

UNIVERSITE DE BORDEAUX
U.F.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

Année 2016

Thèse n°116

Thèse pour l'obtention du

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN PHARMACIE

Présentée et soutenue publiquement

Par **Nadia HABRI**

Née le 1^{er} Mars 1991 à La Réole

Le 30 Septembre 2016

PHARMACIEN ET POSTURE ÉDUCATIVE.
UN FOCUS SUR LA PRISE EN CHARGE DU LUPUS
ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ

Directeur de thèse

Dr. Julie NOTS

Jury

Dr. Catherine CHÈZE

Maître de Conférences

Président

Dr Julie NOTS

Pharmacien

Assesseur

Dr Françoise AMOUROUX

PAST

Assesseur

Dr Isabelle RAYMOND

Praticien hospitalier

Assesseur

« LA FACULTE N'ENTEND DONNER AUCUNE APPROBATION, NI IMPROBATION
AUX OPINIONS EMISES DANS LES THESES, CES OPINIONS DOIVENT ETRE
CONSIDEREES COMME PROPRES A LEUR AUTEUR ».

Remerciements

*A ma présidente du Jury,
Madame Catherine Chèze,
Docteur en Pharmacie, Maitre de Conférence, laboratoire de Pharmacognosie de la faculté
de Pharmacie de l'Université de Bordeaux,*

*Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter de présider le jury de cette thèse.
Je vous remercie pour vos enseignements, votre sympathie, votre écoute et soutien tout au long de
ces années.*

Veillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements.

*A ma directrice de thèse,
Mademoiselle Julie Nots,
Docteur en Pharmacie, Pharmacien d'Officine,*

*Je te remercie de m'avoir fait l'honneur de diriger ma thèse.
Je te remercie de ton inconditionnel soutien, ta gentillesse et ta patience. Merci de m'avoir tant appris
du métier de Pharmacien au quotidien.
Je te remercie pour ton accompagnement et ton aide précieuse durant mon stage.
Je n'aurais rien pu accomplir sans toi.*

Aux membres du Jury,

*Madame Isabelle Raymond,
Docteur en Pharmacie, Pharmacien au CHU de Bordeaux, service de Médecine Interne,*

*Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter de juger cette thèse.
Je vous remercie d'avoir ouvert mon esprit à une vision de la Pharmacie qui m'est chère.
Je vous remercie pour vos enseignements, riches en savoir, humilité et empathie.
Vous resterez un mentor et un réel modèle dans ma pratique, quelle qu'elle soit.
Veillez croire en mon profond respect et en ma sincère gratitude.*

*Madame Françoise Amouroux,
Docteur en Pharmacien, Pharmacien d'Officine, Enseignant-chercheur associé et invité à la
Faculté de Pharmacie de Bordeaux,*

Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter de juger cette thèse.

Je vous remercie pour vos enseignements de qualité, votre sympathie et votre soutien.

*Vous aviez été dès la deuxième année de mes études, un Pharmacien avec qui j'avais pu parler et qui
m'a fait découvrir, à ce moment là et tout au long de ses enseignements, le métier de Pharmacien tel
que j'aimerais pouvoir le pratiquer.*

Veillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements.

*A Madame Caroline Gilles,
Docteur en Pharmacien,*

*Je vous remercie de m'avoir accueillie dans votre officine,
de m'avoir appris le métier et de m'avoir supportée au quotidien.*

*Ces six mois passés à la Pharmacie Saint Genès resteront de très beaux souvenirs et une
expérience très enrichissante.*

Soyez assurée de ma reconnaissance.

*A Messieurs Alain Dutel, Henri Chartra, Jean-Paul Tramond, Jean-Paul Gérard,
Docteurs en Pharmacie,*

*Je vous remercie de m'avoir accueillie dans votre officine durant toutes ces années. J'y ai fais mes
premiers pas et par vos expériences, vos histoires et votre vision du métier de Pharmacien , vous
m'avez fait aimé ce métier. J'y ai tant appris et je vous en serez toujours très reconnaissante.*

*A Madame Tiphany Alvarez,
Préparatrice en Pharmacie,*

Je te remercie pour ta bonne humeur et ton aide. Les recos n'auraient pas été les mêmes sans toi.

A ma famille et mes amis,

*Je vous remercie d'avoir toujours été là et de m'avoir fait confiance.
C'est par votre présence et votre amour que je suis la personne que je suis aujourd'hui.
Je vous remercie pour votre soutien dans cette étape si importante de ma vie,
vous avez cru et vu en moi, avant moi même,
et vous m'avez donné le courage de continuer.*

A ma mère,

*Merci de me faire toujours voir plus loin.
Je ferai tout ce que tu n'as pu faire.
Je te dédie cette thèse et la prochaine.*

TABLE DES MATIERES

UNIVERSITE DE BORDEAUX	1
I - Les Maladies Chroniques	14
1-1 - Définition et état des lieux des maladies chroniques	14
1-2- La Qualité de Vie	18
I-3- Intérêt de l'Education Thérapeutique dans le cadre des maladies chroniques	21
Définition de l'ETP :	21
Objectifs des professionnelles de santé :	25
II - Lupus Erythémateux Disséminé	28
2-1- Histoire du LED	28
2-2- Etiologie	29
Facteurs génétiques :	29
Facteurs hormonaux	31
Facteurs environnementaux	32
2-3- Physiopathologie	33
Les auto-anticorps	33
Perturbation de la réponse immunitaire	33
Les cytokines	34
Altération de la régulation immunitaire	36
Altérations tissulaires	37
Classification du Lupus	38
Mesure de l'Activité du LED	40
Index de chronicité	41
2-3- Diagnostic du LED	42
2-4- Tableau clinique du LED	43
2-4-1- Atteintes cutanéomuqueuses	43
Lupus érythémateux aigu	44
Lupus érythémateux subaigu	46
Lupus érythémateux discoïde ou rash chronique	47
Autres types de lésions	49

2-4-2- Atteintes rénales	50
2-4-3- Manifestations rhumatologiques	54
2-4-4- Atteintes neurologiques	54
2-4-5- Manifestations cardiovasculaires	57
2-4-6- Atteintes pleurales et pulmonaires	58
2-4-7- Atteintes hématologiques	59
2-4-8- Atteintes diverses	61
2-4-9- Anomalies sérologiques	62
Autoanticorps	62
Hypocomplémentémie	63
Syndrome des antiphospholipides (SAPL)	64
2-4-10- Formes particulières	65
Grossesse	65
Lupus induits	66
2-5- Évolution et pronostic	67
2-6- Traitement	68
Corticothérapie	70
Immunosuppresseurs	70
III - Lupus et Education Thérapeutique	73
3-1- Quels professionnels de santé	73
3-2- Le patient au centre de la prise en charge	74
La personnalisation des soins	75
Développement et renforcement des compétences du patient	76
La continuité des soins dans le temps	77
3-3- Réaliser l'éducation thérapeutique	78
3-4- Rôle des associations de patient dans le développement des programmes d'éducation thérapeutique	82
3-5- Adapter l'ETP à la pathologie : le lupus	86
Conclusion	98

Liste des Abréviations

ACR : American College of Rheumatology
ALD : Affection de Longue Durée
ARS : Agence Régionale de Santé
BILAG : British Isles Lupus Assessment Group
CDC : Center for Disease Control and Prevention
CIF : Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé
CMH : Complexe Majeur d'Histocompatibilité
CPA : cellule présentatrice d'antigène
DGCS : Direction Générale de la Cohésion Sociale
DGOS : Direction Générale de l'Offre de Soins
DGS : Direction Générale de la Santé
DSS : Direction de la Sécurité Sociale
EBV : Epstein Barr Virus
ECLAM : European Consensus Lupus Activity ECLAM
ETP : Education Thérapeutique du Patient
FAN : Facteur Antinucléaire
HCSP : Haut Conseil de Santé Publique
HLA : Human Leucocyte Antigen
HSPT : loi Hôpital Patient Santé Territoire
IFN : Interferon
Il : Interleukine
ISN/RPS International Society of Nephrology/Renal Pathology Society
LAI : Lupux Activity Index
SLE Disease Activity Index SLEDAI
LED : Lupus Erythémateux Disséminé
OMS : Organisme Mondial de la Santé
PBR Ponction Biopsie Rénale
SAPL : Sayndrome des anti-phospholipides
SIS : SLE Index Score SIS
SLAM : Systemic Lupus Activity Measure
TCR : T-cell Receptor
TNFa : Tumor Necrosis Factor a

Liste des Figures

- Figure 1 : Prise en charge d'un patient dont la maladie chronique a été diagnostiquée (4)
- Figure 2 : Evolution naturelle du lupus érythémateux disséminé (3)
- Figure 3 : Physiopathologie du LED (5)
- Figure 4, 5 et 6 : lésions cutanées du lupus érythémateux aigu (3) (7)
- Figure 7 : Erosion buccale dans le LED (7)
- Figure 8 : Lésion annulaire dans le lupus érythémateux subaigu (7)
- Figure 9 : Lésion érythémato-squameuse et atrophique dans le lupus érythémateux discoïde (7)
- Figure 10 : Localisations typiques des lésions dans le lupus érythémateux discoïde (7)
- Figure 11 : Localisation faciale dans le lupus érythémateux discoïde (3)
- Figure 12 : Dépôts de complexes immuns au niveau du sous-endothélium chez un patient atteint d'une néphropathie lupique (3)
- Figure 13 : Types microscopiques de néphropathie lupique (3)
- Figure 14 : Atteintes neurologiques du LED (3)
- Figure 15 : Spot en « laine de coton » chez un patient atteint de LED (8)
- Figure 16 : Organisation des séances d'ETP (12)
- Figure 17 : Fiche informative Lupus Suisse (16)

Liste des Tableaux

- Tableau 1 : Les gènes impliqués dans le lupus érythémateux disséminé (5)
- Tableau 2 : Effets de l'oestrogène sur la fonction immunitaire (5)
- Tableau 3 : Les cytokines et leur rôle dans le lupus érythémateux disséminé (5)
- Tableau 4 : Résumé des anomalies de réponse et régulation immunitaires chez les patients atteints de LED (5)
- Tableau 5 : Critères de classification du LED révisés par l'American College of Rheumatology (3)
- Tableau 6 : Index d'activité du LED (3)
- Tableau 7 : Index de chronicité du LED (3)
- Tableau 8 : Signes principaux des lésions cutanées lupiques (7)
- Tableau 9 : Classification des GN lupiques d'après l'INS/RPS (6)
- Tableau 10 : Syndromes neuro-psychiatriques dans le LED (3)
- Tableau 11 : Atteintes pleuro-pulmonaires du LED (3)
- Tableau 12 : La thrombocytopénie dans le LED (3)
- Tableau 13 : Prise en charge de la grossesse dans le LED (3)
- Tableau 14 : Médicaments induisant une maladie pseudo-lupique et des anticorps associés (3)
- Tableau 15 : Exemples de compétences à acquérir par un patient au terme d'un programme d'ETP (matrice de compétences développées en 2001 par JF d'Ivernois et R Gagnayre) (12)
- Tableau 16 : Ressources éducatives pour l'apprentissage de compétences (12)

Introduction :

En 1996, un groupe d'experts de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) se réunit en réponse à une requête du Bureau Régional pour l'Europe afin de réfléchir et préparer un rapport quant aux programmes éducatifs à destination des acteurs de santé. (1) Ces programmes s'inscrivent dans le cadre de la prévention des complications des maladies chroniques et de l'éducation thérapeutique des patients atteints de ces pathologies.

Dans un contexte contemporain d'allongement de l'espérance de vie, d'amélioration de la qualité de vie et de la qualité des soins, l'augmentation de la prévalence des maladies chroniques est inévitable. Ce sont des pathologies traitées, qui peuvent être équilibrées, mais qui altèrent plus ou moins la qualité de vie des patients atteints. Mais elles restent des pathologies incurables et nécessitent une prise en charge particulière, afin d'en diminuer les complications au long cours.

En France, il est communément admis qu'elles touchent aujourd'hui plus de 15 millions de personnes. Mais cela ne reste qu'une estimation car à l'échelle nationale, les seules sources de données exhaustives sont celles de l'assurance maladie qui renseignent sur la consommation médicale : 28 millions de personnes reçoivent un traitement de manière périodique (au moins six fois par an) pour une même pathologie (2). La prise en charge des maladies chroniques implique différents acteurs de santé : médecin, infirmiers, psychologues, pharmaciens... Mais elle implique également et surtout le patient, qui se trouve au centre de cette plateforme de soins. Le vécu d'une pathologie chronique par le patient, jusqu'alors peu reconnu dans sa prise en charge, prend une place importante dans la gestion de sa maladie. Les professionnels de santé ont pour habitude de parler aux patients de leur maladie, mais ils abordent moins la gestion quotidienne de la maladie, les aptitudes à développer, les notions à comprendre et apprendre. Tel est l'objectif global de l'éducation thérapeutique : replacer le patient au coeur de sa propre prise en charge, et le préparer à une auto-gestion de sa maladie chronique et de son traitement. L'éducation thérapeutique a pour but essentiel de produire un effet thérapeutique en parallèle des autres mesures interventionnelles mises en place pour traiter le patient, telles que le traitement pharmacologique (1).

Ainsi, le rapport de l'OMS permet de définir l'éducation thérapeutique, d'en dessiner l'objectif principal, et de proposer des outils afin de construire des programmes d'éducation thérapeutique. Ces programmes sont une base solide et importante qui permet à tout acteur de santé de construire à son échelle une démarche éducative. Dans le cadre des pathologies chroniques, nous nous intéresserons ici au Lupus Erythémateux Disséminé. Pathologie chronique peu connue, son incidence en Europe est estimée à 2 à 8 cas pour 100 000 par an (3). C'est une maladie systémique à l'expression biologique et clinique complexe, qui évolue par poussées, espacées de phases de rémission, faisant du lupus une pathologie « invisible » aux yeux des autres. Elle peut devenir handicapante selon les organes ou systèmes atteints. L'éducation thérapeutique dans le cadre du lupus peut être un moyen de reconnaître la pathologie, d'aider le patient à comprendre sa maladie et son traitement, le rendre acteur de sa propre prise en charge afin d'améliorer son état de santé et prévenir les éventuelles complications.

Le pharmacien est un acteur de santé proche de ses patients, dont les compétences en terme de suivi de pathologie chronique ont été élargies par le loi Hôpital Santé Territoire Patient de 2009 (HPST), afin de proposer aux patients une éducation thérapeutique adéquate à sa pathologie.

Nous essaierons à travers ce travail, de proposer une trame de séances d'éducation thérapeutiques que le pharmacien pourrait utiliser, afin de participer de façon active au parcours de soins du patient et de développer l'éducation thérapeutique.

I - Les Maladies Chroniques

1-1 - Définition et état des lieux des maladies chroniques

Selon le Haut Conseil de Santé Publique (HCSP), en France entre 8 et 28 millions de personnes sont concernées par les maladies chroniques (2). Qu'entend-on précisément par maladie chronique? Sa définition n'est pas unanime, expliquant les chiffres ci-dessus, ce qui rend problématique la mesure de l'ampleur épidémiologie, l'évaluation de l'impact en terme de coûts et la prise en charge médicale et économique adaptée (2).

Etablir de façon précise ce qu'est une maladie chronique est essentiel afin de déterminer de façon tout aussi précise les besoins de la population concernée et d'apporter des solutions optimales.

On s'accorde sur le fait que la maladie chronique présente des caractéristiques particulières (2):

- une étiologie,
- une certaine gravité,
- une ancienneté,
- une guérison possible ou pas,
- une rémission, rechute ou une évolution par poussées,
- et surtout des conséquences sur l'état de santé.

Selon l'OMS, une maladie chronique est une « affection de longue durée, qui, en règle générale, évolue lentement. »

Selon le *Center for disease control and prevention* aux Etats-Unis (CDC), une maladie chronique est une affection non transmissible, de longue durée, qui ne guérit pas spontanément une fois acquise, et qui est rarement curable.

D'après les travaux de Stein et Perrin, pédiatres américaines qui se sont penchées sur la définition et la classification des pathologies chroniques chez les enfants, et en s'appuyant sur la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF), une maladie chronique est définie par «*la présence d'un substratum organique, psychologique ou cognitif d'une ancienneté minimale de trois*

mois à un an, ou supposée telle, accompagnée d'un retentissement sur la vie quotidienne des personnes atteintes de maladie chronique, pouvant inclure une limitation fonctionnelle des activités ou de la participation, une dépendance vis-à-vis d'un médicament, d'un régime, d'une technologie médicale, d'un appareillage ou d'une assistance personnelle, et nécessitant des soins médicaux ou paramédicaux, une aide psychologique, ou une adaptation ». (2)

La définition de la maladie chronique va, de façon plus pratique, dépendre surtout du point de vue adopté ; elle sera différente selon le professionnel de santé, du patient, des instances de Santé Publique.

Du côté du Pharmacien, on pourrait se contenter de définir la maladie par son étiologie, l'organe atteint, le traitement. Mais le risque est ici de ne pas considérer l'individu dans son intégralité. Ce dernier pourrait être atteint par d'autres pathologies, ou pourrait encore montrer un tableau clinique ne correspondant pas à une maladie bien précise, mais qui pourtant présente un retentissement important sur son état de santé et sa qualité de vie. Il semble donc important de prendre en compte les conséquences de la maladie afin de la définir, mais aussi de tenir compte de la perspective de santé publique, afin de visualiser au mieux l'ensemble des maladies chroniques.

Ainsi, la définition retenue par le HCSP est celle proposée par les auteurs du Plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 (2) :

Une maladie chronique est caractérisée par :

- la présence d'un état pathologique de nature physique, psychologique ou cognitive, appelé à durer ;
- une ancienneté minimale de trois mois, ou supposée telle ;
- un retentissement sur la vie quotidienne comportant au moins l'un des trois éléments suivants :
 - une limitation fonctionnelle des activités ou de la participation sociale,

- une dépendance vis-à-vis d'un médicament, d'un régime, d'une technologie médicale, d'un appareillage ou d'une assistance personnelle,
- la nécessité de soins médicaux ou paramédicaux, d'une aide psychologique, d'une adaptation, d'une surveillance, ou d'une prévention particulière pouvant s'inscrire dans un parcours de soins médico-social.

Comme vu précédemment dans la définition du CDC, la notion de maladie chronique renvoie à la notion de maladie non transmissible. En effet, les maladies infectieuses sont en majorité aiguës, bien que certaines peuvent évoluer de façon chronique (SIDA, hépatites...). Cependant, les maladies infectieuses ne représentent que 2% des décès en France, alors que les maladies chroniques dites « non-transmissibles » représentent près de 88 % des décès en France (2).

Nous vivons une ère de progrès thérapeutiques considérables qui ont permis l'allongement de la durée de vie de personnes atteintes de maladies autrefois inéluctablement mortelles. La prévalence de ces pathologies a donc augmenté, et elles sont devenues un enjeu de société ; par leur coût important mais aussi par le fait que ces pathologies peuvent souvent être prévenues grâce au contrôle de certains facteurs de risques connus. Par exemple, un mode de vie sain, un contrôle du poids, de la pression artérielle, de la glycémie, du cholestérol... Ces pathologies peuvent surtout se compliquer, et altérer de façon importante la qualité de vie des patients. Cette notion est devenue une préoccupation des pouvoirs publics avec l'inclusion dans la loi Santé de 2004 d'un Plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques.

Un autre indicateur permet d'évaluer le nombre de personnes souffrant d'une pathologie chronique : le nombre de personnes déclarées en Affection de Longue Durée (ALD). En 2008, 9,4 millions de personnes sont inscrites en ALD (2), environ une personne sur sept. Les affections concernées sont des affections chroniques dont le traitement entraîne des frais médicaux importants qui ne peuvent être

supportés par le patient seul (2). La population ALD augmente chaque année, et un patient peut présenter plusieurs ALD s'il présente plusieurs pathologies. Les quatre grands groupes d'affections qui représentent environ 75% des ALD sont les maladies cardio-vasculaires, les cancers, le diabète et les maladies psychiatriques (2).

Ainsi, l'amélioration de la qualité des soins, les avancées thérapeutiques, ont permis l'augmentation de l'espérance de vie, mais ont entraîné en parallèle l'augmentation du nombre de personnes atteintes d'une maladie chronique. Ces dernières requièrent une prise en charge globale et optimisée, pouvant permettre d'éviter ou retarder la survenue de complications et la perte d'autonomie.

1-2- La Qualité de Vie

La pathologie chronique soulève une notion fréquemment rencontrée, la qualité de vie liée à la santé. Elle permet d'évaluer l'état de santé du patient en prenant en compte son point de vue.

La qualité de vie est introduite pour la première fois dans la littérature médicale en 1977. L'OMS la définit comme étant « *la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeur dans lesquels il vit, et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes.* » (2)

Il est difficile de mesurer et objectiver la qualité de vie. Et pourtant, la place croissante des maladies chroniques en fait un élément d'intérêt grandissant dans la prise en charge des patients atteints de ces maladies, et notamment en ce qui concerne les aspects non strictement médicaux des soins.

Des outils de mesure ont ainsi été développés, tels que les PROs, Patient-Reported Outcomes, ensemble de mesures de résultats dont la source est le patient lui-même, c'est à dire le point de vue du patient comme indicateur d'état de santé (2). Cet outil tente de recouvrir les plans physique, psychologique et social de la maladie : symptômes tels qu'ils sont perçus par le patient, restrictions d'activité, satisfaction concernant le traitement et les soins reçus, observance du traitement. Il est essentiel de prendre en considération la vision des patients, ils sont désormais acteurs de leur santé et parfois même les seuls à détenir des informations indispensables. La relation soignant/patient a évolué, et le patient participe activement aux décisions prises concernant sa santé, il occupe une place de plus en plus importante.

Le Plan pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011 a fait de l'amélioration de la qualité de vie des patients une priorité en aidant chaque patient à mieux connaître sa maladie pour mieux la gérer (2). Mais aussi en permettant d'élargir la pratique médicale vers la prévention, de faciliter la vie quotidienne des malades, et enfin de mieux connaître les conséquences de la maladie sur leur qualité de vie.

En parallèle de l'amélioration de la qualité de vie, on observe également le changement important d'un indicateur de l'état de santé, à savoir l'espérance de vie. En effet, il est aujourd'hui plus question du concept d'espérance de vie en bonne santé, c'est à dire une espérance de vie sans maladie chronique et sans incapacité (2). Est souligné ainsi le souhait de vivre plus longtemps mais surtout plus longtemps en bonne santé et en autonomie. D'après les estimations européennes, en 2007 une femme française de 65 ans pouvait espérer vivre 23 ans, dont 10 sans incapacité ; contre 18,4 ans et 9,4 ans sans incapacités pour un homme (2).

