anti-SSA, <i>n</i> (%)	75 (66)	5 (46)	0.18
ANA ≥ 1:320, <i>n</i> (%)	83 (73)	8 (73)	1.00
RF positivity, <i>n</i> (%)	51/112 (46)	4 (36)	0.75
IgG (g/L, mean ± SD)	14.5 ± 7.9	14.7 ± 5.1	0.49
SGUS score ≥ 2, <i>n</i> (%)	61/105 (58)	4/9 (44)	0.50
Physician diagnosis of pSS, <i>n</i> (%)	111 (97)	7 (64)	< 0.01

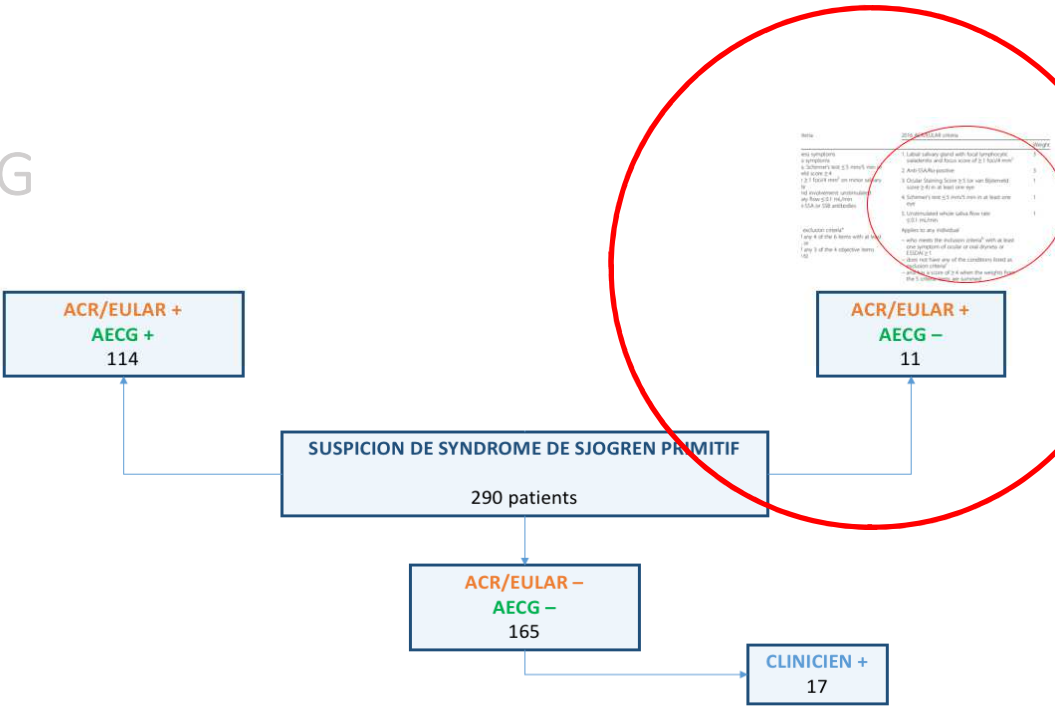
Table 2 Comparison of patients meeting 2016 ACR/EULAR criteria and/or 2002 AECG criteria

