



HAL
open science

Évaluation de l'impact sur les connaissances, la qualité de vie et la fatigue de la participation à un ETP sur les patients atteints de sclérodermie

Sabrina Bessai

► To cite this version:

Sabrina Bessai. Évaluation de l'impact sur les connaissances, la qualité de vie et la fatigue de la participation à un ETP sur les patients atteints de sclérodermie. Sciences du Vivant [q-bio]. 2021. dumas-03240408

HAL Id: dumas-03240408

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03240408v1>

Submitted on 28 May 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**Evaluation de l'impact sur les connaissances, la qualité de vie et la fatigue de
la participation à un ETP sur les patients atteints de sclérodermie**

T H E S E

Présentée et publiquement soutenue devant

LA FACULTÉ DES SCIENCES MEDICALES ET PARAMEDICALES

DE MARSEILLE

Le 26 Mai 2021

Par Madame Sabrina BESSAI

Née le 14 septembre 1990 à Marseille 05eme (13)

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

D.E.S. de MÉDECINE GÉNÉRALE

Membres du Jury de la Thèse :

Monsieur le Professeur GENTILE Gaëtan	Président
Madame le Professeur GRANEL-REY Brigitte	Directeur
Madame le Docteur (MCU-PH) LAGOUANELLE-SIMEONI Marie-Claude	Assesseur
Madame le Docteur MALLET Stéphanie	Assesseur

FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES & PARAMÉDICALES

Doyen	:	Pr. Georges LEONETTI
Vice-Doyen aux affaires générales	:	Pr. Patrick DESSI
Vice-Doyen aux professions paramédicales	:	Pr. Philippe BERBIS
Conseiller	:	Pr. Patrick VILLANI
Asseseurs :		
➤ aux études	:	Pr. Kathia CHAUMOITRE
➤ à la recherche	:	Pr. Jean-Louis MEGE
➤ à l'unité mixte de formation continue en santé	:	Pr. Justin MICHEL
➤ pour le secteur NORD	:	Pr. Stéphane BERDAH
➤ Groupements Hospitaliers de territoire	:	Pr. Jean-Noël ARGENSON
➤ aux masters	:	Pr. Pascal ADALIAN

Chargés de mission :

➤ sciences humaines et sociales	:	Pr. Pierre LE COZ
➤ relations internationales	:	Pr. Stéphane RANQUE
➤ DU/DIU	:	Pr. Véronique VITTON
➤ DPC, disciplines médicales & biologiques	:	Pr. Frédéric CASTINETTI
➤ DPC, disciplines chirurgicales	:	Dr. Thomas GRAILLON

ÉCOLE DE MEDECINE

Directeur	:	Pr. Jean-Michel VITON
------------------	---	-----------------------

Chargés de mission

▪ PACES – Post-PACES	:	Pr. Régis GUIEU
▪ DFGSM	:	Pr. Anne-Laure PELISSIER
▪ DFASM	:	Pr. Marie-Aleth RICHARD
▪ DFASM	:	Pr. Marc BARTHET
▪ Préparation aux ECN	:	Dr Aurélie DAUMAS
▪ DES spécialités	:	Pr. Pierre-Edouard FOURNIER
▪ DES stages hospitaliers	:	Pr. Benjamin BLONDEL
▪ DES MG	:	Pr. Christophe BARTOLI
▪ Démographie médicale	:	Dr. Noémie RESSEGUIER
▪ Etudiant	:	Elise DOMINJON

ÉCOLE DE DE MAIEUTIQUE

Directrice : Madame Carole ZAKARIAN

Chargés de mission

- 1^{er} cycle : Madame Estelle BOISSIER
- 2^{ème} cycle : Madame Cécile NINA

ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION

Directeur : Monsieur Philippe SAUVAGEON

Chargés de mission

- Masso- kinésithérapie 1^{er} cycle : Madame Béatrice CAORS
- Masso-kinésithérapie 2^{ème} cycle : Madame Joannie HENRY
- Mutualisation des enseignements : Madame Géraldine DEPRES