Ainsi, cette nouvelle notion soulève par antagonisme, la notion de vie en « mauvaise santé », c'est à dire qu'il y a un risque important de vieillir avec certaines limitations, certaines incapacités. En effet, un patient présentant une pathologie chronique aura une espérance de vie en augmentation, mais sera en mauvais état de santé.

Ainsi, la qualité de vie a été une notion primordiale dans les politiques de santé publique des dernières années. Elle a impulsé le Plan national pour l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques 2007-2011. Ce plan appartient aux cinq plans stratégiques prévus dans la loi n° 2004-806 relative à la politique de santé publique (2). Ainsi, on voit naître de nouveaux services aux patients, tels que l'éducation thérapeutique, mais aussi le renforcement de l'aide à domicile, le rôle des associations de malades, le soutien et la reconnaissance des aidants.

Le Plan comprend quatre axes : (2)

- axe 1 : mieux informer la personne malade et son entourage sur sa maladie en diversifiant les supports d'information. Il s'agit d'offrir une information fiable sur la pathologie, et plus largement sur les réseaux d'acteurs ou sur les dispositifs de soutien sur lesquels la personne malade peut compter.
- axe 2 : mieux accompagner les soignants dans la prise en charge de la chronicité de la maladie. Il s'agit notamment de développer l'éducation thérapeutique du patient et les actions d'accompagnement personnalisé pour élargir la palette de la « prise en charge traditionnelle ».
- axe 3 : améliorer la vie au quotidien des personnes malades et leur accès aux droits sociaux. Ce volet est très large et inclut l'accompagnement social et

l'insertion professionnelle des personnes malades, le développement des prises en charge à domicile et le soutien des aidants au quotidien.

- axe 4 : soutenir la recherche et la surveillance épidémiologique sur la qualité de vie.

La mise en place du Plan demande une vision du parcours de santé centrée sur la patient, avec un décloisonnement des secteurs, permettant une inter-professionnalité. Il met à contribution la Direction Générale de la Santé (DGS), la direction générale de l'Offre de soins (DGOS), la direction de la Sécurité Sociale (DSS) et la direction Générale de la Cohésion sociale (DGCS). Il compte également un comité de suivi composé d'Agences Régionales de Santé (ARS), des régimes d'assurance maladie, des professionnels de santé, des représentants d'associations de personnes malades (2). De nombreux maillons qui font de ce Plan un projet à la fois complexe et complet par sa transversalité. Le comité de suivi est responsable du contrôle de la mise en oeuvre et de la proposition de nouvelles actions correctrices.

La mise en oeuvre du Plan est assurée par quatre groupes de travail s'intéressant chacun à différents domaines : (2)

- le groupe n°1 : l'accompagnement personnalisé des patients et l'éducation thérapeutique ;
- le groupe n°2 : le rôle des aidants et la coordinations des acteurs de santé
- le groupe n°3 : l'accompagnement social et l'insertion professionnelle des patients ;
- le groupe n°4 : la déclinaison du plan au niveau régional, en lien avec les ARS.

Ce plan souligne l'intérêt de l'éducation thérapeutique. Sa reconnaissance législative apparaît dans la Loi Hôpital, Patients, Santé et Territoire (HSPT) du 2 Juillet 2009. L'éducation thérapeutique est inscrite dans le Code de la Santé Publique (CSP) (art. L. 1161-1 à L. 1161-4), mais a aussi été l'objet de la publication de textes réglementaires dans les décrets et arrêtés du 2 août 2010 (2). La mise en place de ce Plan national de Santé est une véritable boîte à outils pour aider à l'élaboration de projets et activités, telles que l'éducation thérapeutique, conduits par les ARS.

I-3- Intérêt de l'Education Thérapeutique dans le cadre des maladies chroniques

La Haute Autorité de Santé (HAS) publie en Juin 2007 (4) un guide de référence quant à la définition, les objectifs et l'organisation de l'ETP en France. L'HAS se base sur le rapport de l'OMS afin de dessiner un modèle de l'ETP applicable et ajustable au système de santé et de soins français.

L'ETP s'intègre à la prise en charge thérapeutique du patient. Elle nécessite donc une structuration qui lui permet d'être complémentaire des traitements et des soins, et de tenir compte également des besoins spécifiques du patient, ainsi que de ses particularités psychologiques et sociales (4).

Définition de l'ETP :

Tout d'abord, il est important de revenir sur ce qu'est l'ETP telle que la définit l'OMS : l'ETP permet d'aider les patients à acquérir ou adapter les capacités nécessaires à la gestion de leur vie avec une pathologie chronique, dans les meilleures conditions possibles. (1) C'est un processus continu, intégré dans le parcours de soin. La notion primordiale de l'ETP est le fait que l'éducation se fait de façon « patient-centered », c'est à dire que le patient est l'élément central de la prise en charge (1).

L'ETP propose un apprentissage des soins et un soutien psychologique quant à la maladie, les traitements, les séjours à l'hôpital et toutes les autres activités de santé nécessaires. L'ETP a pour but global d'aider les patients et leurs familles à comprendre la maladie et son traitement, coopérer avec les professionnels de santé, vivre sainement, et maintenir ou améliorer leur qualité de vie (1).

L'ETP permet d'améliorer la santé des patients, objectivée par les paramètres cliniques et biologiques, et par la qualité de vie des patients et de leurs proches.

Les deux objectifs principaux de l'ETP sont : (4)

- l'acquisition et l'entretien de compétences de soins, que nous appellerons des « savoirs-faire ». La méthode d'apprentissage doit être adaptée selon les besoins spécifiques de chaque patient.

- la mobilisation ou l'acquisition de « savoirs-être ». Ils nécessitent de prendre en compte le vécu et les expériences du patient.

◆ « **Savoir-faire** »

- soulager les symptômes
- prendre en compte la surveillance par le patient
- initier un traitement, ajuster les médicaments
- accomplir des procédures techniques de soin
- adopter des changements de mode de vie (régime, exercice physique)
- prévenir des complications évitables
- faire face aux problèmes liés à la maladie
- impliquer les proches dans la gestion de la maladie, des traitements et de leurs répercussions

◆ « **Savoir-être** »

- être conscient et confiant
- gérer les émotions et contrôler le stress
- développer un raisonnement créatif et une réflexion critique
- développer des compétences de communications et d'interaction aux autres
- prendre des décisions et résoudre des problèmes
- définir des objectifs et faire les choix adéquats
- auto-inspecter, auto-évaluer et auto-renforcer

L'ETP peut être aussi bien proposée aux patients rapidement après l'annonce d'un diagnostic de maladie chronique que tardivement, au décours de la maladie, si elle n'avait pas encore été discutée jusqu'à présent ou refusée (4).

L'ETP s'adresse à n'importe qui, enfant, adulte, personne souffrant d'une maladie chronique, peu importe l'âge, le genre, la gravité ou l'évolution de la maladie.

Elle s'adresse également aux proches des patients, s'ils le veulent et que les patients sont désireux de les mettre à contribution dans la prise en charge de leur maladie.

En effet, le rapport de l'OMS (1) souligne le besoin d'accorder une plus grande importance aux familles de patients pris en charge pour une maladie chronique. Il est évidemment essentiel que les proches des personnes atteintes comprennent les

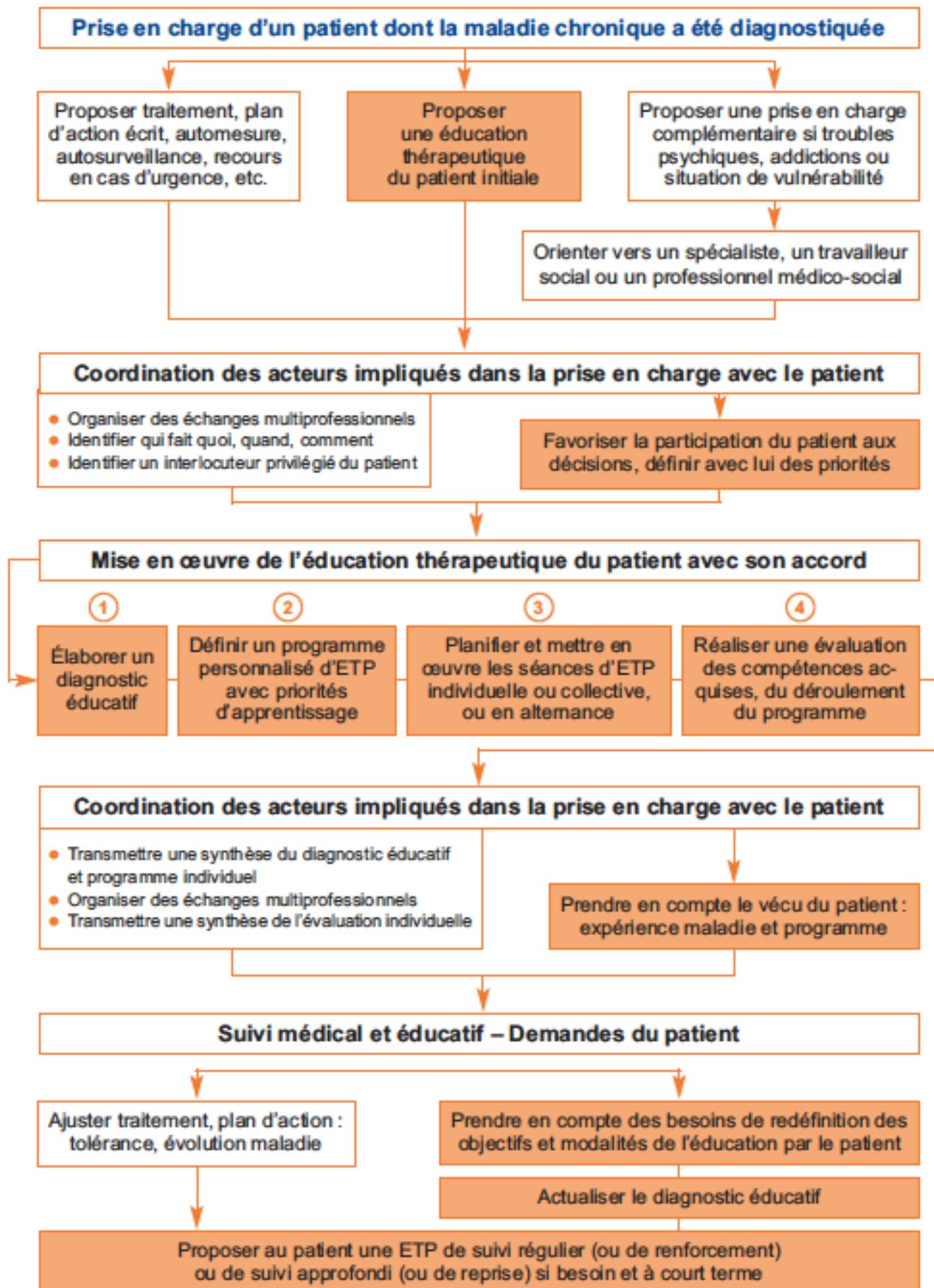
difficultés rencontrées par les malades et réalisent que leur aide est considérable. L'ETP doit pouvoir inclure les familles en tant que soutien psychologique et ressource éducationnelle des patients.

Dans le cadre de la prise en charge d'une pathologie chronique, il est important d'être vigilant par rapport à certaines situations particulières. En effet, le patient peut présenter ou développer une certaine vulnérabilité psychologique ou sociale. Ces difficultés peuvent exister dans la vie du patient ou de ses proches avant le diagnostic mais peuvent également être provoquées par le retentissement de la maladie. Une attention particulière doit être portée par l'ensemble des professionnels de santé dans ces cas là (4).

Le patient peut également présenter des co-morbidités, des troubles concomitants tels que stress, anxiété, troubles du sommeil, dépression, ou même une consommation abusive de substances qui peuvent nécessiter une prise en charge particulière et qui doivent être prises en compte au sein même du programme d'ETP (4).

Les besoins du patient doivent alors être priorités et la consultation d'un spécialiste dans le domaine concerné est nécessaire. Chaque professionnel de santé impliqué dans l'ETP du patient ne doit pas perdre de vue la globalité du patient et de sa prise en charge. La bonne conduite du programme d'ETP ne peut être réalisée que dans la prise en charge optimale du patient dans son individualité et spécificité (4).

FIGURE 1 : PRISE EN CHARGE D'UN PATIENT DONT LA MALADIE CHRONIQUE A ÉTÉ DIAGNOSTIQUÉE (4)



Objectifs des professionnelles de santé :

Le rapport de l'OMS a pour but de proposer aux professionnels de santé une aide à la réalisation de l'ETP dans leur pratique professionnelle, s'inscrivant dans un désir de parcours de soin inter-professionnel, dans le cadre des pathologies chroniques (1).

Le professionnel de santé a besoin d'acquérir lui même les compétences pour aider les patients à gérer leur maladie chronique. Parmi les différents acteurs de santé, beaucoup sont sous-estimés quant à la part qu'ils peuvent prendre dans le suivi chronique des patients, et ils sont ainsi sous-utilisés dans cette démarche (1). Tel est le cas du pharmacien. Si l'on se concentre sur les aptitudes du pharmacien d'officine, il est un professionnel de santé rencontré souvent par le patient, pour la délivrance de son traitement, pour des conseils hygiéno-diététiques associés. Il est en contact permanent avec la patient, et ses connaissances en terme de pathologie et de thérapeutiques sont souvent des ressources mal exploitées dans l'éducation du patient.

Le but de l'ETP est de permettre un suivi multi-disciplinaire du patient, permettant à chaque professionnel de santé d'apporter son expertise et sa contribution dans la gestion de la maladie chronique.

Il est donc essentiel de former les professionnels de santé à l'éducation thérapeutique des patients avec une pathologie chronique.

A l'extérieur de l'hôpital, 80% des maladies traitées sont chroniques, et parmi ces patients moins de 50% suivent leur traitement correctement (1).

Ces chiffres résultent d'un ensemble de facteurs, tels que le manque d'information quant à leur maladie, mais aussi le peu d'aide apportée pour comprendre et gérer les traitements.

Du côté des professionnels de santé, un manque de temps certain est en cause, mais également le fait que ces notions ne font pas partie des enseignements classiques de leurs formations (1).

Les programmes d'ETP doivent être adaptés aux professionnels de santé ciblés, qui sont impliqués à des degrés différents dans le parcours de soin des patients : médecins, infirmiers, diététiciens, pharmaciens, psychologues, ergothérapeutes, etc...

Un professionnel de santé formé à l'ETP doit pouvoir contribuer à l'amélioration de la qualité de vie du patient, ainsi que celle de la qualité de ses soins d'une manière générale. Il doit permettre de réduire les coûts médicaux, personnels et sociaux, et finalement diminuer le coût global de la prise en charge de la maladie (1).

Les professionnels de santé doivent être capables, individuellement et en équipe de travail, de : (1)

- adapter leur comportement professionnel aux patients, de façon individuelle et personnelle, ainsi qu'à leur pathologie
- adapter leur comportement professionnel aux familles des patients
- adapter constamment leur rôle et leur actions au sein des équipes pluridisciplinaire de soins dont ils font partie
- communiquer avec empathie avec les patients
- reconnaître les besoins des patients
- prendre en compte l'état émotionnel des patients, leur expérience, leurs représentations des maladies et des traitements
- aider les patients à apprendre
- éduquer les patients dans la gestion de leur traitement en utilisant les ressources sanitaires, sociales et économiques disponibles
- aider les patients à gérer leurs habitudes de vie
- éduquer et conseiller les patients dans la gestion des crises et des facteurs qui interfèrent avec la gestion normal de leur pathologie
- choisir les outils de l'éducation des patients
- utiliser et intégrer ces outils dans les soins des patients et dans leur processus d'apprentissage
- prendre en compte dans l'éducation thérapeutique des dimensions éducationnelles, psychologiques et sociales des soins au long cours

- évaluer l'éducation des patients par l'effet thérapeutique (clinique, biologique, psychologique, éducationnel, social, économique) et faire les ajustements adéquats
- évaluer de façon périodique et améliorer les performances d'éducation des professionnels de santé

II - Lupus Erythémateux Disséminé

Le Lupus Erythémateux Disséminé (LED) ou Lupus Erythémateux systémique est l'illustration typique de la maladie auto-immune, dans laquelle la réponse immunitaire est dirigée contre des antigènes cibles du soi (3). Elle implique plusieurs types de tissus et différents organes, d'où son caractère systémique. La pathologie se caractérise par un déficit général de la régulation de l'immunité, avec en conséquence une hyper-activité des cellules lymphocytaires B et T (LB et LT). Les réponses immunitaires qui en résultent, à médiation cellulaire et humorale, causent des dommages tissulaires disséminés.

La physiopathologie précise du LED n'est pas clairement élucidée (5) et les recherches se poursuivent dans ce domaine. C'est une maladie qui concerne presque tous les tissus et organes, rendant son expression clinique très variable et également son diagnostic parfois difficile. Le LED est une maladie chronique évoluant par poussées, de gravité variable, espacées par des phases de rémissions plus ou moins longues. Elle débute souvent par une phase pré-clinique caractérisée par la mise en évidence d'auto-anticorps communs à d'autres maladies auto-immunes systémiques. Sans traitement, le lupus systémique met en jeu le pronostic vital, mais les traitements disponibles aujourd'hui permettent de contrôler et prévenir les rechutes et d'éviter et limiter les séquelles (3).

2-1- Histoire du LED

D'un point de vue étymologique, le terme lupus signifie en latin « loup ». Son utilisation commence au Moyen Age afin de décrire les lésions érosives cutanées qui évoquaient une « morsure de loup ». C'est en 1846 que le médecin Ferdinand von Hebra utilisa la métaphore du papillon pour décrire le rash cutané malaire caractéristique du lupus (3). Dans son Atlas des Maladies Cutanées de 1856, il publia les premières illustrations et évoqua le terme de « lupus érythémateux ».

Moriz Kaposi, au XIXème siècle, fut le premier à évoquer le caractère systémique de la maladie avec des manifestations viscérales. Ceci sera établi et reconnu plus tard par Osler et Jadassohn. S'en suivirent la description des lésions endocardiques du

LED par Libman et Sacks à New York en 1923, la description des altérations glomérulaires par Baehr en 1935, et l'emploi de l'expression « maladie diffuse des tissus connectifs » par Klempere, Pollack et Baehr en 1941. La nouvelle ère du LED commença par la découverte des cellules « L.E. » par Hargraves, Richmond et Morton en 1948 (3)

2-2- Etiologie

L'étiologie du LED est complexe et incertaine. Le développement de la pathologie serait le résultat d'une interaction complexe de facteurs génétiques, environnementaux et hormonaux (5).

Facteurs génétiques :

Le risque d'apparition concomitante de la maladie chez des jumeaux monozygotes, identiques est d'environ 25-50%, et chez des jumeaux dizygotes de 5% (5).

Le risque de développer un lupus dans la fratrie d'un malade est de l'ordre de 4 à 6%. (6). Ces données suggèrent une part importante des facteurs génétiques dans la prédisposition à développer la maladie. Les études génomiques ont confirmé l'importance des gènes dans la réponse immunitaire et l'inflammation (5).

Le risque de développer un LED pourrait être influencé par des effets épigénétiques tels que la méthylation de l'ADN et les modifications post-transcriptionnelles des histones, qui peuvent être hérités ou modifiés par l'environnement (3).

Dans une faible proportion de patients, de moins de 5%, un seul gène pourrait être responsable de la prédisposition à déclarer la maladie. Par exemple, les patients présentant une déficience homozygote au niveau des composés précoces de la voie du complément (C1q, C2, C3 ou C4) sont à risque de développer un LED. Mais pour la majorité de la population, plusieurs gènes sont nécessaires (estimés au moins à quatre gènes) (5).

Parmi ces gènes, les gènes du CMH (complexe majeur d'histocompatibilité) ont été les plus étudiés quant à leur rôle dans la physiopathologie du lupus. La susceptibilité

de développer un LED implique un polymorphisme des gènes du HLA de classe II (human leucocyte antigen) (5).

En effet, les gènes HLA de classe II ont été associés avec la présence de certains auto-anticorps tels que les anti-Sm (small nuclear ribonuclear protein) et anti-DNA. Or, ces auto-anticorps sont présents de façon exclusive et unique chez les patients atteints de lupus (5).

De plus, des déficiences en complément augmentent la susceptibilité à développer la maladie en altérant la capacité de neutralisation et d'élimination des antigènes étrangers et du soi par le système immunitaire (5). Ainsi, les gènes HLA de classe III, en particulier ceux codant pour les composants du complément C2 et C4, sembleraient jouer un rôle également.

D'autres gènes non-CMH ont été associés au lupus, parmi ces gènes on retrouve les gènes codant pour le MBP (mannose binding protein), TNF α , TCR (T-cell receptor), IL-6 (Interleukine 6), CR1, certaines immunoglobulines Gm et Km, Fc γ IIA et Fc γ RIIIA qui sont des récepteurs du Fc des IgG et hs70 (heat shock protein 70) (5).

Des études portent également sur les régions chromosomiques afin d'explorer la susceptibilité génique. Six régions ont montré un lien probable avec la LED. Ces études soutiennent l'idée que le LED serait une maladie polygénique (5).

Table 1 Genes involved in human systemic lupus erythematosus

HLA genes
DR2, DR3 (relative risk 2–5)
DR2, DR3, DR7, DQw1, DQw2, DQA1, DQB1, B8 (anti-Ro)
DR3, DR8, DRw12 (anti-La)
DR3, DQw2, DQA1, DQB1, B8 (anti-Ro and anti-La)
DR2, DR3, DR7, DQB1 (anti-DNA)
DR2, DR4, DQw5, DQw8, DQA1, DQB1 (anti-U1 ribonuclear protein)
DR2, DR4, DR7, DQw6, B61 (anti-Sm)
DR4, DR7, DQ6, DQ7, DQw7, DQw8, DQw9 (anticardiolipin or lupus anticoagulant)
Complement genes (C2, C4, C1q)
Non-HLA genes
Mannose binding lectin polymorphisms
Tumour necrosis factor α
T cell receptor
Interleukin 6
CR1
Immunoglobulin Gm and Km
Fc γ RIIA (IgG Fc receptor)
Fc γ RIIIA (IgG Fc receptor)
PARP (poly-ADP ribose polymerase)
Heat shock protein 70
Humhr 3005

HLA, human leucocyte antigen; Sm, Smith antigen.

TABLEAU 1 : LES GÈNES IMPLIQUÉS DANS LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ (5)

Facteurs hormonaux

Le LED est une pathologie à prévalence féminine. Elle survient 9 fois sur 10 chez la femme, en général en période d'activité génitale (6). En effet, Le LED est rare en période prépubère et post-ménopause. De plus, les patients souffrant d'un syndrome de Klinefelter, hypogonadisme hypergonadotrophique, sont plus à même de développer un LED (5). Ceci témoigne du rôle important des facteurs hormonaux dans la prédisposition à la maladie.