	Patients fulfilling both sets of criteria <i>n</i> = 114	Patients fulfilling ACR/EULAR set of criteria only <i>n</i> = 11	Patients fulfilling neither set of criteria <i>n</i> = 165	<i>p</i> value*
Age (years, mean ± SD)	56.6 ± 13.7	53.6 ± 16.2	55.0 ± 12.6	0.56
Symptom duration (years, mean ± SD)	6.6 ± 7.1	5.5 ± 6.7	5.6 ± 6.2	0.46
Female, <i>n</i> (%)	106 (93)	11 (100)	150 (91)	1
Xerophthalmia ^a , <i>n</i> (%)	110 (97)	2 (18)	141 (86)	< 0.01
Xerostomia ^a , <i>n</i> (%)	111 (97)	6 (55)	144 (87)	< 0.01
ESSDAI (mean ± SD)	4.8 ± 5.5	4.6 ± 3.2	3.8 ± 4.8	0.58
ESSDAI ≥ 1, <i>n</i> (%)	98 (86)	10 (91)	115 (70)	1.00
Only sicca, <i>n</i> (%)	16 (14)	1 (9)		
Only ESSDAI, <i>n</i> (%)	1 (1)	3 (27)		
Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min, <i>n</i> (%)	70/110 (64)	4 (36)		
VB ≥ 4, <i>n</i> (%)	24/80 (30)	2/4 (50)		
UWSF ≤ 0.1 mL/min, <i>n</i> (%)	73/103 (71)	2 (18)		
Abnormal SGB, <i>n</i> (%)	93/112 (83)	10 (91)		
Anti-SSA and/or SSB positivity, <i>n</i> (%)	77 (68)	5 (46)	6 (4)	0.14
Anti-SSA, <i>n</i> (%)	75 (66)	5 (46)	5 (3)	0.18
ANA ≥ 1:320, <i>n</i> (%)	83 (73)	8 (73)	55 (33)	1.00
RF positivity, <i>n</i> (%)	51/112 (46)	4 (36)	18/165 (11)	0.75
IgG (g/L, mean ± SD)	14.5 ± 7.9	14.7 ± 5.1	10.5 ± 3.5	0.49
SGUS score ≥ 2, <i>n</i> (%)	61/105 (58)	4/9 (44)	17/141 (12)	0.50
Physician diagnosis of pSS, <i>n</i> (%)	111 (97)	7 (64)	17 (10)	< 0.01

	Se	Sp
AECG	82.2	98.1
ACR/EULAR	87.4	95.4

RESULTATS

- Population
- Comparaison ACR/EULAR seuls et AECG
- Groupe "discordant": ACR/EULAR +
- Groupe "diagnostic du clinicien" seul
- Echographie des glandes salivaires



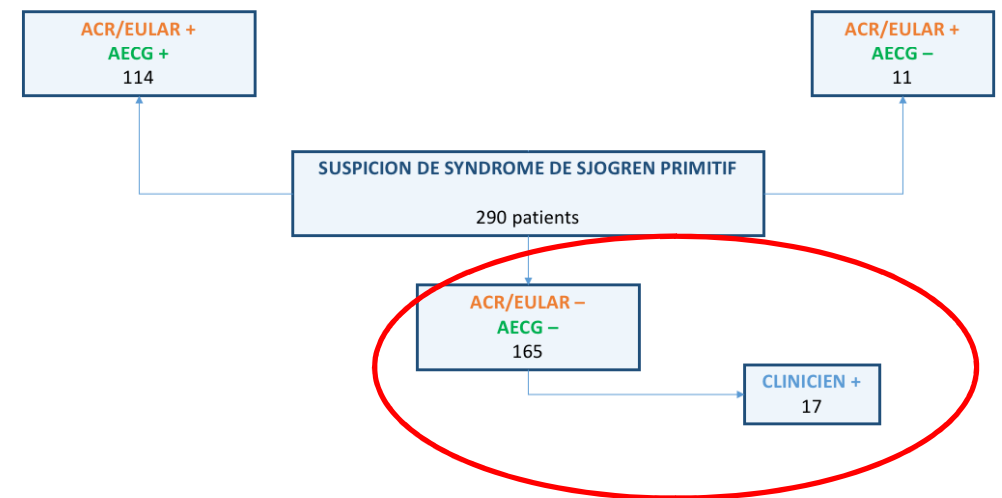
➤ groupe "discordant": ACR/EULAR +

Table 3 Description of the 11 patients fulfilling only ACR/EULAR criteria

Pt.	Age	Duration ^a	Eye ^b	Mouth ^c	ESSDAI	ESSDAI domains ^d	Other AID	Low UWSF	Schirmer	VB ≥ 4	SGB	ANA	SSA	SSB	RF	IgG	SGUS	Diag ^e
1	51	1	0	1	4	A, B	0	1	0		1	0	0	0	1	23.7	1	1
2	38	2	0	1	2	A	0	0	1		1	320	0	0	1	11.5	0	0
3	80	12	0	1	0	/	Thyroiditis	1	0		1	320	0	0	0	12.1	0	1
4	54	1	0	0	5	A, G, B	0	0	0		1	1 280	1	0	0	17.5	1	1
5	19	6	0	0	10	PNS	0	0	0		1	320	1	0	1	12.5	1	1
6	61	5	1	0	2	A	Thyroiditis	0	0	1	1	0	0	0	1	9.5	1	0
7	64	23	1	0	6	A, H, B	AI hepatitis	0	0	0	1	320	1	0	0	15.8	/	1
8	57	4	0	1	10	A, H, B	AI hepatitis	0	1	1	0	1280	1	1	1	20.8	/	1
9	67	2	0	1	2	A	0	0	1	0	1	320	0	0	0	8	0	0
10	42	1	0	0	5	A, B	0	0	0		1	320	1	0	0	19	0	1
11	56	3	0	1	4	L	Thyroiditis	0	1		1	160	0	0	0	9.7	0	0