Des concentrations physiologiques et supraphysiologiques d'oestrogènes facilitent les réponses humorales et permettent une augmentation de la prolifération des cellules B et la production d'anticorps. En revanche, des concentrations importantes d'oestrogènes inhibent les réponses des cellules T, telles que leur prolifération et la production d'IL-2 (5).

Sur des LT en culture de patient souffrant de LED, on observe que les oestrogènes augmentent la production de calcineurine et l'expression du CD40L. Ces effets semblent être spécifiques aux patients atteints de LED, indiquant que leur LT sont plus sensibles aux oestrogènes. (5).

Ainsi, l'imprégnation oestrogénique pourrait aggraver le LED en augmentant l'activité des LT et en stimulant la production d'anticorps par les LB.

Cell type	Effect	Dose
B cells	↑B cell differentiation and in vitro Ig production including anti-dsDNA (patients with SLE and healthy subjects)	Physiological
	↓In vitro apoptosis of PBMCs and ↓TNF-α production (patients with SLE, not in healthy subjects)	Physiological
T cells	↓Proliferative response to mitogens and antigens	High
	↓IL-2R expression and IL-2 production in activated peripheral blood T cells (healthy subjects)	High
	↑Calcineurin mRNA values in cultured T cells (patients with SLE, not in healthy controls or patients with other rheumatic diseases)	Dose dependent
	↑CD40L expression of peripheral blood T cell (patients with SLE, not in healthy controls)	Physiological
Monocytes	↑IL-10 production (patients with SLE and healthy subjects)	Physiological
	↑cNOS release	Physiological
Others	↑Adhesion molecule expression in endothelial cells	High

CD40L, CD40 ligand; cNOS, cytoplasmic nitric oxide synthase; dsDNA, double stranded DNA; Ig, immunoglobulin; IL, interleukin; IL-2R, interleukin 2 receptor; PMBC, peripheral blood mononuclear cells; SLE, systemic lupus erythematosus; TNF-α, tumour necrosis factor α.

TABLEAU 2 : EFFETS DE L'OESTROGÈNE SUR LA FONCTION IMMUNITAIRE (5)

Facteurs environnementaux

Les facteurs environnementaux suspectés de prendre part à la maladie sont : (3)

- rayons ultraviolets : l'exposition au soleil est un facteur évident d'exacerbation de la maladie.
- médicaments déméthylants : certains médicaments induisent la production d'auto-anticorps. Plus de 100 médicaments ont été mis en cause. Bien que le phénomène ne soit pas bien compris, une certaine prédisposition génétique pourrait jouer un rôle, en particulier les médicaments métabolisés par acétylation tels que la procainamide et l'hydralazine. Des patients « acétylateurs lents » auraient plus de risque de développer un LED. Ces médicaments seraient responsables de l'altération des gènes codant pour les LT CD4 en inhibant la méthylation de l'ADN et en favorisant leur auto-réactivité.
- infections virales : l'Epstein-Barr virus (EBV) a été identifié comme étant un facteur possible de déclenchement du LED. L'EBV interagit avec les LB et favorise la production d'interféron alpha (IFN α) par les cellules dendritiques plasmocytoïdes. Le taux élevé d'IFN α dans le lupus pourrait donc être en partie dû à une infection virale chronique.

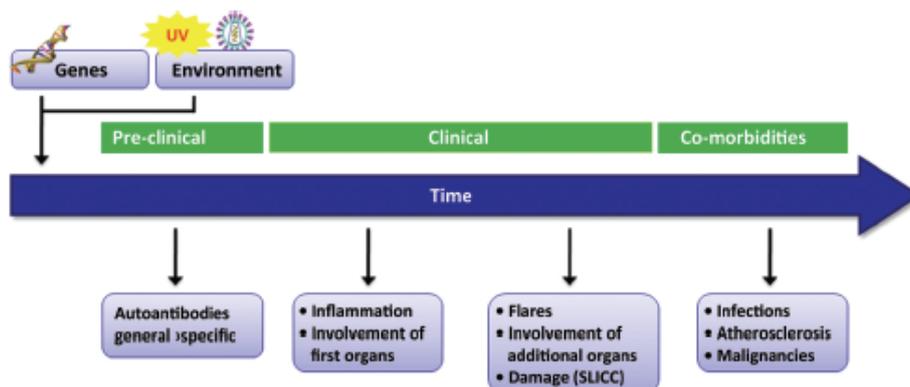


Figure 1 Natural history of systemic lupus erythematosus. SLICC, Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology damage index. Reprinted with permission from Bertias GK, Salmon JE, Boumpas DT. Therapeutic opportunities in systemic lupus erythematosus: state of the art and prospects for the new decade. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1603–11.

FIGURE 2 : EVOLUTION NATURELLE DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ

2-3- Physiopathologie

Les caractéristiques typiques de la physiopathologie du lupus sont :

- l'inflammation
- les dépôts de complexes immuns
- les anomalies vasculaires

Cependant, nous allons voir un peu plus en détails les différents facteurs mis en cause dans la physiopathologie du lupus.

Les auto-anticorps

La principale perturbation immunologique dans le LED est la production d'auto-anticorps. Ils sont dirigés vers différentes molécules du soi, retrouvées au niveau du noyau, du cytoplasme et de la surface cellulaire, mais ils sont aussi dirigés vers des molécules solubles telles que les IgG et les facteurs de la coagulation.

Les anticorps anti-noyaux sont les plus caractéristiques car présents chez 95% des patients (5).

Comme vu précédemment, on retrouve des anticorps uniques dans le LED, des anti-ADN double brin (anti-double stranded DNA, ds-DNA) et des anticorps anti-Sm. Ces éléments font partie des critères de classification du LED. Les anticorps anti-Sm réagissent avec les protéines du noyau snRNP alors que les anticorps anti-ADN se lient à un déterminant d'acide nucléique largement présent au niveau de l'ADN (5).

Les teneurs en anticorps anti-ADN varient au cours de la maladie et selon l'activité de la maladie, mais les anticorps anti-Sm ont tendance à être présent à un taux constant (5).

Perturbation de la réponse immunitaire

Le LED est caractérisé par un ensemble d'altérations de la réponse immunitaire impliquant ses différents acteurs : lymphocytes B, lymphocytes T, monocytes. Ces altérations ont pour conséquence une activation polyclonale des LB, une

augmentation des cellules productrices d'anticorps, une production accrue d'anticorps, et la formation de complexes immuns (5).

Les antigènes étrangers et les antigènes du soi sont pris en charge par les cellules présentatrices d'antigène (CPA) ou se lient sur les anticorps spécifiques insérés au niveau de la membrane des LB. Les CPA et LB dégradent ensuite les antigènes en peptides qu'ils présentent ensuite aux LT par l'intermédiaire de leur molécule de HLA de surface. Les LT sont alors activés, et stimulent les LB afin de se différencier en plasmocytes et de produire les anticorps spécifiques à l'antigène (5).

Chez les patients atteints de lupus, l'activation des LB est anormale. Le nombre de LB à tout stade d'activation est augmenté au niveau du sang périphérique des patients (5). De plus, ces LB ont une sensibilité supérieure aux effets des cytokines telles que l'IL 6 par rapport aux LB des personnes saines. Les LB d'un malade sont plus susceptibles d'être activées par des antigènes, des cytokines ou d'autres stimuli.

Au niveau des LT, on retrouve également des anomalies chez les patients atteints de lupus. Le nombre total de LT retrouvés dans le sang périphérique est réduit, probablement à cause des effets des anticorps anti-lymphocytes (5). L'activation des LT semble altérée, en effet bien que les LT soient activés par la présentation de peptides antigéniques, leurs capacités de prolifération et de production d'interleukine-2 (IL-2) sont réduites. Les raisons de l'altération de la réponse Th1 restent inconnues. Les mécanismes possibles évoqués sont une régulation négative par une concentration excessive en cytokines Th2, une interaction défectueuse entre les CPA et les LT, les effets suppressifs des LT CD8+ et des cellules NK (Natural Killer), la présence d'inhibiteurs IL-2, ou encore la régulation négative des récepteurs à l'IL-2 (5).

Les cytokines

L'interleukin 10 (IL-10) est une cytokine Th2 qui agit en tant que stimulant pour la prolifération et la différenciation des LB, et donc elle est un potentiel médiateur de

l'activation polyclonale des LB dans le lupus (5). Des études ont montré que chez les patients atteints de lupus, la production d'IL-10 par les LB et monocytes périphériques est augmentée. De plus, des concentrations sériques augmentées d'IL-10 chez les malades sont en corrélation avec une activité clinique et biologique de la maladie et des taux importants d'anticorps anti-ADN. L'augmentation de la production d'IL-10 pourrait être la cause d'une altération de la voie Th1 au niveau des LT des malades (5).

L'interleukine 12 (IL-12) est une cytokine produite par les LB, les macrophages et les cellules dendritiques. Cette cytokine favorise la réponse immunitaire à médiation cellulaire mais exerce des effets inhibiteurs au niveau de la réponse immunitaire à médiation humorale. La production d'IL-12 semble altérée chez les malades, plus précisément elle serait altérée au niveau des monocytes et non des lymphocytes B. Il semblerait que l'IL-12 inhibe la production d'IL-10 et d'anticorps anti-ADN (5).

Ainsi, une balance IL-10/IL-12 jouerait un rôle important dans la dysrégulation de la réponse immunitaire cellulaire chez les patients atteints de lupus.

Table 4 Cytokines in patients with SLE

IL-2

- ↑IL-2 expression in PBMCs
- ↑IL-2 mRNA expression in lymphocytes
- ↑Serum sIL-2 receptor expression
- ↓IL-2 production to antigenic and mitogenic stimulation in T cells

IL-6

- ↑IL-6 mRNA expression in PBMCs
- ↑IL-6 production in stimulated whole blood culture
- ↑Serum IL-6 concentrations

IL-10

- ↑Spontaneous IL-10 production in PBMCs
- ↑Ratio of IL-10:IFN-γ secreting cells in PBMCs
- ↑IL-10 mRNA expression in PBMCs
- ↑Serum IL-10 concentration and correlates with disease activity

IL-12

- Impaired production of IL-12 by stimulated PBMCs
- IL-12 supplementation inhibits Ig and anti-DNA production by PBMCs
- IL-12 inhibits the action of IL-10 on PBMCs

Other cytokines

- ↑Serum IL-15, IL-16, and IL-18 concentrations
- ↑IFN-γ mRNA expression in PBMCs
- ↑Serum IFN-γ

IFN, interferon; Ig, immunoglobulin; IL, interleukin; PBMC, peripheral blood mononuclear cell; sIL-2, soluble interleukin 2; SLE, systemic lupus erythematosus.

TABLEAU 3 :
LES CYTOKINES ET
LEUR RÔLE DANS LE
LUPUS ÉRYTHÉMATEUX
DISSÉMINÉ

Altération de la régulation immunitaire

Chez les patients souffrant de LED, l'élimination des complexes immuns par les phagocytes est altérée. Ceci est un mécanisme majeur de la pathogénicité du lupus, et est probablement le résultat d'un nombre réduit de récepteurs CR1 au complément au niveau de la membrane cellulaire des phagocytes, et de défauts quantitatifs et qualitatifs au niveau des composants précoces du complément, tels que les protéines C2, C4 ou C1q (5).

De plus, dans le lupus, la phagocytose des cellules apoptotiques est atteinte. L'apoptose, ou mort cellulaire programmée, est un processus qui permet l'élimination ordonnée des cellules, afin d'éviter la libération du contenu intracellulaire au niveau du micro-environnement extracellulaire, qui aurait alors un effet délétère et pro-inflammatoire. L'altération de l'apoptose provoque l'allongement de la survie des lymphocytes pathogènes, et pourrait être un mécanisme de la maladie (5).

Table 5 Summary of abnormal immune responses and immunoregulation in patients with SLE
Hyperactivated B cells <ul style="list-style-type: none">• Number of activated B cells producing Ig increased in peripheral blood• B cell abnormalities are present in unaffected family members and may precede SLE development• Lupus B cells are more prone to polyclonal activation by specific antigens• Raised IL-6 and IL-10 concentrations may promote B cell hyperactivity• B cell responses to activating signals are abnormal
Hyperactivated T cells <ul style="list-style-type: none">• Number of activated T cells increased in peripheral blood• Abnormal early events of T cell activation• T cell function skewed towards B cell help and Ig production• Lupus T cells produce little IL-2 on stimulation
Abnormal phagocytic functions <ul style="list-style-type: none">• Phagocytic cells cannot bind or process immune complexes efficiently• Phagocytosis of apoptotic cells impaired
Abnormal immunoregulation <ul style="list-style-type: none">• Defective clearance of immune complexes and apoptotic materials because of qualitative or quantitative defects of early complement proteins (C2, C4, C1q), Fcγ, CR1, and C1q receptors on cell surfaces• Suppressing activity of suppressor T cells and NK cells on activated T and B cell network is inadequate• Idiotypic control of antibody production is dysregulated
Ig, immunoglobulin; IL, interleukin; NK, natural killer; SLE, systemic lupus erythematosus.

TABLEAU 4 : RÉSUMÉ DES ANOMALIES DE RÉPONSE ET RÉGULATION IMMUNITAIRES CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE LED

Altérations tissulaires

Chez un individu sain, les complexes immuns sont éliminés par le Fc et les récepteurs du complément. Le défaut d'élimination des complexes immuns a pour conséquence leur dépôt au niveau des tissus où ils provoquent alors des dommages. A ce niveau, il y a recrutement des cellules médiatrices de l'inflammation, des dérivés toxiques de l'oxygène, mais aussi production des cytokines inflammatoires, et modulation de la cascade de la coagulation (3).

De plus, il semblerait que les facteurs de protection tissulaire exprimés pendant une réaction immunitaire aient un rôle important. En effet, par exemple, un défaut en kallicréines, médiateur de l'inflammation, pourrait compromettre la capacité des reins de se protéger des dommages tissulaires chez un patient atteint de lupus (3).

En somme, le LED a pour cause une hyperactivité lymphocytaire conduisant à la production d'auto-anticorps dirigés contre de nombreux auto-antigènes. La liaison des auto-anticorps aux antigènes cibles forme des complexes immuns circulants et tissulaires. Ces complexes immuns activent le système immunitaire avec notamment la voie classique du complément et les leucocytes, entraînant un processus inflammatoire responsable des lésions tissulaires. Il y a donc une altération des cellules de l'immunité et des cytokines impliquées dans les voies classiques de l'immunité, mais aussi une altération au niveau des processus de dégradation et d'élimination cellulaire.

FIGURE 3 : PHYSIOPATHOLOGIE DU LED (5)

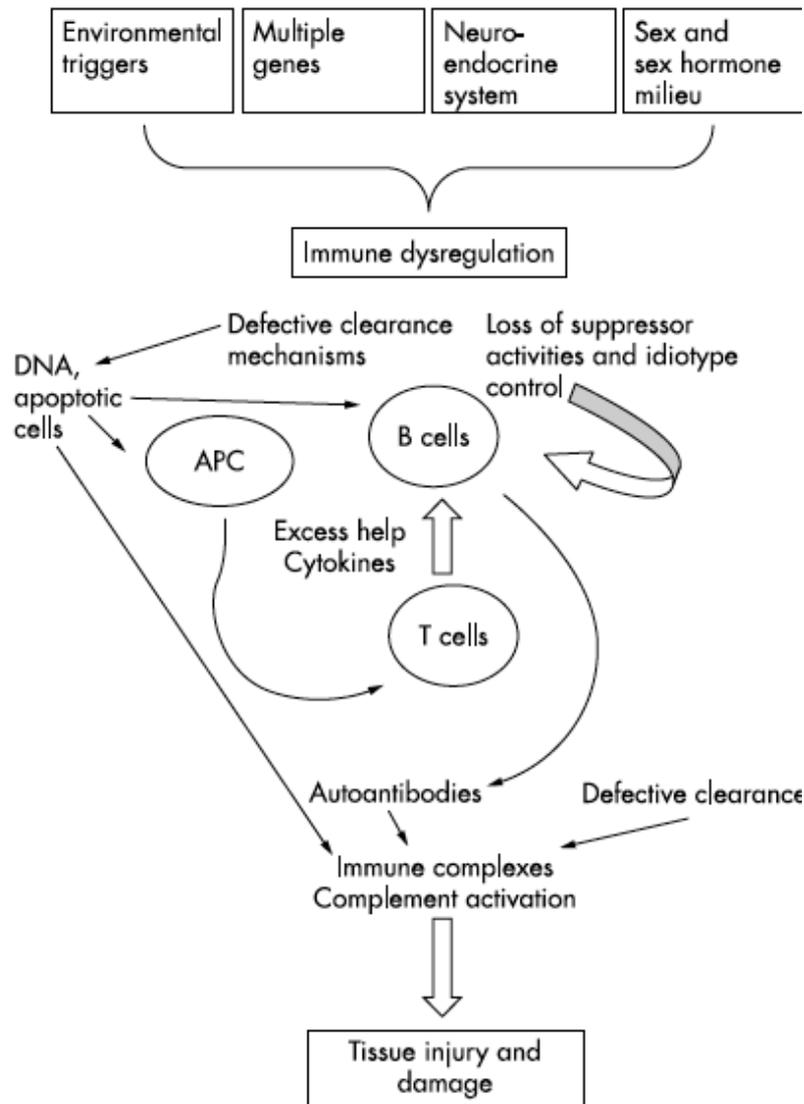


Figure 1 The pathogenesis of systemic lupus erythematosus. APC, antigen presenting cell.

Classification du Lupus

Les critères permettant de classifier le LED ont été développés en 1971, révisés en 1982 puis encore en 1997 (Hochberg 1997) (3).

L'American College of Rheumatology (ACR) a développé des critères de classification afin de déterminer, dans les études cliniques, si les cas reportés dans la littérature étaient bien atteints de la maladie. En effet, les manifestations sont nombreuses, l'évolution imprévisible, ce qui rend la diagnostic du LED compliqué (3).

La classification de l'ACR peut représenter une aide au diagnostic mais elle a été établie et validée chez des patients malades de longue date. Elle peut ainsi exclure des patients atteints à un stade précoce ou présentant une atteinte limitée à quelques organes (3).

Le LED évolue de façon périodique, les patients doivent être atteints des années avant de remplir les critères de la classification. En effet, il semblerait que deux tiers des patients répondent aux critères de l'ACR, et environ 10% des patients atteints d'un lupus déclaré cliniquement ne répondent pas à la classification. Aussi, 25% présentent des symptômes fibromyalgiques et des anticorps antinucléaires mais ne développent jamais un LED (3).

Criteria	Definition
Malar rash	Fixed erythema, flat or raised, over the malar eminences, tending to spare the nasolabial folds
Discoid rash	Erythematous raised patches with adherent keratotic scaling and follicular plugging; atrophic scarring occurs in older lesions
Photosensitivity	Skin rash as a result of unusual reaction to sunlight, by patient history or physician observation
Oral ulcers	Oral or nasopharyngeal ulceration, usually painless, observed by a physician
Arthritis	Non-erosive arthritis involving two or more peripheral joints, characterised by tenderness, swelling or effusion
Serositis	a. Pleuritis: convincing history of pleuritic pain or rub heard by a physician or evidence of pleural effusion or b. Pericarditis: documented by ECG or rub or evidence of pericardial effusion
Renal disorder	a. Persistent proteinuria >0.5 g per day or >3+ if quantitation is not performed or b. Cellular casts: may be red cell, haemoglobin, granular tubular, or mixed
Neurological disorder	a. Seizures: in the absence of offending drugs or known metabolic derangements (eg, uraemia, acidosis, or electrolyte imbalance) or b. Psychosis: in the absence of offending drugs or known metabolic derangements (eg, uraemia, acidosis, or electrolyte imbalance)
Haematologic disorder	a. Haemolytic anaemia with reticulocytosis, or b. Leucopenia: <4000/mm ³ , or c. Lymphopenia: <1500/mm ³ , or d. Thrombocytopenia: <100 000/mm ³ in the absence of offending drugs
Immunologic disorder	a. Anti-DNA: antibody to native DNA in abnormal titre, or b. Anti-Sm: presence of antibody to Sm nuclear antigen, or c. Positive finding of antiphospholipid antibodies based on: (1) an abnormal serum concentration of IgG or IgM anticardiolipin antibodies, (2) a positive test result for lupus anticoagulant using a standard method, or (3) a false positive serologic test for syphilis known to be positive for at least 6 months and confirmed by <i>Treponema pallidum</i> immobilisation or fluorescent treponemal antibody absorption test
Antinuclear antibody	An abnormal titre of antinuclear antibody by immunofluorescence or an equivalent assay at any point in time and in the absence of drugs known to be associated with 'drug-induced lupus' syndrome

Adapted from Hochberg 1997.

Table 2 The American College of Rheumatology revised classification criteria for systemic lupus erythematosus

TABLEAU 5 : CRITÈRES DE CLASSIFICATION DU LED RÉVISÉS PAR L'AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY (3)

Mesure de l'Activité du LED

Le suivi de l'activité de la maladie est un élément clé car c'est à partir de l'activité que sera choisi le traitement. Des indices de mesure de l'activité ont été développés afin d'évaluer la maladie de façon globale et spécifique d'un organe : (3)

- l'European Consensus Lupus Activity ECLAM,
- le British Isles Lupus Assessment Group Scale BILAG,
- le Lupux Activity Index LAI,
- le National Institutes of Health SLE Index Score SIS,
- le Systemic Lupus Activity Measure SLAM,
- le SLE Disease Activity Index SLEDAI.

L'ensemble de ces indices se sont montrés être de bons prédicteurs de dommages et de morbidité, et reflètent les changements dans l'activité de la maladie. L'ECLAM et le SLEDAI semblent être les plus adéquats dans une pratique clinique quotidienne (3).

Descriptor	Definition	Score
Seizure	Recent onset. Exclude metabolic, infectious or drug-related causes	8
Psychosis	Altered ability to function in normal activity due to severe disturbance in the perception of reality. Includes hallucinations; incoherence; marked loose associations; impoverished thought content; marked illogical thinking; bizarre disorganised or catatonic behaviour. Exclude the presence of uraemia and offending drugs	8
Organic brain syndrome	Altered mental function with impaired orientation or impaired memory or other intellectual function, with rapid onset and fluctuating clinical features. Includes a clouding of consciousness with a reduced capacity to focus and an inability to sustain attention on environment and at least two of the following: perceptual disturbance, incoherent speech, insomnia or daytime drowsiness, increased or decreased psychomotor activity. Exclude metabolic infectious and drug-related causes	8
Visual	Retinal changes from systemic lupus erythematosus cytoïd bodies, retinal haemorrhages, serous exudate or haemorrhage in the choroid, optic neuritis (not due to hypertension, drugs or infection)	8
Cranial nerve	New onset of a sensory or motor neuropathy involving a cranial nerve	8
Lupus headache	Severe, persistent headache; may be migrainous	8
Cerebrovascular	New syndrome. Exclude arteriosclerosis	8
Vasculitis	Ulceration, gangrene, tender finger nodules, periungual infarction, splinter haemorrhages. Vasculitis confirmed by biopsy or angiogram	8
Arthritis	More than two joints with pain and signs of inflammation	4
Myositis	Proximal muscle aching or weakness associated with elevated creatine phosphokinase/aldolase levels, electromyographic changes, or a biopsy showing myositis	4
Casts	Heme, granular or erythrocyte	4
Haematuria	More than 5 erythrocytes per high power field. Exclude other causes	4
Proteinuria	More than 0.5 g of urinary protein excreted per 24 h. New onset or recent increase of more than 0.5 g per 24 h	4
Pyuria	More than 5 leucocytes per high power field. Exclude infection	4
New malar rash	New onset or recurrence of an inflammatory type of rash	4
Alopecia	New or recurrent. A patch of abnormal, diffuse hair loss	4
Mucous membrane	New onset or recurrence of oral or nasal ulceration	4
Pleurisy	Pleuritic chest pain with pleural rub or effusion, or pleural thickening	4
Pericarditis	Pericardial pain with at least one of rub or effusion. Confirmation by ECG or echocardiography	4
Low complement	A decrease in CH50, C3 or C4 levels (to less than the lower limit of the laboratory determined normal range)	2
Increased DNA binding	More than 25% binding by Farr assay (to more than the upper limit of the laboratory determined normal range, eg, 25%)	2
Fever	More than 38°C after the exclusion of infection	1
Thrombocytopenia	Fewer than 100 000 platelets	1
Leucopenia	Leucocyte count <3000/mm ³ (not due to drugs)	1

TABLEAU 6 :
INDEX
D'ACTIVITÉ DU
LED (3)

Table 3 The Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI)

Index de chronicité

L'index des dommages du Systemic Lupus International Collaborating Clinics / American College of Rheumatology (SLICC/ACR) a été validé dans le contexte particulier de la vérification de dommages dans le LED (Gladman et al 1996) (3).

Les dommages peuvent être provoqués par la maladie elle-même ou les traitements. L'index renseigne des altérations au niveau des organes ou systèmes. L'altération doit être présente depuis au moins 6 mois. Des études démontrent qu'une altération précoce des organes est un signe de mauvais pronostic (3).

Item	Score	Item	Score
Ocular (either eye by clinical assessment)		Peripheral vascular	
Any cataract ever	0, 1	Claudication for 6 months	0, 1
Retinal change or optic atrophy	0, 1	Minor tissue loss (pulp space)	0, 1
Neuropsychiatric		Significant tissue loss ever (eg, loss of digit or limb) (score 2 if >1 site)	0, 1, 2
Cognitive impairment (eg, memory deficit, difficulty with calculation, poor concentration, difficulty in spoken or written language, impaired performance level) or major psychosis	0, 1	Venous thrombosis with swelling, ulceration or venous stasis	0, 1
Seizures requiring therapy for 6 months	0, 1	Gastrointestinal	
Cerebrovascular accident ever (score 2 if >1)	0, 1, 2	Infarction or resection of bowel below duodenum, spleen, liver or gallbladder ever, for any cause (score 2 if >1 site)	0, 1, 2
Cranial or peripheral neuropathy (excluding optic)	0, 1	Mesenteric insufficiency	0, 1
Transverse myelitis	0, 1	Chronic peritonitis	0, 1
Renal		Stricture or upper gastrointestinal tract surgery ever	0, 1
Estimated or measured glomerular filtration rate <50%	0, 1	Chronic pancreatitis	0, 1
Proteinuria >3.5 g/24 h	0, 1	Musculoskeletal	
or end-stage renal disease (regardless of dialysis or transplantation)	or 3	Muscle atrophy or weakness	0, 1
Pulmonary		Deforming or erosive arthritis (including reversible deformities, excluding avascular necrosis)	0, 1
Pulmonary hypertension (right ventricular prominence, or loud P2)	0, 1	Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis)	0, 1
Pulmonary fibrosis (physical and radiographical)	0, 1	Avascular necrosis (score 2 if >1)	0, 1, 2
Shrinking lung (radiograph)	0, 1	Osteomyelitis	0, 1
Pleural fibrosis (radiograph)	0, 1	Tendon rupture	0, 1
Pulmonary infarction (radiograph)	0, 1	Skin	
Cardiovascular		Scarring chronic alopecia	0, 1
Angina or coronary artery bypass	0, 1	Extensive scarring of panniculus other than scalp and pulp space	0, 1
Myocardial infarction ever (score 2 if >1)	0, 1, 2	Skin ulceration (excluding thrombosis for >6 months)	0, 1
Cardiomyopathy (ventricular dysfunction)	0, 1	Premature gonadal failure	0, 1
Valvular disease (diastolic murmur, or systolic murmur >3/6)	0, 1	Diabetes (regardless of treatment)	0, 1
Pericarditis for 6 months or pericardiectomy	0, 1	Malignancy (exclude dysplasia) (score 2 if >1 site)	0, 1

Table 4 The Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology (SLICC/ACR) Damage Index for systemic lupus erythematosus

TABLEAU 7 : INDEX DE CHRONICITÉ DU LED (3)

2-3- Diagnostic du LED

Le diagnostic du lupus repose sur un ensemble d'arguments cliniques et biologiques. Ces arguments s'appuient sur les critères de classification des patients qui sont souvent utilisés pour les diagnostiquer. La présence d'au moins quatre critères sur les 11 proposés par l'ARA permet le diagnostic de LED avec une sensibilité et une spécificité de 96% (6).

- 1- éruption malaire en ailes de papillon
- 2 - éruption de lupus discoïde
- 3 - photosensibilité
- 4 - ulcérations buccales ou nasopharyngées
- 5 - polyarthrite non érosive
- 6 - pleurésie ou péricardite
- 7 - atteinte rénale : protéinurie > 0,5/j ou cylindre d'hématies ou de leucocytes
- 8 - atteinte neurologique : convulsion ou psychose
- 9 - atteinte hématologique :
 - anémie hémolytique,
 - ou leucopénie < 4000/mm³ à 2 reprises
 - ou lymphopénie < 1500/mm³ à 2 reprises
 - ou thrombopénie < 100 000/mm³
- 10 - auto-anticorps :
 - anti-ADN
 - ou anti-Sm
 - ou anticoagulation circulant de type lupique ou anticorps anti-carrdiolipine ou fausse sérologie syphilitique (VDRL+ et TPHA-)
- 11 - Présence de FAN (sans médicament inducteur).

2-4- Tableau clinique du LED

La symptomatologie du lupus est très variée. Chaque atteinte viscérale peut inaugurer la maladie, ou apparaître au cours de son évolution. L'atteinte peut être mono ou polyviscérale. La présentation la plus classique associe des signes généraux, une atteinte cutanée et articulaire, des anomalies hématologiques et la présence d'anticorps :

- signes généraux (75-100% des cas) : fièvre, amaigrissement, asthénie
- manifestations cutanées (50-80% des cas) : elles inaugurent l'affection une fois sur quatre (6).

2-4-1- Atteintes cutanéomuqueuses

L'atteinte de la peau et des muqueuses est quasi universelle chez les patients souffrant de LED, que ce soit des lésions spécifiques à la maladie ou pas. Les lésions spécifiques peuvent être classées : aiguës, subaiguës et chroniques.

Tableau 1 Signes principaux des lésions cutanées lupiques.	
Type de lupus	Signes cliniques
Lupus érythémateux aigu	Érythème en vespertilio, en « loup » Lésions érosives muqueuses
Lupus érythémateux subaigu	Lésions annulaires disséminées Lésions psoriasiformes disséminées Photosensibilité
Lupus érythémateux discoïde	Lésions érythémato-squameuses Évolution atrophiante, dyschromique, cicatricielle

TABLEAU 8 : SIGNES PRINCIPAUX DES LÉSIONS CUTANÉES LUPIQUES (7)

Lésions cutanées spécifiques :

Les lésions cutanées les plus observées sont les lésions de lupus érythémateux aigu. Les lésions de lupus subaigu ou chronique sont observées plus rarement. Elles diffèrent par leur aspect clinique, histologique et par leur évolution. Ces différents types de lésions peuvent être rencontrés chez un même malade (7).

Lupus érythémateux aigu

Les lésions sont caractérisées par un aspect érythémateux.

Il est plus ou moins oedémateux ou squameux, et plus rarement papuleux.



Figure 1. Lupus érythémateux systémique à début aigu : érythème en vespertilio du visage.



Figure 2. Lupus érythémateux systémique : érythème du dos des mains respectant les articulations.



Figure 4 Acute cutaneous lupus erythematosus. These lesions are abrupt in onset, frequently appear after exposure to the sun, and are characterised by erythema and oedema.

FIGURE 4, 5 ET 6 : LÉSIONS CUTANÉES DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX AIGU (3) (7).

Dans sa forme localisée, l'atteinte est située principalement sur les joues et le nez, en vespertilio ou en loup, respectant relativement les sillons nasogéniens et les paupières, s'étendant souvent sur le front, le cou, dans la zone du décolleté avec une bordure émettée.

Dans la forme diffuse, les lésions prédominent sur les zones photoexposées réalisant une éruption morbilliforme, papuleuse, eczématiforme ou bulleuse. Sur le dos des mains, les lésions lupiques atteignent surtout les zones interarticulaires.

Les lésions muqueuses du lupus aigu sont érosives, principalement buccales (7).



FIGURE 7 : EROSION BUCCALE DANS LE LED (7)

Figure 3. Lupus érythémateux systémique : érosions buccales.

Le diagnostic différentiel se pose avec : (7)

- la rosacée ;
- la dermatite séborrhéique ;
- la dermatomyosite qui prédomine au visage, sur les paupières supérieures, de couleur lilacée avec un oedème généralement plus important et aux mains, sur les zones articulaires.

Les formes disséminées peuvent faire évoquer un eczéma ou une éruption virale.

Le rash cutané du LED peut disparaître sans cicatrice, bien qu'un rash persistant puisse conduire à une télangiectasie permanente.

Les lésions de lupus érythémateux aigu ont une évolution parallèle à celle des poussées systémiques, disparaissant sans cicatrice.

Lupus érythémateux subaigu

Des lésions de lupus cutané subaigu sont observées dans 7 à 21 % des LES, notamment en présence d'anticorps anti-Ro/SSA.

Les lésions sont érythémateuses, maculeuses ou papuleuses évoluant :

- soit vers des lésions annulaires à contours polycycliques avec une bordure érythémato-squameuse ;
- soit vers des lésions papulo-squameuses, d'aspect psoriasiforme

FIGURE 8 : LÉSION ANNULAIRE DANS LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SUBAIGU (7)



Figure 4. Lupus érythémateux subaigu : lésions annulaires.

Elles prédominent sur les zones photoexposées de la moitié supérieure du corps.

Elles peuvent être induites par certains médicaments (thiazidiques, inhibiteurs calciques).

Le diagnostic différentiel peut être : (7)

- une dermatophytie ;
- un érythème polymorphe ;
- un psoriasis ;
- un pityriasis rosé de Gibert ;
- un vitiligo dans les formes dépigmentées.

Les lésions de lupus cutané subaigu peuvent laisser des macules hypo- ou achromiques séquellaires.

Lupus érythémateux discoïde ou rash chronique

Les lésions cutanées de type lupus érythémateux discoïde sont observées dans 15 à 25 % des LES. Elles sont le plus souvent isolées, sans aucune manifestation viscérale. En l'absence d'anomalies biologiques franches, la probabilité que des lésions de lupus érythémateux discoïde annoncent la survenue d'un LES est très faible. Il s'agit de plaques bien limitées associant trois lésions élémentaires :

- érythème, surtout net en bordure, parcouru de fines télangiectasies ;
- squames folliculaires ;
- atrophie cicatricielle



Figure 5. Lupus érythémateux discoïde: lésions érythémato-squameuses et atrophiques.

FIGURE 9 : LÉSION ÉRYTHÉMATO-SQUAMEUSE ET ATROPHIQUE DANS LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISCOÏDE (7)

Les lésions souvent multiples et symétriques prédominent au visage, prenant parfois une disposition en aile de papillon.

L'atteinte des oreilles et du cuir chevelu est possible.



**FIGURE 1 : LOCALISATIONS
TYPIQUES DES LÉSIONS DANS LE
LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISCOÏDE
(7)**

Figure 6. Lupus érythémateux discoïde : localisations typiques (oreille, tempe, pommette).

Ces lésions apparaissent le plus souvent au niveau de la face, du cou, du scalpe mais aussi au niveau des oreilles et de la partie supérieure du torse. Elles s'étendent aux périphéries, accompagnées d'un syndrome inflammatoire. Puis elles s'estompent et laissent des cicatrices,, une atrophie,une télangiectasie et une dépigmentation, qui peut être une hyper ou une hypopigmentation.



**FIGURE 11 : LOCALISATION FACIALE DANS
LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISCOÏDE (3)**

Figure 6 Facial discoid lupus rash with a malar distribution. Note the erythema (indicating disease activity), keratin plugged follicles, and dermal atrophy. The characteristic pattern of hyperpigmentation at the active border and hypopigmentation at the inactive centre is especially evident in black patients. Discoid lesions are usually found on the face, scalp, ears or neck. Patient consent: obtained.

Le diagnostic différentiel inclut le lichen plan hypertrophique, la kératose actinique, et le psoriasis dans le cas de lésions discoïdes précoces.

Les lésions de lupus discoïde ont une évolution chronique et cicatricielle sans parallélisme avec les poussées viscérales (7).

Autres types de lésions

D'autres aspects sont plus rarement observés au cours du LES : (7)

- le lupus tumidus se manifeste par des lésions érythémateuses, infiltrées, non squameuses ;
- le lupus à type d'engelures des extrémités ;
- la panniculite lupique débutant par des nodules et laissant une atrophie cicatricielle sur les bras et les cuisses.
- le lupus profondus est une lésion nodulaire avec ou sans lésion cutanée. Ces nodules sont douloureux et sont en fait des infiltrations périvasculaires de cellules mononucléaires. Ces nodules apparaissent au niveau du scalp, de la face, des bras, du torse, du dos, cuisses.
- alopecie : l'alopecie est un symptôme régulier chez les patients atteints de LED. Elle peut concerner le scalp, les sourcils, les cils, la barbe et les poils corporels.
- photosensibilité : elle est définie par le développement d'un rash après une exposition aux rayonnements ultraviolets B du soleil et des lumières fluorescentes. Elle est présente chez 60 à 100% des patients. Certains patients sont également sensibles à l'action des rayonnements UVA.

Au niveau du diagnostic différentiel, de nombreuses pathologies dermatologiques peuvent présenter un tableau clinique proche de celui du LED. Une acné rosacée peut se manifester par un visage rouge et peut souvent être confondue avec un lupus. D'autres dermatoses peuvent co-exister chez les patients telles qu'une dermatite de contact ou encore un eczéma.

2-4-2- Atteintes rénales

L'atteinte rénale est présente dans 40 à 70% des cas de LED et représente une cause importante d'hospitalisations et de morbidité (3)

Elle a une importance pronostique majeure. Sa fréquence est comprise entre 35 et 55 % (plus élevée si l'on se fonde sur les données de biopsies rénales systématiques). L'atteinte rénale survient en règle dans les premières années d'évolution. Une surveillance régulière s'impose (7).

Il s'agit en fait d'un dépôt des complexes immuns au niveau rénal, entraînant une inflammation intra-glomérulaire, un recrutement de leucocytes, et l'activation de la prolifération des cellules rénales.

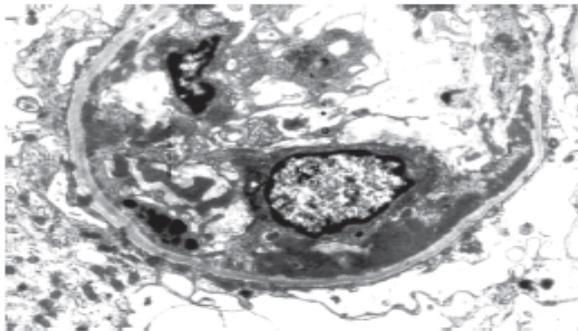


FIGURE 12: DÉPÔTS DE COMPLEXES IMMUNS AU NIVEAU DU SOUS-ENDOTHÉLIUM CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UNE NÉPHROPATIE LUPIQUE (3)

Figure 9 Electron microscopy demonstrating subendothelial deposition of electron dense immune complexes in a patient with proliferative lupus nephritis. Electron microscopy helps to define distribution (ie, subendothelial, epithelial, membranous deposits) of immune complexes and may be useful in the recognition of early proliferative changes when the light microscopy findings may be more subtle. In such cases the presence of subendothelial deposits—even if scarce—along with other features of proliferative nephritis (nephritic sediment, low C3, anti-DNA antibodies) are strongly suggestive of the diagnosis of proliferative lupus nephritis.

On distingue :

- les lésions actives susceptibles de régresser sous traitement
- les lésions inactives irréversibles ;

On parle de néphrite lupique avec une protéinurie et une hématurie glomérulaire.

L'hématurie microscopique témoigne d'une inflammation glomérulaire ou d'une maladie tubulointerstitielle. Les érythrocytes apparaissent fragmentés et dysmorphiques.

La biopsie rénale n'est pas forcément nécessaire au diagnostic du lupus, mais c'est un très bon moyen de documenter la pathologie. Cependant, la ponction-biopsie rénale (PBR) est indiquée lors du diagnostic en cas de protéinurie supérieure à 0,5 g/24 h ou lors d'apparition d'une insuffisance rénale, mais parfois aussi au cours du suivi. Les lésions sont principalement glomérulaires, mais aussi tubulo-interstitielles et parfois vasculaires ; elles coexistent fréquemment sur une même biopsie. (3).

FIGURE 13 : TYPES MICROSCOPIQUES DE NÉPHROPATIE LUPIQUE (3)

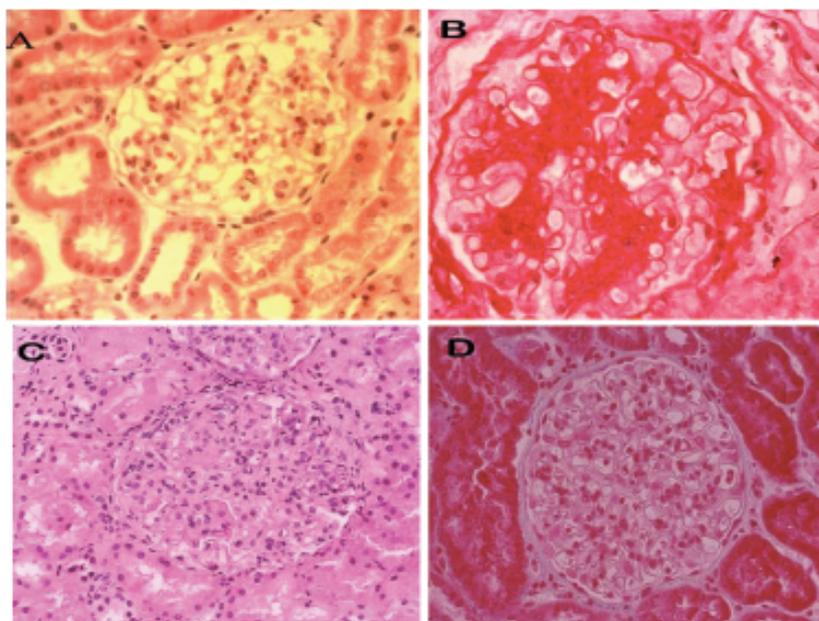


Figure 10 WHO types of lupus nephritis. (A) Normal glomerulus (class I). (B) Mesangial disease (type II). Note mesangial hypercellularity and expansion of the mesangial matrix which, however, does not compromise the capillary loops. (C) Proliferative nephritis. Dramatic diseases in mesangial and endocapillary cellularity produce a lobular appearance of the glomerular tufts and compromise the patency of most capillary loops. When less than 50% of glomeruli are involved, nephritis is denoted as focal (type III). When more than 50% glomeruli are involved, it is denoted as diffuse (type IV). (D) Membranous nephropathy (type V). In membranous lupus nephropathy the capillary walls of the glomerular tuft are prominent and widely patent, resembling 'stiff' structures with decreased compliance.

La classification actuelle des glomérulopathies lupiques, ISN/RPS 2003, élaborée par les Sociétés internationales de néphrologie et d'anatomopathologie rénale permet de classer les atteintes glomérulaires en 6 classes, en fonction des données de la biopsie rénale : (7)

- classe I (GN mésangiale minime) : définie par une accumulation mésangiale de complexes immuns détectés en IF sans anomalies en microscopie optique ;

- classe II (GN proliférative mésangiale) : caractérisée par une hypercellularité mésangiale qui s'ajoute à l'accumulation mésangiale de complexes immuns ;
- classe III (GN mésangioproliférative focale intéressant moins de 50 % des glomérules) :
 - caractérisée par des lésions prolifératives endocapillaires segmentaires (DEF : lésion intéressant moins de la moitié du flocculus) ou des lésions glomérulaires cicatricielles touchant moins de 50 % des glomérules, en association avec des dépôts sous endothéliaux de complexes immuns,
 - l'évolution ultérieure vers une forme diffuse est non exceptionnelle ;
- classe IV (GN mésangioproliférative diffuse intéressant au moins 50 % des glomérules) :
 - aussi caractérisée par des lésions prolifératives endocapillaires ou des lésions glomérulaires cicatricielles touchant au moins 50 % des glomérules, en association avec des dépôts sous endothéliaux de complexes immuns,
 - est la forme la plus fréquente et la plus grave avec une protéinurie franche, souvent un syndrome néphrotique impur associant hématurie microscopique, HTA et insuffisance rénale ;
- classe V (GN extramembraneuse) :
 - glomérulonéphrite extramembraneuse, avec des dépôts immuns sous épithéliaux granuleux continus segmentaires ou globaux,
 - se traduit par un syndrome néphrotique avec hématurie microscopique, sans insuffisance rénale ;
- classe VI : définie par la présence de plus de 90 % de glomérules scléreux traduisant l'évolution ultime d'une néphropathie lupique non contrôlée.