RESULTATS

- Population
- Comparaison ACR/EULAR seuls et AECG
- Groupe "discordant": ACR/EULAR +
- Groupe "diagnostic du clinicien" seul
- Echographie des glandes salivaires



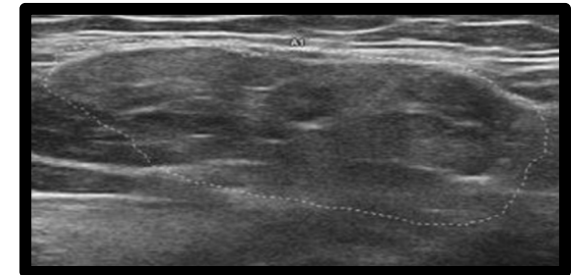
➤ Groupe "diagnostic du clinicien" – ACR/EULAR et AECG -

Table 4 Description of the 17 patients who received a physician diagnosis of pSS but fulfilled neither classification criteria set

Pt.	Age	Duration ^a	Eye ^b	Mouth ^c	ESSDAI	ESSDAI domains ^d	Other AID	Low UWSF	Schirmer	VB ≥ 4	SGB	ANA	SSA/SSB	RF	IgG	SGUS
1	52	4	1	1	0	/	0	0	0	/	1	640	0	0	11.6	1
2	25	0	0	0	6	H	0	0	0	0	0	160	1	1	11.6	0
3	63	1	1	1	0	/	0	/	0	0	1	1 280	0	0	6.9	1
4	69	3	1	1	10	PNS, R	0	0	0	/	1	0	0	0	9.8	0
5	48	6	1	1	19	A, CNS, B	Thyroiditis	0	0	/	0	0	0	0	22.0	0
6	39	3	1	0	2	A	0	0	0	/	1	1 280	0	0	11.9	1
7	47	24	1	1	4	H, B	0	/	1	/	0	0	0	1	31.4	0
8	60	20	1	1	8	A, PNS, B	0	0	0	/	0	1 280	1	0	18.9	1
9	50	13	1	1	14	A, PNS, G	0	0	0	0	1	160	0	0	11.4	0
10	50	1	1	1	4	H	0	0	0	/	0	1 280	0	0	10.7	0
11	55	7	1	1	0	/	0	0	0	0	1	160	0	0	8.8	0
12	61	5	1	1	0	/	0	0	0	0	1	0	0	0	11.2	0
13	49	2	1	1	0	/	0	0	0	0	1	160	0	0	10.1	1
14	51	4	1	0	2	G	0	0	0	0	0	0	1	1	6.7	1
15	63	1	1	1	8	A, C	0	0	0	0	1	160	0	0	11.0	0
16	65	28	1	1	1	B	0	0	0	1	0	320	0	0	7.7	0
17	51	1	1	1	12	R, B	0	0	0	0	0	320	1	0	15.9	1

RESULTATS

- Population
- Comparaison ACR/EULAR seuls et AECG
- Groupe "discordant": ACR/EULAR +
- Groupe "diagnostic du clinicien" seul
- Echographie des glandes salivaires