TABLEAU 9 : CLASSIFICATION DES GN LUPIQUES D'APRÈS L'INS/RPS (6)

Tableau 1 : Classification des GN lupiques d'après l'INS/RPS (Internal Society of Nephrology/Renal Pathology Society) 2003

Classe	Description	%	Clinique	Pronostic	Traitement
I	Rein normal en MO dépôts immuns dans le mésangium en IF			excellent	abstention
II	GN mésangiale dépôts immuns dans le mésangium Hypercellularité mésangiale	15 %	0 ± hématurie ± protéinurie	excellent	abstention
III	GN proliférative focale Focale = < 50 % des glomérules atteints Lésions actives (A) : Prolifération endocapillaire ± prolifération extracapillaire dépôts immuns dans le mésangium ET capillaires sous-endothéliaux ± thrombi intracapillaire ou chronique (C)	25 %	hématurie protéinurie ± SN ± IR	correct 20 % évoluent en classe IV	Si activité (A) : Induction avec Stéroïdes + cyclophosphamide (Endoxan) [®] i.v. ou MMF (Cellcept [®]) po puis entretien avec Stéroïdes (faible dose) + MMF ou Azathioprine + hydroxychloroquine
IV	GN proliférative diffuse Diffuse > 50 % des glomérules atteints Atteinte segmentaire (S) ou globale (G) Lésions actives (A) : Prolifération endocapillaire ± prolifération extracapillaire dépôts immuns dans le mésangium ET capillaires sous-endothéliaux ± thrombi intracapillaire ou chronique (C)	50 %	hématurie protéinurie SN fréquent ± IR	Réservé (survie rénale = 70 % à 5 ans)	
V	GN extramembraneuse (peu ou pas de prolifération endocapillaire)	10 %	± hématurie protéinurie SN très fréquent	Bon en l'absence de SN Mais 20 % de risque d'insuffisance rénale à 10 ans si SN persistant	Si SN : Stéroïdes + Cyclophosphamide i.v. ou Azathioprine [®] po ou MMF po ou Ciclosporine
VI	GN sclérosante stade cicatriciel d'une classe III ou IV > 90 % des glomérules sclérosés		IRC	IR terminale	Préparation à la dialyse et à la transplantation

SN = syndrome néphrotique, GN = glomérulonéphrite, IR = insuffisance rénale

2-4-3- Manifestations rhumatologiques

Souvent inaugurales, elles sont presque constantes et au premier plan, qu'il s'agisse d'arthromyalgies ou plus souvent d'arthrites vraies (75 %). Ces arthrites évoluent sur un mode variable :

- oligo- ou polyarthrite aiguë fébrile, bilatérale et symétrique;
- arthrite subaiguë ;
- plus rarement arthrite chronique.

Les articulations les plus fréquemment atteintes sont les métacarpo-phalangiennes, les interphalangiennes proximales, le carpe, les genoux et les chevilles.

Les déformations des mains sont rares et alors réductibles (rhumatisme de Jaccoud).

Les radios ne montrent pas de destruction ostéocartilagineuse, à la différence de la polyarthrite rhumatoïde. Plus rarement, on peut observer des ténosynovites ou des arthrites septiques. Les ruptures tendineuses et les ostéonécroses aseptiques sont favorisées par la corticothérapie (7).

2-4-4- Atteintes neurologiques

Le lupus peut toucher le système nerveux central et le système nerveux périphérique.

FIGURE 14 : ATTEINTES NEUROLOGIQUES DU LED (3)

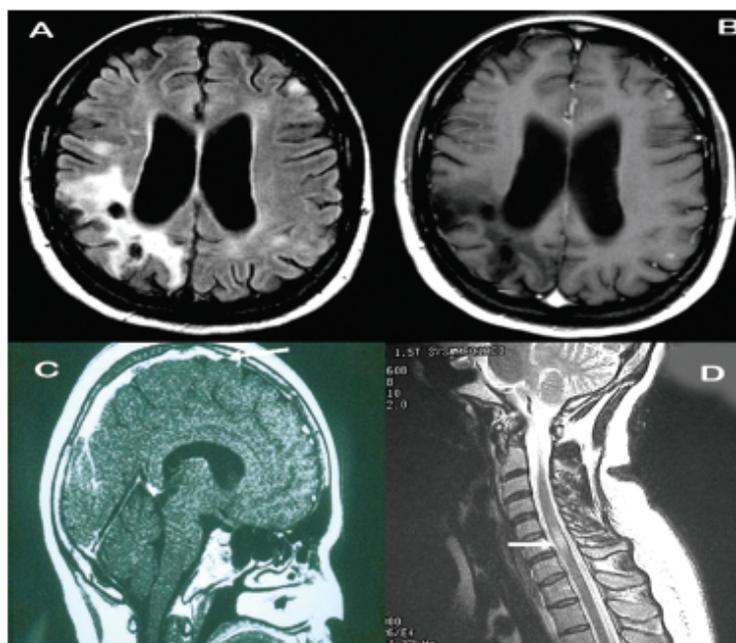


Figure 11 Severe neuropsychiatric lupus. MRIs showing cerebrovascular disease (A and B); thrombosis in the sagittal sinus in a patient with antiphospholipid antibodies (C); and acute transverse myelitis (D).

Les atteintes neurologiques du lupus sont une cause importante de morbidité et mortalité et restent une des manifestations de la maladie les moins comprises, et sont par conséquent difficiles à diagnostiquer. L'ACR décrit différents cas et critères de classifications pour 19 types de syndromes d'atteinte du SNC et SNP observés chez des patients.

Cependant, les manifestations neurologiques concernent essentiellement le système nerveux central et revêtent souvent une signification péjorative. Leur expression clinique est très variable : (7)

- crise comitiale généralisée ou focalisée (7-10%, pouvant précéder les autres manifestations de plusieurs années, et posant alors le problème diagnostique d'un lupus induit par les anticonvulsivants.
- accidents vasculaires cérébraux surtout ischémiques ;
- neuropathies crâniennes ;
- méningite lymphocytaire aseptique, à attribuer à la maladie lupique après avoir éliminé une surinfection opportuniste, notamment tuberculeuse ou mycotique ;
- plus rarement, atteinte médullaire et chorée ;
- migraines, fréquentes et parfois richement accompagnées, à ne pas confondre avec une manifestation organique. Les migraines sont rencontrés chez 20 à 40% des patients, mais ne sont pas forcément liées au lupus. L'association entre le lupus et les céphalées est controversée. (3).

Les dysfonctions cognitives sont rencontrées chez 20 à 30% des patients. Elles sont en général peu sévères.

Les troubles psychiques sont fréquents (20 %) et peuvent comporter un risque suicidaire : troubles de l'humeur (dépression, accès maniaque), syndrome confusionnel, bouffée délirante aiguë, psychose. Ces troubles peuvent relever de mécanismes extrêmement divers (neuro-lupus, complication du traitement corticoïde). L'IRM est utile dans l'évaluation du neuro-lupus (infarctus cérébraux, hypersignaux de la substance blanche) (3).

TABLEAU 10 : SYNDROMES NEURO-PSYCHIATRIQUES DANS LE LED (3)

Central nervous system
Aseptic meningitis
Cerebrovascular disease Demyelinating syndrome Headache (including migraine and benign intracranial hypertension)
Movement disorder (chorea) Myelopathy Seizure disorder
Acute confusional state Anxiety disorder Cognitive dysfunction
Mood disorder Psychosis
Peripheral nervous system
Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (Guillain-Barré syndrome) Autonomic disorder
Mononeuropathy, single/multiplex Myasthenia gravis Neuropathy, cranial
Plexopathy Polyneuropathy

Adapted from the American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes.

Table 6 Neuropsychiatric syndromes in systemic lupus erythematosus

2-4-5- Manifestations cardiovasculaires

Elles peuvent toucher les trois tuniques : (7)

- les péricardites (30 %), parfois révélatrices, sont fréquemment latentes et découvertes lors d'une échographie systématique. Leur corticosensibilité est spectaculaire. Les effusions péricardiques peuvent être asymptomatiques et sont en général légères à modérées.
- l'atteinte myocardique spécifique est rare et se produit en général dans les cas d'activité lupique généralisée. Le patient présente alors de la fièvre, une dyspnée, tachycardie, une insuffisance cardiaque congestive et des troubles du rythme ou de la conduction ;
- l'endocardite de Libman-Sacks est reconnue grâce à l'échographie. Elle est souvent associée au SAPL (syndrome des antiphospholipides). Les lésions (épaississement valvulaire, végétations de petite taille) prédominent sur les valves du coeur gauche. Cette endocardite expose à des complications : dégradation hémodynamique, greffe oslérienne, thromboses valvulaires source d'embolies artérielles.

Une insuffisance coronarienne peut être observée, secondaire à l'athérome précoce (favorisé par la corticothérapie prolongée) et/ou à un SAPL.

Les patients atteints de lupus ont en général une morbidité et mortalité cardiovasculaire augmentée. Ils présentent en général une athérosclérose précoce et accélérée, ainsi que des pathologies valvulaires. Ces dernières ont été associées à la présence d'anticorps anti-phospholipides (3). On observe un épaississement des valves mitrales et aortiques, des végétations, une régurgitation valvulaire et une sténose. L'incidence d'accident vasculaire cérébral, d'embolisme périphérique, d'endocardites infectieuse, et de besoin de remplacement valvulaire est environ trois fois supérieur chez les patients atteints de pathologies valvulaires (3).

Concernant les manifestations vasculaires, l'hypertension artérielle (fréquence de 20 à 60 % selon les critères retenus) est souvent présente en cas de glomérulopathie grave et/ou de corticothérapie. Une vasculite est fréquemment mise en évidence histologiquement dans la peau, les reins ou le système nerveux central, allant de la

vasculite leucocytoplasmique à des lésions indiscernables de celles de la périartérite noueuse.

Les thromboses veineuses ou artérielles sont fréquentes quand le LES s'accompagne d'anticorps anti-phospholipides. Elles surviennent sur un vaisseau indemne d'inflammation pariétale. Les thromboses veineuses touchent tous les territoires, dont la veine cave, les veines rénales et les sinus cérébraux. Le risque embolique est élevé. Les artères de petit, moyen et gros calibres peuvent être concernées (AVC, nécroses cutanées) (3).

2-4-6- Atteintes pleurales et pulmonaires

L'atteinte la plus commune est la pleurésie lupique (30%), uni ou bilatérale, exsudative et lymphocytaire, parfois cliniquement latente (7).

Une douleur pleurale est présente dans 45 à 60% des cas, avec ou sans épanchement pleural. Tout de même, l'épanchement pleural est rencontré dans près de 50% des cas. Elle est en général bilatérale et affecte de la même façon les côtés gauche et droit. (3).

Les atteintes pulmonaires (15%) sont diverses. Leur expression clinique est inconstante. La radiologie du thorax montre des infiltrations unilatérales ou bilatérales. Une pneumopathie interstitielle se développe chez 3 à 13% des patients mais est rarement sévère (3). La pneumonie aiguë lupique se présente par une toux, une dyspnée, une douleur pleurale, une hypoxémie et de la fièvre. La survenue d'une pneumopathie au cours d'un LES traité doit faire avant tout rechercher une cause infectieuse, notamment tuberculeuse.

L'hémorragie pulmonaire est rare mais est une complication grave du LED. Elle se présente par une infiltration alvéolaire diffuse, hypoxémie, dyspnée, et une anémie.

Le « shrinking lung syndrome » est caractérisé par une dyspnée progressive, un volume pulmonaire faible au niveau des radiographies pulmonaires, et est supposée secondaire à la dysfonction diaphragmatique (3).

L'hypertension pulmonaire est une complication rare mais potentiellement mortelle.

TABLEAU 11 : ATTEINTES PLEURO-PULMONAIRES DU LED (3)

Pleuropulmonary manifestation	Frequency
Pleuritic chest pain or pleurisy	Common, with or without effusion or friction rub
Pleural effusion	Exudate; unilateral or bilateral
Acute pneumonitis	Not common; presentation includes: fever, non-productive cough, infiltrates, hypoxia; high mortality rates
Interstitial lung disease	Insidious onset of dyspnoea on exertion, non-productive cough, pleuritic chest pain
Bronchiolitis obliterans with organising pneumonia	Can be difficult to diagnose; requires biopsy; responds to corticosteroids
Pulmonary capillaritis or diffuse alveolar haemorrhage	Rare, associated with antiphospholipid antibodies; poor prognosis
Shrinking lung syndrome	Occurs in patients with longstanding SLE; possible cause: diaphragmatic weakness
Pulmonary embolism or infarction	Common in patients with antiphospholipid antibodies
Pulmonary hypertension	Insidious onset of dyspnoea on exertion, chronic fatigue, weakness, palpitations, oedema
Lymphadenopathy	Massive mediastinal lymphadenopathy uncommon in patients with SLE alone. Cervical and axillary common, correlates with disease activity
Infection	Typical and atypical pathogens. Due to immune dysfunction and immunosuppressive medications
Malignant tumour	Lung cancer; lymphoma more common

Table 7 Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus (SLE)

2-4-7- Atteintes hématologiques

Les atteintes hématologiques sont communes et portent sur les trois lignées hématologiques (7). Les plus rencontrées sont l'anémie, la leucopénie, la thrombocytopénie et le syndrome anti-phospholipide.

- **Anémie** : elle est commune et corrélée à l'activité de la maladie. Elle est le plus souvent inflammatoire, lors des poussées. Mais son étiologie peut être variée : maladie anémique chronique, hémolytique auto-immune ou microangiopathique, perte sanguine, insuffisance rénale, médicaments, infection, hypersplénisme, myélodysplasie, myélofibrose. (3).

Les pertes sanguines, gastrointestinales, sont en général secondaires à la prise de médicaments (anti-inflammatoires non stéroïdiens), ou à des saignements menstruels excessifs. Ces pertes peuvent causer une anémie par carence en fer.

- **Leucopénie** : elle est aussi commune chez les patients atteints de LED, habituelle lors des poussées, résultant d'une lymphopénie (surtout T) et parfois d'une neutropénie. Une valeur des leucocytes $<4500/\text{mm}^3$ a été reportée dans 30-40% des cas (3). Une leucopénie sévère ($<500/\text{mm}^3$) est rare. Une lymphocytopenie ($<1500/\text{mm}^3$) apparaît chez environ 20% des patients.
- **Thrombocytopénie** : une légère thrombopénie périphérique (plaquettes entre 100 000 et 150 000/ mm^3) a été rapportée dans 25-50% des cas (3). La cause la plus fréquente est une destruction plaquettaire à médiation immunitaire. L'augmentation de la consommation plaquettaire peut également être due à l'anémie hémolytique microangiopathique ou l'hypersplénisme. La prise de médicaments peut aussi être une cause de production altérée de plaquettes.

La thrombopénie est parfois responsable d'un syndrome hémorragique cutanéomuqueux, plus rarement viscéral. Elle peut précéder de plusieurs années les autres manifestations de la maladie ou s'inscrire dans le cadre d'un SAPL (3).

<p>Lupus related?</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Rule out drug effects. Ask for over-the-counter drugs such as quinine for leg cramps, vitamins, supplements or herbal medicines ● Discontinue all but absolutely essential drugs ● Discontinue agents that may interfere with platelet function (aspirin, non-steroidal anti-inflammatory drugs)
<p>Confirm autoimmune aetiology by examining peripheral smear. Rule out platelet clumping that can cause false thrombocytopenia and abnormalities of the white or the red blood cells</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Consider bone marrow examination especially in older patients to rule out occult myelodysplasia ● Tests for antiplatelet antibodies are not helpful ● Rule out thrombotic thrombocytopenic purpura or antiphospholipid-related microangiopathic haemolytic anaemia (anaemia with pronounced reticulocytosis and fragmented erythrocytes in the peripheral smear; antiphospholipid antibodies or syndrome)
<p>Look for evidence of lupus activity in other organs (especially major organs)</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Determine severity: severe: platelets $<20 \times 10^3/\mu\text{l}$; moderate-to-severe: platelets $20-50 \times 10^3/\mu\text{l}$ ● Treatment goal is not a normal platelet count but a safe platelet count ($30-50 \times 10^3/\mu\text{l}$)

Table 8 An approach to thrombocytopenia in systemic lupus erythematosus

TABLEAU 12 : LA THROMBOCYTOPÉNIE DANS LE LED (3)

Les troubles de l'hémostase sont dominés par la présence d'un anticorps anti-prothrombinase (15 à 35 % des cas), aussi appelé anticoagulant circulant de type lupique. Il est dépisté in vitro par un allongement du temps de céphaline activée non corrigé par l'adjonction de plasma témoin. In vivo, l'antiprothrombinase n'est pas responsable d'hémorragies, mais au contraire s'associe à une incidence accrue de thromboses artérielles et/ou veineuses dans le cadre du SAPL (7).

2-4-8- Atteintes diverses

- Les lymphadénopathies apparaissent chez environ 40% des patients. Elles sont détectées au niveau cervical, axillaire, et inguinal (3).
- La splénomégalie est présente chez 10 à 45% des patients (3), en particulier en période active du lupus, et n'est pas forcément associée à une cytopénie. Une atrophie splénique et un hyposplénisme fonctionnel ont été reportés dans le LED et peuvent prédisposer à des complications septiques sévères.
- les manifestations gastro-intestinales : elles apparaissent dans 25 à 40% des cas de LED, causés par la maladie elle même ou par les médicaments. La dyspepsie est le symptôme le plus rencontré (11-50% des cas), suivi de l'ulcère peptique dans 4-21% des cas (3). Les douleurs abdominales sont souvent secondaires à la toxicité gastroduodénale des anti-inflammatoires.
- les atteintes hépatiques : l'hépatomégalie est rencontrée dans 12-25% des cas. Les enzymes hépatiques ASAT, ALAT, LDH peuvent être anormales chez des patients avec un lupus actif. L'association avec une hépatite auto-immune est plus rare. L'expression « hépatite lupoïde" a été utilisée pour décrire cette hépatite auto-immune du fait des ressemblances cliniques et sérologiques avec le lupus (3). Cependant, les auto-anticorps permettent de différencier une hépatite auto-immune d'une maladie hépatique associée à un lupus.
- Atteintes ophtalmiques : elles se traduisent par une inflammation de l'artère rétinienne chez près de 8% des patients atteints de lupus, au décours de la

maladie (3). Une même proportion des patients présentent une atteinte du réseau vasculaire rétinien secondaire aux anticorps anti-phospholipidiques. Ces deux dysfonctions peuvent provoquer l'apparition de spots « cotton wool » (laine de coton) au niveau de la rétine, visible en ophtalmoscopie ou par angiographie à la fluoresceine. Les « cotton wool spots » sont la conséquences d'une ischémie focale et ne sont pas spécifiques du lupus.(3.5)

FIGURE 15 : SPOT EN « LAINE DE COTTON » CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE LED



Figure 1. An isolated cotton-wool spot in a patient with systemic lupus erythematosus.

Les atteintes de la cornée et de la conjonctive font partie du syndrome de Sjögren associé au lupus.

2-4-9- Anomalies sérologiques

Autoanticorps

Les autoanticorps de spécificité variée sont dominés par les anticorps antinoyaux ou facteurs antinucléaires (FAN).

L'immunofluorescence indirecte sur cellules Hep2 est une méthode globale de dépistage des FAN très sensible (95 % environ), mais peu spécifique : souvent positive dans d'autres connectivites, dans certaines hépatopathies et hémopathies lymphoïdes, et, à un titre faible, chez 2 à 4 % des sujets sains, après 60 ans.

Au cours du LED, divers aspects de fluorescence, parfois associés, sont rencontrés :

- homogène : le plus fréquent, évocateur si le titre est supérieur à 1/500 ;
- périphérique : plus rare, mais plus spécifique ;

- moucheté dû à des anticorps dirigés contre un ou plusieurs antigènes nucléaires solubles. Cet aspect s'observe aussi dans d'autres connectivites ;
- nucléolaire : rare dans le LES, plus fréquent dans la sclérodermie (7).

La présence de FAN ne constitue qu'un test d'orientation, et il est indispensable de préciser leur spécificité. La recherche d'anticorps anti-ADN natif par le test radio-immunologique de Farr, immunofluorescence sur *Crithidia luciliae*, test ELISA ou cytométrie du flux est un examen moins sensible (50 à 80 %) que l'étude des FAN, mais plus spécifique du LES.

Le taux d'anticorps anti-ADN natif est bien corrélé à l'existence d'une atteinte rénale grave et à l'évolutivité du LES.

Les anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles (anticorps anti-ENA) sont détectés et identifiés par immunoprécipitation, immunoblot ou ELISA. On distingue divers types, parfois associés :

- les anticorps anti-Sm sont peu fréquents (20 %), mais très spécifiques ;
- les anticorps anti-SSA (ou Ro), dirigés contre des antigènes à la fois nucléaires et cytoplasmiques, sont présents au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif et du LES, du lupus subaigu et du lupus néonatal ;
- les anticorps anti-SSB (ou La) sont plus rares ;
- les anticorps anti-RNP sont constants dans les connectivites mixtes et dans 30 % des LES (7).

D'autres types d'autoanticorps non spécifiques d'organe peuvent aussi être présents : anticorps antiphospholipides, facteur rhumatoïde, anticorps antihématies (test de Coombs) et antiplaquettes.

Hypocomplémentémie

Fréquente au cours du LES, elle peut relever de deux mécanismes (7) :

- une consommation du complément (CH50, C3, C4), souvent associée à l'existence d'une atteinte rénale ;

- un déficit génétique d'une fraction du complément (C4, parfois C2), non réversible sous traitement.

Syndrome des antiphospholipides (SAPL)

Il est défini par l'association de : (7)

- manifestations cliniques (thromboses vasculaires ou avortements répétés) ;
- manifestations biologiques : présence d'anticorps antiphospholipides à titre significatif et confirmée par deux recherches espacées d'au moins 6 semaines.

Il existe plusieurs types d'anticorps de spécificité voisine dirigés contre des protéines associées aux phospholipides :

- antiprothrombinase (ou anticoagulant circulant de type lupique), dépisté in vitro par des tests de coagulation (allongement du temps de céphaline activée) ;
- anticorps anticardioline de type IgG ou IgM :
 - recherchés par test immunologique ELISA,
 - responsables de la positivité dissociée de la sérologie syphilitique (VDRL positif, TPHA négatif) ;
- anticorps antibêta2-glycoprotéine I, cofacteur associé à la cardioline.

Au cours du syndrome des APL, on note :

- des manifestations dermatologiques (livedo racemosa, purpura nécrotique, nécroses digitales, hémorragies sousunguéales en flammèche) ;
- des manifestations vasculaires (thromboses veineuses et artérielles) ;
- des manifestations cardiaques (valvulopathies, endocardite de Libman-Sacks) ;
- des manifestations neurologiques ;
- des manifestations obstétricales (fausses couches spontanées répétées, mort foetale in utero, accouchement prématuré).

Le syndrome catastrophique des APL associe l'atteinte d'au moins 3 organes (reins, poumons, système nerveux, peau).

Le mécanisme des complications thrombotiques fait appel à l'interaction des anticorps antiphospholipides avec l'endothélium vasculaire et les plaquettes.

Au cours du SAPL, les thromboses relèvent donc d'un mécanisme différent de celui des vasculites lupiques (inflammation pariétale).

Le syndrome des APL peut être primitif ou associé à diverses maladies dont le LES dont il représente un facteur potentiel de gravité.

Des APL sans manifestation clinique sont trouvés au cours de très nombreuses affections (maladies auto-immunes, affections malignes, maladies infectieuses) mais aussi dans 5 à 10 % de la population générale, en particulier chez les sujets âgés et lors de certaines prises médicamenteuses (7).

2-4-10- Formes particulières

Grossesse

Le risque de poussée lupique grave chez la mère est important (7) :

- si la maladie est évolutive au début de la grossesse ;
- s'il existe une néphropathie et/ou une HTA préalables ;
- si le traitement corticoïde est interrompu par erreur.

À l'inverse, la grossesse n'est pas déconseillée si le lupus est en rémission depuis plus de 6 mois, avec une fonction rénale normale.

Les risques pour le fœtus sont divers :

- avortements spontanés s'il existe des anticorps antiphospholipides chez la mère ;
- la probabilité de mener spontanément une grossesse à terme étant réduite après un premier avortement, mais les traitements sont souvent efficaces ;
- prématurité, souffrance foetale et mortinatalité plus fréquentes chez les enfants de mère lupique ;
- lupus néonatal (bloc auriculoventriculaire complet, éruption cutanée néonatale de type annulaire transitoire) lié au passage transplacentaire d'anticorps anti-SSA (rare, 2 % des grossesses chez des femmes avec Ac anti-SSA).

● Planning of pregnancy
– Ensure that lupus is inactive for at least 6 months. Reassure patient (small risk for major flare)
– Discourage pregnancy if creatinine is >2 mg/dl
● Check for antiphospholipid antibodies and other antibodies that may be of relevance during pregnancy (eg, anti-SSA, anti-SSB)
● Check baseline labs including serology, and serum chemistry including creatinine, albumin, uric acid, anti-dsDNA, C3, C4
● Be aware of the small risk for congenital heart block (CHB), especially in women with both anti-SSA and anti-SSB antibodies or with a prior episode of CHB. In such cases, may monitor for CHB between 16 and 24 weeks of gestation
● Monitor closely blood pressure and proteinuria. Should this develop, differentiate between active nephritis and pre-eclampsia. The presence of generalised lupus activity and active urine sediment and significantly low serum complement favours lupus nephritis

TABLEAU 13 : PRISE EN CHARGE DE LA GROSSESSE DANS LE LED (3)

Lupus induits

Ils sont secondaires à l'administration prolongée de certains médicaments, essentiellement isoniazide (INH), Dpénicillamine, chlorpromazine, certains anticonvulsivants, bêta-bloquants, minocycline, interféron, anti-TNF.

Les oestroprogestatifs sont souvent responsables de poussées lupiques mais ils ne semblent pas susceptibles de déclencher un authentique lupus (7).

Les lupus induits surviennent généralement à un âge plus tardif que celui du lupus spontané et la prédominance féminine est beaucoup moins marquée (7).

Le tableau clinique est dominé par des signes généraux d'importance variable et des manifestations rhumatologiques, pleuropulmonaires et/ou péricardiques. Les atteintes cutanées, rénales et neurologiques sont exceptionnelles.

Leur profil biologique est particulier (7) :

- taux très élevé des FAN, souvent supérieur à 1/2 000 ;
- absence habituelle d'anticorps anti-ADN natif et d'hypocomplémentémie ;
- anticorps antihistones fréquemment présents (mais ceux-ci sont également présents dans les lupus spontanés).

L'arrêt du médicament inducteur suffit généralement à faire régresser les manifestations cliniques en quelques semaines. Une courte corticothérapie est cependant parfois utile. Les anomalies biologiques sont nettement plus longues à disparaître (7).

Agent	Risk
<i>Antiarrhythmics</i>	
Procainamide	High
Quinidine	Moderate
Disopyramide	Very low
Propafenone	Very low
<i>Antihypertensives</i>	
Hydralazine	High
Methyldopa	Low
Captopril	Low
Enalapril	Low
Acebutolol	Low
Labetalol	Very low
Pindolol	Very low
Clonidine	Very low
Minoxidil	Very low
Prazosin	Very low
<i>Antipsychotics</i>	
Chlorpromazine	Low
Perphenazine	Very low
Phenelzine	Very low
Lithium carbonate	Very low
<i>Anticonvulsants</i>	
Carbamazepine	Low
Phenytoin	Very low
Trimethadione	Very low
Primidone	Very low
Ethosuximide	Very low

Agent	Risk
<i>Antibiotics</i>	
Isoniazid	Low
Minocycline	Very low
Nitrofurantoin	Very low
<i>Anti-inflammatories</i>	
D-Penicillamine	Low
Sulfasalazine	Low
Phenylbutazone	Very low
Zafirlukast	Very low
Mesalamine	Low
<i>Diuretics</i>	
Chlorthalidone	Very low
Hydrochlorothiazide	Very low
<i>Antihyperlipidaemics</i>	
Lovastatin	Very low
Simvastatin	Very low
<i>Miscellaneous</i>	
Propylthiouracil	Low
Levodopa	Very low
Aminoglutethimide	Very low
Timolol eye drops	Very low
<i>Biologic agents</i>	
TNF α blockers	High
Interferon α	Low

TABLEAU 14 : MÉDICAMENTS INDUISANT UNE MALADIE PSEUDO-LUPIQUE ET DES ANTICORPS ASSOCIÉS (3)

2-5- Évolution et pronostic

La maladie lupique évolue par poussées successives entrecoupées de périodes de rémission de durée et de qualité très variables.

On oppose schématiquement des formes bénignes principalement cutané-articulaires et des formes graves associant diverses atteintes viscérales.

La surveillance biologique du LES comporte (7) :

- les examens biologiques usuels ;
- la recherche régulière d'une protéinurie ;

- des dosages répétés des anticorps anti-ADN natif et du complément (CH50, C3, C4) (en l'absence de déficit constitutionnel).

Le pronostic du LES s'est considérablement amélioré depuis 30 ans, notamment en raison du diagnostic des formes frustes et des progrès thérapeutiques. Le taux de survie à 10 ans est d'environ 90 % (7).

Les causes de mortalité sont, outre la responsabilité propre de la maladie, la part croissante des infections notamment opportunistes, de l'athérome accéléré et des néoplasies, soulignant les risques liés à l'utilisation prolongée des corticoïdes et des immunosuppresseurs (7).

2-6- Traitement

Le traitement du lupus doit être adapté à la forme clinique et à la sévérité de la maladie.

Les formes viscérales graves doivent être traitées rapidement et efficacement de façon à limiter les séquelles. Tout traitement immunosuppresseur excessif doit être évité.

La prise en charge se fixe plusieurs objectifs : (7)

- à court terme :

- assurer le confort quotidien,
- préserver les fonctions vitales dans les poussées graves ;

- à moyen terme :

- s'opposer à l'évolution prévisible des atteintes viscérales,
- prévenir les poussées,
- empêcher les récurrences thrombotiques en cas de SAPL associé,
- préserver l'insertion socioprofessionnelle ;

- à long terme :

- guérir la maladie,
- limiter les effets délétères différés des traitements.

L'éducation des patients permet de prévenir les risques de l'arrêt intempestif du traitement et d'informer les patients de la nécessité d'éviter l'exposition solaire (utilisation d'un écran d'indice de protection élevé).

Traitement de fond et traitement des formes mineures cutané-articulaires : (6)

Les lupus quiescents ne justifient qu'une simple surveillance.

Formes mineures cutané-articulaires :

Le traitement repose sur :

- les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) : aspirine (2 à 4 g/j) ;
- les antimalariques de synthèse, d'efficacité démontrée : hydroxychloroquine (Plaquenil® 400 mg/j) :
 - efficacité jugée après 3 mois,
 - surveillance ophtalmologique annuelle (vision des couleurs, échelle d'Amsler) à la recherche d'éventuels signes de toxicité rétinienne, qui imposent l'arrêt du traitement,
 - autres effets secondaires plus rares (neuromyopathie, agranulocytose, bloc auriculoventriculaire).

La persistance de symptômes articulaires peut légitimer une corticothérapie inférieure à 10 mg/j de prednisone. À l'inverse, une atteinte cutanée résistante aux antimalariques ne constitue pas une indication à la corticothérapie, mais justifie le recours à d'autres thérapeutiques dermatologiques spécifiques telles que la thalidomide (7).

Traitement des formes viscérales (6)

Le traitement repose sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs.

Il comprend deux étapes, un traitement d'induction et un traitement d'entretien.

Le traitement d'induction doit être suffisamment efficace pour contrôler une poussée aiguë et éviter les séquelles.

Corticothérapie

- Prednisone (Cortancyl®) ; c'est le corticoïde de référence.
- Posologie de 1 mg/kg/j dans les formes graves (glomérulonéphrite proliférative diffuse, anémie hémolytique) et de 0,5 mg/kg/j dans les sérîtes.
- Prévention des effets secondaires :
 - l'accélération de l'athérogenèse impose de prendre en compte HTA, diabète, dyslipidémie, tabagisme. . .
 - diététique excluant le sodium et restreignant les apports glucidiques conseillés, associée à une supplémentation potassique,
 - complications digestives : utilisation des anti- H2 et des inhibiteurs de la pompe à protons,
 - ostéoporose : adjonction quotidienne de vitamine D et de calcium associés éventuellement aux diphosphonates,
 - risques infectieux majorés par la corticothérapie à forte dose : dépistage et traitement systématique des foyers infectieux latents. (7)

En pratique, la corticothérapie d'attaque est prescrite pour une durée de 4 à 6 semaines.

La dégression progressive se fait par diminution de 10 % de la dose antérieure, tous les 10 à 15 jours.

Le sevrage, lorsqu'il est décidé, doit être précédé de l'exploration de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien. L'administration de fortes doses de corticoïdes par voie veineuse est employée dans le traitement des poussées graves, notamment rénales et neurologiques. Cette technique dite des « bolus » consiste en l'injection quotidienne de 1 g de méthylprednisolone (Solu-Médrol IV®) en 60 min pendant 3 jours consécutifs, relayée par une corticothérapie orale (7).

Immunosuppresseurs

Les formes viscérales graves ou corticodépendantes constituent les indications aux immunosuppresseurs (7).

Les risques majeurs de cette classe thérapeutique sont les infections à court terme, la stérilité et l'oncogénèse possible à long terme.

Diverses molécules sont utilisées dans les schémas traditionnels :

- Cyclophosphamide (Endoxan®) à la dose de 2 à 3 mg/kg/j,
- Azathioprine (Imurel®) à la dose de 2 à 4 mg/kg/j.

Outre leurs risques communs, le Cyclophosphamide expose plus particulièrement aux Cystopathies et aux cancers vésicaux..

Les indications de l'administration intraveineuse discontinue de Cyclophosphamide (initialement tous les mois pendant 6 mois puis tous les trimestres pendant 2 ans) diminuent au profit du Mycophénolate mofétil (Cellcept®) (7).

Le traitement d'entretien fait suite au traitement d'induction. Son but est de prévenir les rechutes. Il associe une corticothérapie faible dose, de l'hydroxychloroquine, et un immunosuppresseur (en cas d'utilisation d'un immunosuppresseur pendant la phase d'induction) de type Azathioprine (Imurel®) ou mycophénolate mofétil (Cellcept®). Le traitement d'entretien est poursuivi plusieurs années (6).

Cas particuliers (7)

❖ Thrombopénie périphérique

Si sévère et résistante à la corticothérapie :

- splénectomie précédée d'une vaccination antipneumococcique ;
- perfusions de fortes doses d'immunoglobulines souvent efficaces à court terme.

❖ Syndrome des antiphospholipides

Le traitement du SAPL complète le traitement du LES auquel il s'associe :

- thromboses récentes : héparinisation initiale suivie d'un relais par les antivitamine K
- prévention des récives par anticoagulation par antivitamine K (international normalized ratio [INR] à 3 en cas de thrombose artérielle) ;
- prévention des récives de pertes foetales : héparine sous-cutanée associée à l'aspirine
- en l'absence d'antécédents thrombotiques, l'aspirine au titre de la prévention primaire.

♣ Grossesse

Les risques de poussée lupique, dans le dernier trimestre de la grossesse et le post-partum, justifient pour certaines une majoration du traitement dont les modalités sont discutées.

Les antimalariques de synthèse peuvent être poursuivis pendant la grossesse.

La grossesse n'étant acceptable que dans certaines conditions, une contraception efficace est indispensable.

Les oestroprogestatifs sont formellement contreindiqués.

Le stérilet est généralement récusé chez les patientes traitées par corticothérapie en raison de ses risques infectieux et parce que son efficacité est moindre.

La contraception repose donc essentiellement sur les norstéroïdes à faible dose (ou micropilules progestatives), l'acétate de chlormadinone (Lutéran®) ou l'acétate de cyprotérone (Androcur®).

III - Lupus et Education Thérapeutique

L'HAS ainsi que l'OMS propose des guides et recommandations afin d'offrir une éducation thérapeutique aux patients.

Ces recommandations visent à aider les professionnels de santé dans la mise en oeuvre d'un programme personnalisé d'ETP.

A partir de ces guides, nous présenterons une idée de ce que pourrait proposer le pharmacien aux patients atteints de LED.

L'OMS a présenté des exemples de programmes d'ETP concernant le diabète et l'asthme, pathologies chroniques avec une incidence importante. Cependant, l'OMS souligne le fait que ces exemples présentent des démarches qui peuvent être transposées à toute pathologie chronique par les professionnels de santé impliqués dans le programme.

Dans tous les cas, et peu importe la pathologie en question, la clé du succès de l'ETP est l'accord entre le patient et le professionnel de santé ; le patient définit avec l'aide du professionnel de santé, ses propres objectifs.

3-1- Quels professionnels de santé

Tout professionnel de santé impliqué dans la prise en charge du patient atteint de maladie chronique peut l'informer d'un programme d'ETP.

Les personnes habilitées à proposer l'ETP d'après le décret n° 2010-906 sont (4):

- un professionnel de santé formé à l'ETP présentant les compétences nécessaires dans le domaine, sans besoin de l'intervention d'un autre professionnel de santé;
- une personne appartenant au programme d'ETP lorsque le professionnel de santé a besoin de l'assistance d'un autre professionnel de santé pour les enseignements;
- une équipe pluri-professionnelle d'ETP à qui le professionnel de santé adresse le patient.

- des patients apportant un retour d'expérience pendant les sessions de groupe d'ETP, tels que les membres d'associations agréées et d'organismes oeuvrant dans le champ de la promotion de santé, la prévention ou l'éducation pour la santé

Ainsi, d'après la Loi n°2009-879 du 21 juillet 2009, article 38 : missions des pharmaciens d'officine : « Les pharmaciens peuvent participer à l'ETP et aux actions d'accompagnement des patients définies aux articles L.1161-1 à L.1161-5. » (9).

De plus, d'après l'arrêté du 2 août 2010, les professionnels de santé doivent justifier :

- d'une formation d'au moins 40 heures d'enseignements théoriques et pratiques
- de compétences acquises dans le cadre de la formation initiale ou du DPC ou par des actions de formation continue
- de compétences relationnelles, pédagogiques et d'animation, méthodologiques et organisationnelles, biomédicales et de soins (OMS) pouvant être partagées au sein d'une équipe pluridisciplinaire.

Un programme d'ETP nécessite une équipe multiprofessionnelle (décret n° 2010-904). C'est en effet un programme coordonné par un médecin, un autre professionnel de santé ou un représentant d'une association de patients. Il doit être mis en oeuvre par au moins 2 professionnels de santé de professions différentes dont au moins un médecin. Un intervenant au moins doit justifier des compétences en ETP conformément à l'arrêté du 2 août 2010 ou d'une expérience rapportée par écrit d'au moins 2 ans dans un programme d'ETP.

Le programme doit être conforme au cahier des charges et doit être soumis au directeur général de l'ARS concernée (10).

Ainsi, un pharmacien formé à l'ETP possède les compétences nécessaires pour proposer une éducation thérapeutique à un patient souffrant d'une pathologie chronique et prendre part à un programme d'éducation thérapeutique.

3-2- Le patient au centre de la prise en charge

La notion primordiale de la mise au point de l'ETP est la démarche centrée sur le patient, qui s'appuie sur une relation de partenariat avec le patient, ses

proches, et le professionnel de santé dans le but de construire ensemble une option de soins, et de suivre sa mise en oeuvre et son ajustement dans le temps (11).

Cette démarche permet de valoriser et mettre à contribution la complémentarité entre l'expertise des professionnels et l'expérience du patient acquise au fur et à mesure de sa vie avec ses problèmes de santé ou psychosociaux, la maladie et ses répercussions sur sa vie personnelle et celle de ses proches.

La démarche centrée sur le patient se construit autour de trois notions (11) :

- la personnalisation des soins
- le développement et le renforcement des compétences du patient
- une continuité des soins dans le temps

La personnalisation des soins

Elle se fait par l'écoute, le partage des informations et des décisions, et la délivrance de conseils et de précautions à prendre (11) :

- écouter et encourager l'expression du patient ou de ses proches
- choisir le moment le plus adéquat pour délivrer une information
- s'appuyer sur les connaissances du patient, ses représentations et ses croyances, le sens et la valeur qu'il attribue à la maladie et aux thérapeutiques
- s'assurer que les informations délivrées sont claires, retenues et comprises (dire, faire-dire, redire)
- utiliser des schémas, des illustrations, faire appel aux proches, à un interprète ou un médiateur de santé de même culture, à un assistant de communication
- conseiller des sources d'information fiables, sites web ou d'associations agréées d'usagers.

Les objectifs du programme d'ETP doivent être identifiés (11) :

- échanger des informations pour aboutir à l'acceptation mutuelle par le patient et le professionnel de santé
- éclairer la personne sur son état de santé et son évolution
- éclairer la personne sur les investigations, thérapeutiques, soins, existence ou non d'une alternative
- s'accorder avec le patient sur les objectifs à atteindre

- délivrer des conseils personnalisés et expliquer les précautions à prendre
- s'accorder avec le patient sur les modalités de suivi et de réajustement de la stratégie thérapeutique.

Développement et renforcement des compétences du patient

Ils se font par la proposition de temps dédiés d'éducation thérapeutique en lien avec la stratégie thérapeutique.

Le professionnel de santé propose une ETP sous la forme d'une activité ciblée personnalisée. C'est un apprentissage pratique, ponctuel, mis en oeuvre par un professionnel de santé formé à l'ETP pour répondre à un besoin éducatif précis lié à la stratégie thérapeutique au sens large.

En pratique, l'activité éducative ciblée consiste à :

- évaluer le besoin éducatif, les connaissances et les compétences de départ du patient, sa compréhension de la maladie, des thérapeutiques et de leurs conséquences.
- proposer au patient un cadre pour l'apprentissage d'une compétence définie au préalable, un déroulement et un contenu précis sur un temps suffisamment long pour utiliser des méthodes interactives permettant au patient de manipuler, s'exercer, être mis en situation de résoudre des problèmes.
- s'assurer de l'acquisition de la compétence et des conditions de réalisation dans la vie quotidienne, donner et recevoir du feedback : reformulation, mise en situation, observation et retour de la part du soignant et du patient.

Voici des exemples d'activités éducatives ciblées sur une compétence, personnalisées et réalisées lors d'une séance dédiée en individuel ou en groupe qui peut être renforcée par une autre séance si besoin :

- apprentissage d'une auto-surveillance, auto-mesure, auto-évaluation
- gestion quotidienne des traitements
- application d'une conduite à tenir face à un signe d'alerte
- apprentissage d'une pratique ou technique de soin

- changements du mode de vie
- adaptation de sa thérapeutique à un autre contexte de vie
- adaptation à la maladie
- analyse avec le patient de divers incidents

Compétences	Objectifs spécifiques (exemples)
1. Comprendre, s'expliquer	Comprendre son corps, sa maladie, s'expliquer la physiopathologie, les répercussions sociofamiliales de la maladie, s'expliquer les principes du traitement.
2. Repérer, analyser, mesurer*	Repérer des signes d'alerte des symptômes précoces, analyser une situation à risque, des résultats d'examen. Mesurer sa glycémie, sa tension artérielle, son débit respiratoire de pointe, etc.
3. Faire face, décider*	Connaître, appliquer la conduite à tenir face à une crise (hypoglycémie, hyperglycémie, crise d'asthme, etc.), décider dans l'urgence, etc.
4. Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne, de gestion de sa vie et de sa maladie, résoudre un problème de prévention*	Ajuster le traitement, adapter les doses d'insuline. Réaliser un équilibre diététique sur la journée, la semaine. Prévenir les accidents, les crises. Aménager un environnement, un mode de vie, favorables à sa santé (activité physique, gestion du stress, etc.).
5. Pratiquer, faire*	Pratiquer les techniques (injection d'insuline, autocontrôle glycémie, spray, chambre d'inhalation, peak flow). Pratiquer des gestes (respiration, auto-examen des œdèmes, prise de pouls, etc.). Pratiquer des gestes d'urgence.
6. Adapter, réajuster*	Adapter sa thérapeutique à un autre contexte de vie (voyage, sport, grossesse, etc.). Réajuster un traitement ou une diététique. Intégrer les nouvelles technologies médicales dans la gestion de sa maladie.
7. Utiliser les ressources du système de soins. Faire valoir ses droits	Savoir où et quand consulter, qui appeler, rechercher l'information utile ; Faire valoir des droits (travail, école, assurances, etc.). Participer à la vie des associations de patients, etc.

* Les compétences comprennent des compétences dites de sécurité qui visent à sauvegarder la vie du patient.

TABLEAU 15: EXEMPLES DE COMPÉTENCES À ACQUÉRIR PAR UN PATIENT AU TERME D'UN PROGRAMME D'ETP (MATRICE DE COMPÉTENCES DÉVELOPPÉES EN 2001 PAR JF D'IVERNOIS ET R GAGNAYRE) (12)

La continuité des soins dans le temps

Elle se fait par l'écoute, le suivi et le soutien du patient tout au long de son parcours. En effet, l'engagement du patient dans ses soins peut varier voire décliner au fil du temps pour diverses raisons. Tout professionnel de santé impliqué dans le parcours de soin du patient fait appel, au moment opportun et en fonction des besoins du patient, à l'information, aux conseils, à l'éducation thérapeutique pour soutenir la motivation et l'action du patient.

Il est important d'encourager les comportements bénéfiques à la santé et soutenir sa motivation à se soigner.