➤ Echographie

SUSPICION DE SYNDROME DE SJOGREN PRIMITIF

290 patients

255 Echographie GS

ACR/EULAR +
AECG +

58,1%

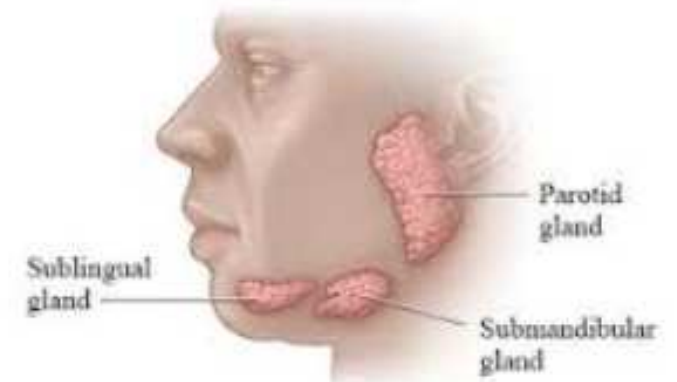
ACR/EULAR +
AECG -

44,4%

CLINICIEN -
8%

ACR/EULAR -
AECG -

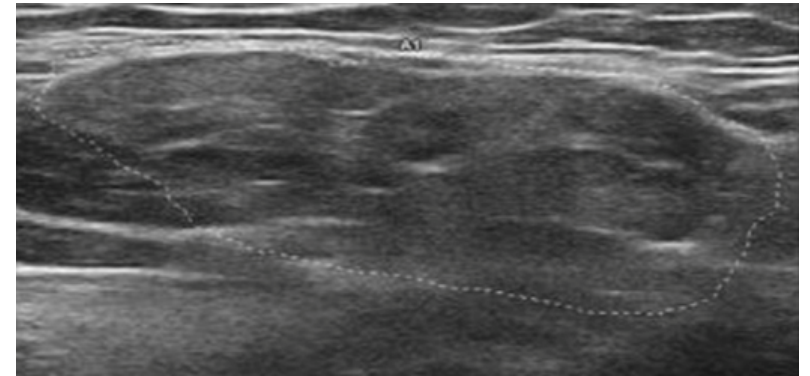
CLINICIEN +
41%



ACR/EULAR-Echo

Applicables si
- symptômes de sécheresse (critères AECG)
- ESSDAI ≥ 1 (atteinte systémique)

Item	Score
BGS avec sialadénite lymphocytaire focale et un focus score ≥ 1	3
Anticorps anti-SSA (Ro) +	3
Score OSS ≥ 5 (ou VB ≥ 4) sur au moins un oeil	1
Schirmer ≤ 5 mm/5min sur au moins un oeil	1
Flux salivaire non stimulé $\leq 0,1$ ml/min	1
Echographie des glandes salivaires anormale	1



	Se	Sp
ACR/EULAR	87.4	95.4
ACR/EULAR-Echo	91.1	93.8

DISCUSSION

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODE

RESULTATS

DISCUSSION

CONCLUSION

➤ AECG VS ACR/EULAR

2002 AECG criteria	2016 ACR/EULAR criteria	Weight
1. Ocular dryness symptoms	1. Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ²	3
2. Oral dryness symptoms	2. Anti-SSA/Ro-positive	3
3. Ocular signs: Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min or van Bijsterveld score ≥ 4	3. Ocular Staining Score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye	1
4. Focus score ≥ 1 foci/4 mm ² on minor salivary gland biopsy	4. Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min in at least one eye	1
5. Salivary gland involvement: unstimulated whole salivary flow ≤ 0.1 mL/min	5. Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/min	1
6. Positive anti-SSA or SSB antibodies		
– Absence of exclusion criteria^a – Presence of any 4 of the 6 items with at least item 4 or 6, or – presence of any 3 of the 4 objective items (3, 4, 5, and 6) Applies to any individual – who meets the inclusion criteria^b with at least one symptom of ocular or oral dryness or ESSDAI ≥ 1 – does not have any of the conditions listed as exclusion criteria^c – and has a score of ≥ 4 when the weights from the 5 criteria items are summed		

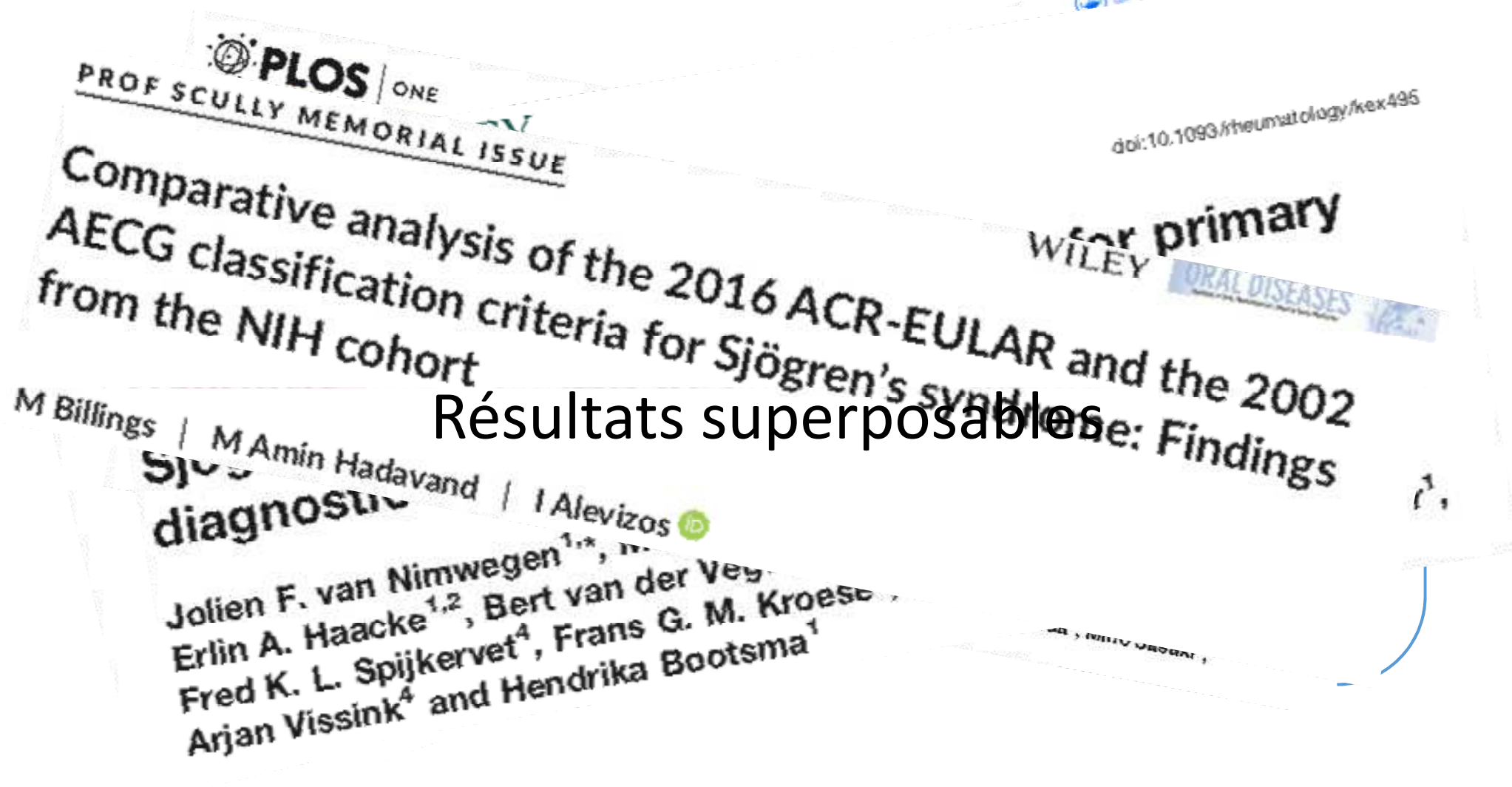
- 2 patients SSB: ACR/EULAR +

- Examens obsolètes



- diagnostic
- suivi
- Avant la BGSA?

DISCUSSION



CONCLUSION

INTRODUCTION

PATIENTS ET METHODE

RESULTATS

DISCUSSION

CONCLUSION

CONCLUSION



ACR/EULAR
Plus sensibles
Atteinte systémique - précoce

Applicables si - symptômes de sécheresse (critères AECG) - ESSDAI ≥1(atteinte systémique)	
Item	Score
BGS avec sialadénite lymphocytaire focale et un focus score ≥ 1	3
Anticorps anti-SSA (Ro) +	3
Score OSS ≥ 5 (ou VB ≥ 4) sur au moins un oeil	1
Schirmer ≤ 5 mm/5min sur au moins un oeil	1
Flux salivaire non stimulé ≤ 0,1 ml/min	1
Echographie des glandes salivaires anormale	1

Sensibilité ↗



Merci de votre attention