Le professionnel de santé doit (11) :

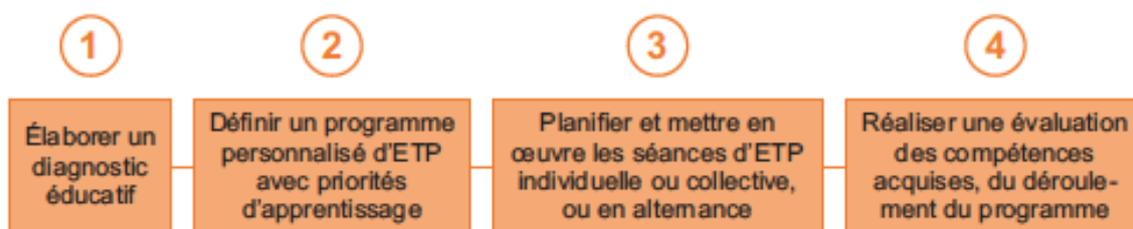
- écouter et reconnaître les efforts du patient
- tenir compte de l'expérience et du vécu du patient
- poser des questions au patient sur ses difficultés à suivre les thérapeutiques et à s'adapter, et analyser ces difficultés
- évaluer avec le patient le retentissement de la maladie sur sa vie quotidienne
- évaluer les effets de l'éducation thérapeutique
- s'accorder avec le patient sur la poursuite ou l'ajustement des objectifs
 - si les objectifs sont atteints : renforcer et personnaliser, s'accorder avec le patient sur les modalités de son suivi,
 - si les objectifs sont partiellement ou non atteints : identifier les éventuelles complications, réévaluer les besoins éducatifs, poursuivre ou proposer une éducation thérapeutique selon une modalité adaptée aux besoins du patient.

3-3- Réaliser l'éducation thérapeutique

L'offre d'ETP doit s'adapter en termes de moyens et de durée aux besoins d'ETP, et comprend (12) :

- une séance individuelle d'élaboration du diagnostic éducatif
- des séances d'éducation thérapeutique collectives ou individuelles
- une séance individuelle d'évaluation des compétences acquises
- une coordination des professionnels de santé impliqués dans la prise en charge de la maladie chronique autour et avec le patient.

La mise en oeuvre de l'éducation thérapeutique du patient suit un plan en 4 étapes :



❖ **Etape 1 : Elaborer le diagnostic éducatif.** (12)

Cette étape est très importante, elle permet tout d'abord d'évaluer l'attitude du patient vis à vis de la proposition de l'ETP. Elle permet de connaître le patient, d'identifier avec lui ses besoins, ses attentes, ses questionnements.

Il est primordial lors de cette étape de prendre en compte l'ensemble des particularités du patient, à savoir sa personnalité, son mode de vie, ses projets de vie. Il est ici question d'identifier le patient, chercher à le connaître afin de développer un ETP autour de lui, répondant au mieux à ses besoins propres.

C'est ici que l'on peut déterminer les ressources du patient : ses représentations et croyances quant à la maladie, ses leviers et freins, l'implication de son entourage dans sa pathologie et sa prise en charge...

Le diagnostic éducatif est l'étape essentielle à l'initiation de l'ETP qui permet, en accord des recommandations de l'OMS, de créer un programme adapté « sur-mesure » au patient et sa pathologie chronique.

❖ **Etape 2 : Définir un programme personnalisé d'ETP avec des priorités d'apprentissage.** (12)

Il est question lors de cette étape de réfléchir et formuler avec le patient les objectifs de sa prise en charge, c'est à dire quelles sont les compétences à acquérir au décours de son ETP, et planifier son programme d'ETP. La formulation doit être claire pour le patient, il doit comprendre clairement les objectifs.

Il est important ici de partager les informations et le programme avec l'ensemble des acteurs de santé impliqués dans sa prise en charge.

Les patients atteints de LED doivent pouvoir :

- comprendre leur maladie
- reconnaître leurs symptômes
- comprendre les bases du traitement
- reconnaître une poussée de la maladie
- connaître et prévenir les éléments favorisant les poussées

❖ **Etape 3 : Planifier et mettre en oeuvre les séances d'ETP individuelles ou collectives en alternance. (12)**

Il est important ici de déterminer quels outils permettront au patient d'atteindre les objectifs fixés, et quel type d'approche lui sera le plus profitable :

- sélectionner les contenus à proposer lors de séance d'ETP, les méthodes et techniques participatives d'apprentissage.
- proposer, selon les possibilités locales, les besoins et préférences du patient, une planification des séances et en convenir avec le patient.
- réaliser les séances.
- une alternance de séances collectives et individuelles peut être :
 - soit prévue d'emblée dans la planification individuelle du programme
 - soit planifiée en cours de déroulement du programme en fonction des besoins du patient ou sur proposition du professionnel de santé ou de l'équipe.

Quelles sont les ressources éducatives pour l'apprentissage de compétences ?

Ressources	Exemples
Techniques de communication centrées sur le patient	Écoute active, empathie, attitude encourageante, entretien motivationnel à utiliser en particulier au moment de l'élaboration du diagnostic éducatif, au cours du suivi éducatif et du suivi médical, pour initier un changement chez le patient, soutenir sa motivation au fil du temps
Techniques pédagogiques	Exposé interactif, étude de cas, table-ronde, remue-méninges, simulation à partir de l'analyse d'une situation ou d'un carnet de surveillance, travaux pratiques, atelier, simulations de gestes et de techniques, activités sportives, jeu de rôle, témoignage documentaire, technique du photolangage®
Outils	Affiche, classeur-imagier, bande audio ou vidéo, cédérom, brochure, représentations d'objets de la vie courante, etc.

TABLEAU 16 : RESSOURCES ÉDUCATIVES POUR L'APPRENTISSAGE DE COMPÉTENCES (12)

❖ **Etape 4 : Réaliser une évaluation des compétences acquises, du déroulement du programme.**

A l'issue des séances, cette étape permet une mise au point : que sait le patient? Qu'a-t-il appris? Que lui reste-t-il à comprendre ou apprendre? Elle permet d'évaluer les compétences que l'ETP a permis au patient d'acquérir mais également s'il reste des compétences à acquérir, et donc de proposer au patient un nouvelle ETP.

Comment conduire les séances d'éducation thérapeutique du patient ?

Les séances collectives d'ETP

Taille du groupe : au minimum 3 personnes, au maximum 6 à 8 enfants, 8 à 10 adultes

Durée de la séance : 45 minutes chez l'adulte, plus courte chez l'enfant, avec des pauses

Intérêt :

- ▶ rassemblent des patients qui ont des objectifs éducatifs similaires ;
- ▶ sont propices au partage d'expériences et à la transmission des savoirs d'expérience ;
- ▶ font appel à des patients pour compléter l'intervention des professionnels de santé : partage d'expérience, relais des messages des professionnels, échanges sur les préoccupations quotidiennes et leurs résolutions.

Les séances individuelles d'ETP

Durée de la séance : 30 à 45 minutes

Intérêt :

- ▶ facilitent l'accès aux séances des patients ayant une dépendance physique, sensorielle ou cognitive ou des difficultés à se trouver en groupe ;
- ▶ permettent de favoriser l'accessibilité aux séances ;
- ▶ permettent dans certaines situations une meilleure adaptation à la réalité de vie du patient.

FIGURE 16 : ORGANISATION DES SÉANCES D'ETP (12)

3-4- Rôle des associations de patient dans le développement des programmes d'éducation thérapeutique

La loi du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires a permis aux actions d'accompagnement d'entrer dans le Code de Santé Publique, selon les termes suivants : « Les actions d'accompagnement font partie de l'éducation thérapeutique. Elles ont pour objectif d'apporter une assistance et un soutien aux malades, ou à leur entourage, dans la prise en charge de la maladie ».

De plus, le décret du 2 août 2010 relatif aux conditions d'autorisation des programmes d'éducation thérapeutique du patient, précise que ceux-ci nécessitent la participation d'au moins deux professionnels de santé différents, dont un médecin, mais qu'ils peuvent être coordonnés « par un représentant dûment mandaté d'une association de patients agréée » (10). La contribution des associations de patients aux activités d'éducation thérapeutique est donc reconnue par le législateur.

Les associations de patients ont un rôle important de soutien psychologique aux patients, d'autant plus dans un contexte de pathologie chronique, elles apportent aux patients et à leur famille.

Les associations organisent des activités centrées sur le patient:

- activités de nature informative : organisation de congrès, colloques, permanences téléphoniques, réunions.
- activités de nature éducatives ; apporter des connaissances sur la pathologie du patient et la thérapeutique correspondante
- activités de conseil et de soutien motivationnel.

L'association Lupus France a été créée en 1999. Ses missions sont d'informer et sensibiliser. Elle est un soutien important pour les patients et les professionnels de santé (13).

L'association dispose d'un site internet, qui permet aux patients d'être informés sur les congrès, les éventuels programmes d'ETP, et surtout d'établir un premier contact avec les patients. Ci-dessous, la page d'accueil du site Lupus France (13) :

« Bienvenue sur le site Lupus France,

Malades, parents ou amis de malades atteints d'une maladie lupique dont le LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINÉ ou SYSTEMIQUE constitue une des formes sévères, nous avons traversé l'épreuve souvent longue et angoissante de l'annonce du diagnostic.

La maladie enfin nommée, nous avons cherché à nous informer sur cette maladie assez rare, orpheline, dont l'origine est encore incertaine.

Et nous avons mesuré que la simple recherche d'informations était une démarche difficile, jalonnée d'innombrables questions :

Où trouver des informations fiables et cependant accessibles au plus grand nombre ?

Comment éviter le double danger de dramatiser ou de minimiser une maladie aussi complexe, multiforme et imprévisible ?

Comment faire face à la solitude, aux handicaps réels bien que parfois invisibles que la maladie peut générer ?

Comment faire comprendre aux malades la nécessité de forger leur propre vigilance ?

Comment les mettre en garde contre les charlatans et leurs thérapeutiques dangereuses voire délirantes ?

Comment convaincre des médecins qui ne seraient pas encore persuadés que les malades, leurs proches et eux-mêmes ont tout à gagner en organisant une information bien construite, une écoute attentive et une prise en charge bien coordonnée ?

N'ayant pas trouvé de structure qui pose clairement ces questions et soit déterminée à leur apporter un éclairage pertinent et des analyses solides, nous avons créé, en août 1999 LUPUS FRANCE.

Vaincre la peur de ces maladies et les craintes que suscitent leurs traitements en contribuant à instaurer un climat de confiance entre soignés et soignants, tel est

notre objectif premier que les progrès thérapeutiques dans la maîtrise de ces maladies, viennent heureusement conforter. »

L'association Lupus France participe, avec l'Hôpital Haut-Lévêque du Centre Hospitalier de Bordeaux, à un nouveau programme d'ETP., sous la forme d'ateliers. Le 27 novembre 2015, le Docteur Isabelle RAYMOND, Pharmacien Clinicien à l'Hôpital au Lévêque, a organisé une réunion avec les participants de ces ateliers afin de dresser un premier bilan de cette action. L'association Lupus France, présente aux côtés de l'hôpital depuis le démarrage de ce projet, a pu recueillir plusieurs témoignages :

« Cela m'a permis de mieux comprendre ma maladie, d'écouter mon corps, d'essayer de déculpabiliser vis-à-vis de la fatigue, et surtout de me sentir moins seule. C'est un moment de partage avec d'autres qui ont la même maladie malgré différents symptômes et différentes atteintes. »

Anna

« Apprendre à mieux gérer ma maladie au quotidien. Mieux parler de la maladie aux autres et être rassuré. »

Maryse

« Pouvoir partager ce que l'on ressent et se sentir compris... En quelques mots c'est ce que m'apporte l'atelier thérapeutique. »

Adèle

« Ces ateliers m'ont permis de partager mon savoir et écouter les autres. Je sais grâce à l'équipe médicale et mes collègues « lupiques », que je peux m'exprimer et être comprise. Je me sens moins seule... Merci à vous. »

Emilie

« Quand vous partagez votre vécu avec une personne et qu'il suffit de quelques mots pour se comprendre alors vous vous sentez moins seule dans ce combat. »

Sonia

« Durant les ateliers thérapeutiques, j'apprends à mieux connaître ma maladie, ainsi j'ai les outils pour mieux la combattre et savoir réagir au bon moment. »

Laurence

« Pour ma famille, je n'ai pas de maladie. Ma mère est venue à la première réunion, cela m'a beaucoup aidée pour que ma famille me voie différemment. Mon combat c'est tous les matins de me lever et faire connaître ma maladie à ma famille. »

Sylvia

« Les échanges dans le cadre des ateliers ont atténué ma peur de l'avenir concernant l'évolution de la maladie : « Comment je vais vieillir ? ». La peur est au diagnostic, l'appréhension est sur le long terme... »

Mélissa

D'après Marie-Pierre Martin Lasserre, psychologue clinicienne (13), « les divers témoignages soulignent le rôle des ateliers d'éducation thérapeutique dans l'amélioration de la connaissance de leur affection, de l'origine de leurs symptômes, de leurs traitements...

Au-delà de ces aspects, les patients décrivent d'autres effets thérapeutiques engendrés par la participation à de tels groupes. (...). Les ateliers ont été des lieux de parole où tout pouvait être évoqué sur la maladie, mais aussi sur les conséquences de celle-ci dans la vie quotidienne de la personne. Un lieu, des participants, qui consentent à passer du temps pour écouter le ressenti d'une personne sur sa fatigue, sur sa tristesse face à l'incompréhension de son entourage, sur sa douleur tellement intense qu'elle oblige au repos et prive de certains moments de vie. (...) En rencontrant d'autres personnes atteintes de la même maladie, le sentiment d'être « différent », « anormal », « moins bien qu'un autre » s'estompe. Les participants disent se sentir moins isolés et avoir l'opportunité de parler de leur affection sans crainte de jugement, sans honte. Constater que l'on est plusieurs à mener le même combat donne une force nouvelle et aide à dédramatiser les épreuves du quotidien. (...) En participant à ces ateliers qui incitent à prendre soin de soi, les patients disent avoir trouvé un meilleur positionnement par rapport à la

maladie. Leurs témoignages relatent plus de tolérance et de bienveillance envers eux-mêmes, notamment avec une perception de leur fatigue moins culpabilisante. C'est aussi une prise de conscience de l'aspect invisible mais bien réel de la maladie, de la légitimité de la souffrance qu'elle entraîne. »

Ainsi, les associations de patients sont une ressource estimable dans la prise en charge de patients atteints par des pathologies chroniques. Elles permettent le développement de savoir et connaissances sur les maladies et leurs traitements par une source originale et authentique. Elles sont basées sur le partage de vécus, de représentations, de sensations et de savoir qui permettent au patient de mieux vivre sa maladie et son traitement.

Un patient atteint de lupus se présentant au Pharmacien peut être orienté vers ce type d'associations. Mais aussi, le Pharmacien peut prendre part à des programmes d'ETP dans lesquels des séances de groupe permettront cet échange entre malades.

3-5- Adapter l'ETP à la pathologie : le lupus

Nous avons vu que tout professionnel de santé formé peut orienter ou prendre part à un programme d'ETP. Le Pharmacien est un des professionnels de santé participant à la prise en charge globale des patients ; il est le spécialiste du médicament.

Ceci lui confère un rôle important dans le soutien du patient afin de déceler les difficultés rencontrées avec les traitements, optimiser leur prise, et permettre une meilleure observance du patient.

En France, la définition du rôle du pharmacien est particulière puisque celui-ci est défini « en creux » : le CSP définit en réalité tout ce que le pharmacien n'a pas le droit de faire et ce que les non-pharmaciens n'ont pas le droit de faire. Néanmoins, plusieurs articles de loi définissent les missions du pharmacien. Selon l'article

R5015-2 du Code de la Santé publique, « le pharmacien exerce sa mission dans le respect de la vie et de la personne humaine. Il doit contribuer à l'information et à l'éducation du public en matière sanitaire et sociale. ». L'article R5015-48 précise que «le pharmacien doit assurer dans son intégralité l'acte de dispensation du médicament, associant à sa délivrance (14) :

- l'analyse pharmaceutique de l'ordonnance médicale si elle existe ;
- la préparation éventuelle des doses à administrer ;
- la mise à disposition des informations et les conseils nécessaires au bon usage du médicament. Il a un devoir particulier de conseil lorsqu'il est amené à délivrer un médicament qui ne requiert pas une prescription médicale. Il doit, par des conseils appropriés et dans le domaine de ses compétences, participer au soutien apporté au patient. La participation du pharmacien à l'ETP semble évidente. Son rôle dans ce processus pluri-disciplinaire est d'ailleurs prévu dans la nouvelle loi HPST du 21 juillet 2009 qui intègre officiellement l'ETP au parcours de soin des patients atteints de maladie chronique. De plus, le problème du secret professionnel ne se pose pas puisque l'ensemble de la profession y est soumis selon l'article R5015-5 du CSP.

L'article 38 de la loi HPST a défini huit nouvelles missions pour les pharmaciens d'officine. Quatre missions relèvent d'un accomplissement obligatoire (soins de premier recours, coopération entre professionnels de santé, mission de service public de la permanence des soins, actions de veille et de protection sanitaire). Parmi les quatre autres, l'éducation thérapeutique est retrouvée avec le pharmacien référent EPHAD (Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes), pharmacien correspondant, conseils et prestations pour améliorer ou maintenir l'état de santé des personnes.

Le rôle d'éducation fait partie du quotidien du pharmacien d'officine : répondre aux questions, écouter, conseiller, orienter, surveiller. Ce rôle, renforcé désormais par la loi, a permis le développement d'une nouvelle activité pour le pharmacien d'officine : les entretiens éducatifs. Ces entretiens sont en fait un accompagnement thérapeutique afin de renforcer le suivi des patients atteints de pathologies chroniques. Cet accompagnement spécial et approfondi concerne pour l'instant deux types de traitements chroniques, dans le cadre d'accords signés avec l'Assurance

maladie (9), les anticoagulants oraux par antivitamine K (AVK) et les traitements de l'asthme.

Concernant le suivi des patients sous AVK, il a été mis en place en juin 2013 et comprend :

- un entretien à l'initiation du traitement,
- la réalisation d'au moins deux entretiens pharmaceutiques annuels, au cours desquels le pharmacien informe et conseille le patient sur le bon usage des médicaments qui lui ont été prescrits dans le cadre de son traitement,
- le contrôle de la réalisation de l'INR (examen biologique qui permet d'évaluer l'action de l'AVK sur la fluidité du sang),
- en cas de besoin, la prise de contact avec le prescripteur avec l'accord du patient.

Comme nous avons pu le voir, l'ETP est applicable et transposable à toute pathologie chronique. Nous nous appuyerons donc ici sur les modèles de séances d'ETP des pharmaciens d'officine dans le cadre du suivi des patients sous AVK, afin d'imaginer à quoi pourraient ressembler ces entretiens pour des personnes atteintes de lupus. Nous nous appuyerons également sur les diverses recommandations citées (OMS, HAS) afin d'organiser et structure ces séances.

Prise en charge d'un patient atteint de LUPUS

Proposer une
éducation
thérapeutique

= Expliquer au patient ce qu'apportera l'ETP à la gestion de sa maladie. Le patient doit comprendre les contraintes de temps et la disponibilité nécessaire. Il doit également comprendre que le but de l'ETP sera d'apporter des réponses et un soutien quant à sa maladie, et lui permettre de gérer au mieux l'incidence de la maladie sur sa vie.

Coordination des acteurs impliqués dans la prise en charge du patient



1 : Diagnostic éducatif :

recueil de données sur la situation du patient, son entourage, sa connaissance de la maladie, son ressenti, ses ressources et ses difficultés. Existe-t-il des situations particulières telles que des pathologies associées, un désir de grossesse, des difficultés socio-économiques?



2 : Définir les objectifs de l'ETP du patient :

- acquisition de compétence : comprendre sa maladie et les principes du traitement
- repérer les signes d'alerte des symptômes, analyser des situations à risque (exposition au soleil), des résultats d'examen
- savoir où et quand consulter (urgences, médecine interne...)



3 : Planifier et mettre en oeuvre les séances :

Utiliser les techniques de communication, pédagogiques et outils nécessaires (livrets, dessins, jeux, matériel pour geste technique,...).
L'espace-temps réservé à chaque séance est de 30 à 45 minutes.



4 : Réaliser une évaluation des compétences acquises :

- les objectifs ont-ils été atteints?
- des séances supplémentaires sont-elles nécessaires?
- transmettre une éventuelle synthèse aux autres professionnels de santé impliqués



Prendre en compte le vécu du patient à chaque étape!

Suivi médical et éducatif du patient :

- redéfinir des objectifs et des modalités de l'éducation
- actualiser le diagnostic éducatif
- proposer au patient une ETP de suivi régulier (ou de renforcement) si besoin

Après avoir imaginé la prise en charge globale du patient dans le cadre de son ETP, nous nous basons ensuite sur les recommandations publiées par l'Assurance Maladie dans le cadre des entretiens AVK. En effet, l'Assurance Maladie publie des fiches de suivi patient et des guides d'accompagnement afin d'aider le pharmacien à organiser les séances d'ETP. En prenant donc exemple sur les fiches publiées concernant les patients traités par AVK, nous essayons ici de reproduire une fiche que le Pharmacien d'officine pourrait utiliser dans le suivi des patients atteints de lupus.

Entretien Pharmaceutique LED

Fiche de Suivi Patient (15)

Ce questionnaire, élaboré à partir des documents de référence établis par l'ANSM, constitue une trame d'échanges avec le patient. Il aborde dans ce cadre l'ensemble des points qui apparaissent incontournables pour un suivi optimal du patient. Il doit ainsi être considéré comme un fil conducteur de l'entretien et non comme un verbatim précis des questions à poser. Vous devrez par conséquent vous l'approprier afin d'être en mesure de vous adapter à la situation réelle de l'entretien.

Ce questionnaire constitue également, pour vous, un support du suivi du patient qu'il conviendra de conserver afin de mieux appréhender le prochain entretien. A chaque question posée, complétez si nécessaire avec des explications et analysez les réponses faites par le patient afin d'adapter votre discours et vous assurer de la bonne compréhension des messages transmis. Vous devez enfin évaluer la situation et juger s'il est opportun ou non de contacter le médecin ou de conseiller au patient une consultation chez son médecin.

Il relève de la compétence du pharmacien d'apprécier le degré d'accompagnement qui doit être mis en œuvre ainsi que le nombre d'entretiens nécessaire au suivi optimal du patient. Ce degré d'accompagnement doit être adapté à chaque patient en fonction de sa réceptivité et de son appropriation des messages transmis.

La convention stipule que l'accompagnement du pharmacien passe par un entretien à l'initialisation du traitement et la réalisation d'au moins deux entretiens annuels

L'appréciation de l'appropriation par le patient des informations essentielles se fait selon 3 niveaux : Acquis (A) Partiellement Acquis (PA) Non Acquis (NA)

Le pharmacien considère qu'une notion est

- « acquise » dès lors qu'elle est parfaitement intégrée par le patient,
- « partiellement acquise » dès lors que le patient a des connaissances incomplètes ou imprécises,
- « non acquise » dès lors que le patient ne sait rien sur le sujet.

INFORMATIONS GENERALES CONCERNANT LE PATIENT

Nom :

Prénom :

Date de naissance :

N° d'Immatriculation :

Régime d'affiliation :

Adresse :

Date entretien 1 et nom du pharmacien :

Date entretien 2 et nom du pharmacien :

Date entretien 3 et nom du pharmacien :

	Entretien 1	Entretien 2	Entretien 3
Forme clinique de la maladie et organes atteints			
Nom du prescripteur			
Nom des médicaments prescrits			
Nom des médicaments prescrits en phase d'induction			
Nom des médicaments prescrits en phase d'entretien			
Autres médicaments pris par le patient			
Habitudes de vie pouvant interférer avec la maladie et/ou les traitements			
Difficultés motrices/ cognitives/sensorielles			

Le patient dispose-t-il de supports informatifs sur le LED?			
Le patient connaît-il les associations de patients atteints du lupus?			
Demander au patient comment il vit globalement son traitement.			

Notions générales sur le traitement

Principe du traitement

	Entretien 1			Entretien 2			Entretien 3		
Le patient connaît-il son traitement?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il pourquoi ce traitement lui a été prescrit?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient connaît-il l'évolution du lupus?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il à quel type d'atteinte son traitement est-il adapté?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient connaît-il les mécanismes d'action de ses médicaments?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il reconnaître des phases de poussée de sa maladie?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il quoi faire en cas de phase de poussées?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient connaît-il les doses de ses médicaments lors des phases d'entretien?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient connaît-il les risques de son traitement et les précautions à prendre ?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il quelles mesures préventives sont à prendre (soleil/ tabac/mesures diététiques)?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient connaît-il les moments de prise de ses médicaments?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient sait-il quoi faire en cas d'oubli ou de vomissements?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA
Le patient est-il globalement observant?	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> PA	<input type="checkbox"/> NA

Les autres médicaments

	Entretien 1	Entretien 2	Entretien 3
Hormis ce traitement, le patient prend-il d'autres médicaments?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Le patient connaît-il les médicaments contre-indiqués avec son traitement? Si oui peut-il en citer	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Arrive-t-il au patient de prendre d'autres médicaments qu'il a par exemple dans son armoire à pharmacie?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Arrive-t-il au patient de prendre de l'aspirine lorsqu'il a des douleurs?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non

Les professionnels de santé

	Entretien 1	Entretien 2	Entretien 3
En dehors de son médecin et son pharmacien, quels autres professionnels de santé le patient rencontre-t-il?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Le patient sait-il qu'il doit tenir informé son médecin traitant de toute intervention ou changement de sa situation (par exemple survenue d'une grossesse)	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non

Conclusion pour le patient

	Entretien 1	Entretien 2	Entretien 3
Le patient a-t-il des questions?	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non

Conclusion pour le Pharmacien

	Entretien 1	Entretien 2	Entretien 3
Petite synthèse de l'entretien			
Appréciation du pharmacien sur le niveau d'information du patient			
Principaux points sur lesquels il faudra revenir en priorité lors de l'entretien suivant.			
Prévoir la présence d'un accompagnant pour l'entretien suivant.	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Participation possible à un programme d'ETP	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Participation possible à des séances collectives.	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non

Le Pharmacien peut également développer ou s'appuyer sur des maquettes informatives, diffusées par différents organismes, tels que des associations de patients atteints pour l'affiche ci-dessous : (16)

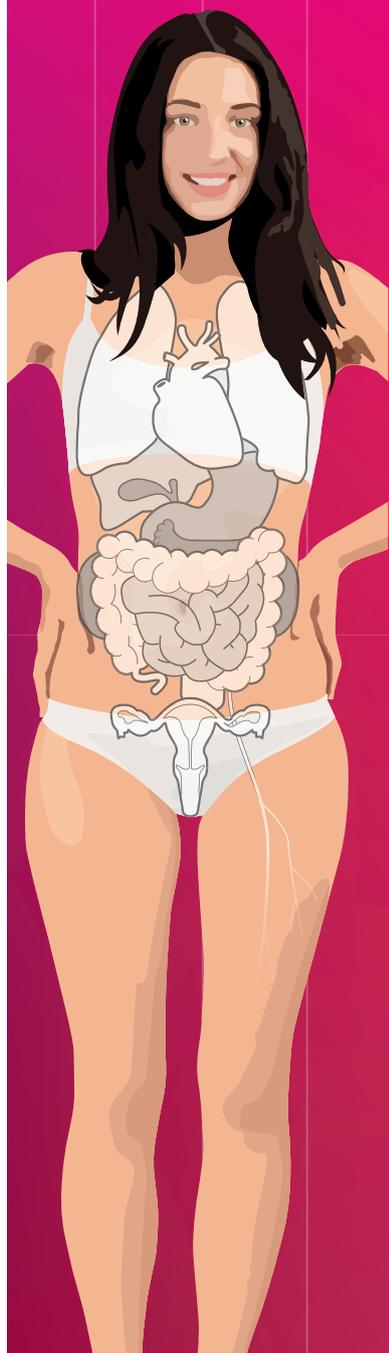
FIGURE 17 : FICHE INFORMATIVE LUPUS SUISSE (16)

Schweizerische Lupus Erythematodes Vereinigung
 Associazione Svizzera del Lupus Eritematoso
 Association Suisse du Lupus Érythémateux

lupus  suisse

Lupus Érythémateux Systémique (LES)

Le lupus est une maladie auto-immune dont les symptômes touchent différents organes. Le corps produit des anticorps qui ne combattent pas les infections, comme c'est normalement le cas, mais qui s'attaquent aux structures cellulaires et tissulaires propres de l'organisme lui-même.



Symptômes

Symptômes généraux

Fatigue, épuisement
 Diminution des performances
 Manque de concentration
 Fièvre
 Photosensibilité
 Perte pondérale
 Manque d'appétit
 Sensibilité au froid

Peau

Perte des cheveux
 Lupus érythémateux cutané
 Érythème du visage en ailes de papillon
 Phénomène de Raynaud
 Photosensibilité
 Aphtes des muqueuses (nez, bouche, vagin)

Système nerveux

Epilepsie
 Paralysie
 Troubles de la sensibilité
 Troubles psychiques
 Maux de tête ou migraines

Yeux

Atteinte de la rétine conduisant à la cécité
 Inflammation des conjonctives ou des yeux

Appareil locomoteur

Douleurs et inflammations des articulations et des muscles

Poumons

Pleurésie
 Pneumonie

Cœur

Péricardite
 Inflammation des valves cardiaques

Reins

Insuffisance rénale
 Néphrite
 Œdèmes
 Hypertension

Appareil digestif

Inappétence, vomissements, diarrhées

Sang

Anémie
 Manque de globules blancs et de plaquettes
 Troubles de la coagulation

Système lymphatique

Tuméfaction de la rate et des ganglions lymphatiques

Organes génitaux

Naissance prématurée, fausses-couches
 Troubles menstruels

De quoi ont besoin les malades du lupus ?

- Contrôles réguliers par un médecin spécialiste du lupus
- Médicament antipaludéen (cas bénins) ou immunosuppresseur (cas plus graves)
- Soutien des proches, au travail et échange d'expériences avec d'autres lupiques
- Exercice physique régulier modéré
- Alimentation équilibrée (riche en poisson/huiles de poisson, calcium et vitamine D)
- Minimisation des facteurs de risques cardiaques (fumée, surpoids, etc.)
- Arriver à avoir psychologiquement un «contact bienveillant» avec la maladie

Plus d'informations sous : www.lupus-suisse.ch

Faits et connaissances

Il existe deux formes de lupus :
 • le *lupus érythémateux cutané* (qui touche la peau);
 • le *lupus érythémateux systémique* (qui touche différents organes).

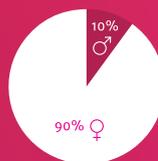
Maladie chronique très individuelle avec des poussées irrégulières.

Le lupus n'est pas psychosomatique, ni contagieux, ni héréditaire. Il ne provoque pas de cancer.

Actuellement, le lupus n'est pas guérissable. Selon les organes touchés, il peut être bénin, grave ou fatal.



Érythème en ailes de papillon



Prévalence hommes / femmes



Prévalence en Suisse (estimation)

Conclusion

L'ETP s'inscrit dans un changement majeur de l'état de santé de la population, c'est à dire un allongement de l'espérance de vie et l'augmentation de l'incidence des pathologies chroniques.

Les organismes sanitaires mondiaux se sont donc concentrés sur les moyens disponibles pour améliorer la qualité de vie des patients et limiter les complications des maladies chroniques. L'adhérence du patient au traitement et son observance sont des facteurs importants qui modulent de façon considérable l'état de santé des patients. Au coeur de cette prise en charge thérapeutique, se trouve le Pharmacien d'officine, interlocuteur régulier du patient. Le rôle éducatif du pharmacien a donc été renforcé au niveau législatif, lui permettant de mettre en place des entretiens de suivi de pathologies chroniques. Ces séances sont une transformation majeure de l'environnement d'une officine. En effet, le patient est pour la première fois reçu en entretien avec un pharmacien, dans un cadre de confidentialité et de confiance, permettant un échange dans des conditions d'espace et de temps inédites.

Les pathologies pour l'instant concernées par ces entretiens sont limitées : traitement par AVK et asthme. Pourtant, toute pathologie chronique est concernée, et pour les patients atteints de certaines affections méconnues, telles que le lupus, ces entretiens seraient une source importante de soutien et d'aide dans la gestion de leur maladie et de leur traitement. En effet, le lupus est une maladie aux étiologies nombreuses et incertaines, et à une symptomatologie compliquée et diverse. Les traitements s'adaptent à cette symptomatologie et peuvent parfois être contraignants. Les particularités du LED en font une maladie difficile à vivre pour les patients, qui manquent parfois de réponses et d'aide.

Les efforts en terme d'ETP sont encore insuffisants face à l'augmentation de l'incidence des maladies chroniques et de la complexité de certaines prises en charge thérapeutique. Les séances d'ETP proposées par les pharmaciens sont intéressantes mais de nombreux pharmaciens soulèvent la question de la faisabilité réelle des ces entretiens dans un contexte économique compliqué. Pouvons-nous alors réellement envisager un élargissement des séances d'ETP à d'autres pathologies? Ou l'ETP devra-t-elle être uniquement développée au sein de programmes spécifiques, à l'extérieur de l'officine?

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - WHO, World Health Organisation. *Therapeutic Patient Education, Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the Field of Prevention of Chronic Diseases*, Report of a WHO working group, 1998.
- 2 - HAS, Haut Conseil de la Santé Publique. *Les Maladies Chroniques*, Actualité et dossier en santé publique adsp n°72, septembre 2010
- 3 - George Bertias, Ricard Cervera, Dimitrios T Boumpas, *Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis and Clinical Features*. EULAR, European League Against Rheumatism, chapter 20, 4/21/2012
- 4 - HAS, Haute Autorité de Santé. *Therapeutic patient education (TPE), Definition, goals and organisation*. Quick reference guide, June 2007
- 5 - C C Mok, C S Lau, *Pathogenesis of systemic lupus erythematosus*. J Clin Pathol 2003;56:481–490
- 6 - CUEN, Collège Universitaire des Enseignants de Néphrologie, *Lupus Erythémateux Disséminé. Chapitre 12, Item 190*
- 7 - Auteurs et membres du Collège des enseignants en dermatologie de France, *Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des antiphospholipides*. Annales de Dermatologie et de Vénérologie, 2012, Volume 139, Issue 11, Page A3
- 8 - Robert W. Wong, MD, Austin, Texas, and Emmett T. Cunningham Jr., MD, PhD, MPH, San Francisco, *Posterior Segment Findings in SLE, A review of how to recognize and treat systemic lupus erythematosus-associated posterior segment disease.. Review of Ophthalmology, 17 January 2013*.
- 9 - *Ordre National des Pharmaciens, L'éducation thérapeutique. (en ligne) date de dernière mise à jour 31/03/2015. Disponible à l'adresse : <http://www.ordre.pharmacien.fr/Le-pharmacien/Champs-d-activites/L-education-therapeutique>*
- 10 - *CSP, Code de la Santé Publique, Article L1161, Créé par LOI n°2009-879 du 21 juillet 2009 - art. 84*.
- 11 - HAS, Haute Autorité de Santé, *Démarche centrée sur le patient Information, conseil, éducation thérapeutique, suivi*. Mise au point, organisation des parcours, Mai 2015.
- 12 - HAS, Haute Autorité de Santé, *Éducation thérapeutique du patient Comment la proposer et la réaliser ?* Recommandations, Juin 2007.
- 13- Association Lupus France. (en ligne) Disponible à l'adresse : <http://www.lupusfrance.com>
- 14 - Vanida BRUNIE, Julie ROUPREˆT-SERZEC, André RIEUTORD, Le rôle du pharmacien dans l'éducation thérapeutique du patient. J Pharm Clin 2010 ; 29 (2) : 90-2
- 15 - L'Assurance Maladie, *Guide d'accompagnement des patients sous anti-vitamine K (AVK)*.

- 16 - *Lupus Suisse, Association Suisse du Lupus Erythémateux. (en ligne) disponible à l'adresse <http://lupus-suisse.ch/Quest-ce-que-le-lupus/>*
A.S. Korganow ; T. Martin ; J.L. Pasquali : Lupus Erythémateux systémique, 2002
- 17 - HAS, Haute Autorité de Santé, Guide - Affection de longue durée, Janvier 2010
- 18 - FEHAP, Fédération des établissements hospitaliers & d'Aide à la Personne, L'éducation thérapeutique du patient : les fondements, (en ligne) disponible à l'adresse : http://fehap.fr/upload/docs/application/pdf/2015-08/leducation_therapeutique_du_patient_-_les_fondements.pdf
- 19 - B. Grenier ; F. Bourdillon ; R. Gagnayre : Le développement de l'éducation thérapeutique en France : politiques publiques et offres de soins actuelles, Santé publique 2007, volume 19, n° 4, pp. 283-292
- 20 - C. Saout ; B. Charbonnel ; D. Bertrand : Pour une politique nationale d'éducation thérapeutique, septembre 2008
- 21 - J. Foucaud ; J.A. Bury ; M. Balcou-Debussche ; C. Eymard ; dir. Éducation thérapeutique du patient. Modèles, pratiques et évaluation. Saint-Denis : Inpes, coll. Santé en action, 2010 : 412 p.
- 22 - OMS, Organisation Mondiale de la Santé, Bureau régional pour l'Europe Copenhague, Education Thérapeutique du Patient, Groupe de travail sur l'éducation thérapeutique du patient 11 - 14 juin 1997
- 23 - P.J. Smith ; AM. Clavarino ; JE. Long ; KJ. Stedman : The Use of a Brochure to Enable CAM-with-Chemotherapy Patient Education, J Cancer Educ. 2016 Mar 1
- 24 - R. Bresson, Fondements de l'Education Thérapeutique, (en ligne) disponible à l'adresse : <http://www.chups.jussieu.fr/polys/dus/dusmedecinedusport/dupromotionsportetsante2011/FondementsdeleducationtherapeutiqueuRBRESSON2011.pdf>
- 25 - A. Lacroix, Quels fondements théoriques pour l'éducation thérapeutique? Santé Publique 2007/4 (Vol. 19)
- 26 - HAS, Haute Autorité de Santé, L'éducation thérapeutique dans la prise en charge des maladies chroniques : Analyse économique et organisationnelle, novembre 2007
- 27 - E. Lecimbre ; R. Gagnayre ; A. Deccache ; J-F. D'Ivernois, Le rôle des associations de patients dans le développement de l'éducation thérapeutique en France, Santé Publique 2002/4 (Vol. 14)
- 28 - B. Grenier ; F. Bourdillon ; R. Gagnayre, Le développement de l'éducation thérapeutique en France : politiques publiques et offres de soins actuelles, Santé Publique 2007/4 (Vol. 19)
- 29 - HAS, Haute Autorité de Santé, Recommandation de Bonne Pratique, Délivrance de l'information à la personne sur son état de santé, Principes généraux, Mai 2012
- 30 - J. Meenakshi, Department of Medicine, Rush University Medical Center, Chicago, IL, US, Body image in patients with systemic lupus erythematosus, International Journal of Behavioral Medicine, Vol 19(2), Jun, 2012. pp. 157-164

- 31 - R. Meacock ; N. Dale ; M.J. Harrison, The Humanistic and Economic Burden of Systemic Lupus Erythematosus, A Systematic Review, Pharmacoeconomics, Vol 31(1), Jan 1, 2013. pp. 49-61
- 32 - David H. Chae, ScD, MA, Cristina M. Drenkard, MD, PhD, Tené T. Lewis, PhD, and S. Sam Lim, MD, MPH, Discrimination and Cumulative Disease Damage Among African American Women With Systemic Lupus Erythematosus, American Journal of Public Health, Vol 105(10), Oct, 2015. pp. 2099-2107
- 33 - Hunter, Lashieka P, How I'm Beating Lupus, Essence. Sep2014, Vol. 45 Issue 5, p137-138. 2p.
- 34 - Aldenmyr, Sara Irisdotter, Moral aspects of therapeutic education: a case study of life competence education in Swedish education, Journal of Moral Education. Mar2012, Vol. 41 Issue 1, p23-37. 15p.
- 35 - D. Melanie L.Thwaites, R. Freeston, M.H.Bennett-Levy, James, A Measurable Impact of a Self-Practice/Self-Reflection Programme on the Therapeutic Skills of Experienced Cognitive-Behavioural Therapists, Clinical Psychology & Psychotherapy. Mar/Apr2015, Vol. 22 Issue 2, p176-184. 9p. 4 Charts, 1 Graph
- 36 - Kyounghae Kim, Choi, Janet S. Eunsuk Choi, Nieman, Carrie L. Jin Hui Joo Lin, Frank R. Gitlin, Laura N. Hae-Ra Han, Effects of Community-Based Health Worker Interventions to Improve Chronic Disease Management and Care Among Vulnerable Populations: A Systematic Review, American Journal of Public Health. Apr2016, Vol. 106 Issue 4, pe3-e28. 26p
- 37 - OMS, Organisation Mondiale de la Santé, (en ligne) disponible à l'adresse : www.who.int/nmh/countries/fra_fr.pdf?ua=1
- 38 - OMS, Organisation mondiale de la Santé, Plan d'action 2008-2013 pour la Stratégie mondiale de lutte contre les maladies non transmissibles
- 39 - L'Assurance Maladie, Données relatives à l'ensemble des bénéficiaires du dispositif des ALD une année donnée, (en ligne) disponible à l'adresse : www.ameli.fr/l-assurance-maladie/statistiques-et-publications/donnees-statistiques/affection-de-longue-duree-ald/prevalence/prevalence-des-ald-en-2014.php
- 40 - Orphanet, Le lupus systémique, (en ligne) disponible à l'adresse : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/LupusErythemateuxSystemique-FRfrPub124v01.pdf>
- 41 - F. Ambrosino, EHEPS, Ecole des Hautes Etudes en Santé Publique, Education thérapeutique d'un patient stomisé à son domicile.
- 42 - Sanofi Aventis, Monographie de Produit, Plaquenil (en ligne) Disponible à l'adresse : <http://products.sanofi.ca/fr/plaquenil.pdf>
- 43 - ANSM, Agence Nationale de Sécurité des Médicaments et des produits de santé, Notice Plaquenil, mise à jour le 04/01/2010 (en ligne) Disponible à l'adresse : www.agenceprd.anism.sante.fr/phpecodexframes.phpspecid=67767535&typedoc=N&ref=N0171838.htm

SERMENT DE GALIEN

Je jure, en présence des maîtres de la Faculté, des conseillers de l'ordre des pharmaciens et de mes condisciples :

Ð' honorer ceux qui m'ont instruit dans les préceptes de mon art et de leur témoigner ma reconnaissance en restant fidèle à leur enseignement.

Ð'exercer, dans l'intérêt de la santé publique, ma profession avec conscience et de respecter non seulement la législation en vigueur, mais aussi les règles de l'honneur, de la probité et du désintéressement.

Ðe ne jamais oublier ma responsabilité et mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine ; en aucun cas, je ne consentirai à utiliser mes connaissances et mon état pour corrompre les mœurs et favoriser des actes criminels.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

HABRI Nadia – PHARMACIEN ET POSTURE EDUCATIVE UN FOCUS SUR LA PRISE EN CHARGE DU LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINÉ

TH. D. Pharmacie : Bordeaux/ 2016 ; n°116

Résumé :

Dans un contexte contemporain d'allongement de l'espérance de vie, d'amélioration de la qualité de vie et de la qualité des soins, l'augmentation de la prévalence des maladies chroniques est inévitable. Ces maladies altèrent la qualité de vie des patients et présentent des risques de complication. La prise en charge des pathologies chroniques a pour objectif la diminution de ces risques, l'adhérence et l'observance du patient aux traitements thérapeutiques. Pour ce faire, l'éducation thérapeutique place le patient au centre de sa propre prise en charge afin de le préparer à une auto-gestion de sa maladie chronique et de son traitement.

Le pharmacien est un acteur de santé proche de ses patients, dont les compétences en terme de suivi de pathologie chronique ont été élargies par le loi Hôpital Patient Santé Territoire de 2009 (HPST), afin de proposer aux patients une éducation thérapeutique adéquate à sa pathologie. Le pharmacien peut ainsi prendre part à des programmes d'éducation thérapeutique, et utiliser les outils de l'éducation thérapeutique lors d'entretiens pharmaceutiques de suivi de patients atteints de certaines pathologies chroniques.

Cependant, les principes de l'éducation thérapeutique sont transposables à toute pathologie chronique. Nous nous intéressons ici au Lupus Erythémateux Disséminé, pathologie chronique méconnue, aux répercussions sur la qualité de vie des patients pourtant importantes et dépendantes de l'observance aux traitements. Nous nous appuyons donc sur les fondements de l'éducation thérapeutique pour imaginer des séances d'entretiens pharmaceutiques de suivi de patients atteints par le Lupus Erythémateux Disséminé.

Title : Pharmacist and educative posture, a focus on the managment of systemic lupus erythematosus

Mots clés :

lupus érythémateux disséminé
éducation thérapeutique
pharmacien
maladie chronique
entretien pharmaceutique

UFR des Sciences Pharmaceutiques
Université de Bordeaux
146, Rue Léo Saignat
33 076 Bordeaux Cedex