ÉCOLE DES SCIENCES INFIRMIERES

Directeur : Monsieur Sébastien COLSON

Chargés de mission

- Chargée de mission : Madame Sandrine MAYEN RODRIGUES
- Chargé de mission : Monsieur Christophe ROMAN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM AGOSTINI Serge
ALDIGHERI René
ALESSANDRINI Pierre
ALLIEZ Bernard
AQUARON Robert
ARGEME Maxime
ASSADOURIAN Robert
AUFFRAY Jean-Pierre
AUTILLO-TOUATI Amapola
AZORIN Jean-Michel
BAILLE Yves
BARDOT Jacques
BARDOT André
BERARD Pierre
BERGOIN Maurice
BERLAND Yvon
BERNARD Dominique
BERNARD Jean-Louis
BERNARD Pierre-Marie
BERTRAND Edmond
BISSET Jean-Pierre
BLANC Bernard
BLANC Jean-Louis
BOLLINI Gérard
BONGRAND Pierre
BONNEAU Henri
BONNOIT Jean
BORY Michel
BOTTA Alain
BOURGEADE Augustin
BOUVENOT Gilles
BOUYALA Jean-Marie
BREMONT Georges
BRICOT René
BRUNET Christian
BUREAU Henri
CAMBOULIVES Jean
CANNONI Maurice
CARTOUZOU Guy
CAU Pierre
CHABOT Jean-Michel
CHAMLIAN Albert
CHARPIN Denis
CHARREL Michel
CHAUVEL Patrick
CHOUX Maurice
CIANFARANI François
CLAVERIE Jean-Michel
CLEMENT Robert
COMBALBERT André
CONTE-DEVOLX Bernard
CORRIOL Jacques
COULANGE Christian
DALMAS Henri
DE MICO Philippe
DESSEIN Alain
DELARQUE Alain
DEVIN Robert
DEVRED Philippe
DJIANE Pierre
DONNET Vincent
DUÇASSOU Jacques

MM DUFOR Michel
DUMON Henri
ENJALBERT Alain
FAVRE Roger
FIECHI Marius
FARNARIER Georges
FIGARELLA Jacques
FONTES Michel
FRANCES Yves
FRANCOIS Georges
FUENTES Pierre
GABRIEL Bernard
GALINIER Louis
GALLAIS Hervé
GAMERRE Marc
GARCIN Michel
GARNIER Jean-Marc
GAUTHIER André
GERARD Raymond
GEROLAMI-SANTANDREA André
GIUDICELLI Roger
GIUDICELLI Sébastien
GOUDARD Alain
GOUIN François
GRILLO Jean-Marie
GRISOLI François
GROULIER Pierre
HADIDA/SAYAG Jacqueline
HASSOUN Jacques
HEIM Marc
HOUEL Jean
HUGUET Jean-François
JAQUET Philippe
JAMMES Yves
JOUVE Paulette
JUHAN Claude
JUIIN Pierre
KAPHAN Gérard
KASBARIAN Michel
KLEISBAUER Jean-Pierre
LACHARD Jean
LAFFARGUE Pierre
LAUGIER René
LE TREUT Yves
LEVY Samuel
LOUCHET Edmond
LOUIS René
LUCIANI Jean-Marie
MAGALON Guy
MAGNAN Jacques
MALLAN- MANCINI Josette
MALMEJAC Claude
MARANINCHI Dominique
MARTIN Claude
MATTEI Jean François
MERCIER Claude
METGE Paul
MICHOTÉY Georges
MIRANDA François
MONFORT Gérard
MONGES André
MONGIN Maurice

PROFESSEURS HONORAIRES

MM MONTIES Jean-Raoul
NAZARIAN Serge
NICOLI René
NOIRCLERC Michel
OLMER Michel
OREHEK Jean
PAPY Jean-Jacques
PAULIN Raymond
PELOUX Yves
PENAUD Antony
PENE Pierre
PIANA Lucien
PICAUD Robert
PIGNOL Fernand
POGGI Louis
POITOUT Dominique
PONCET Michel
POUGET Jean
PRIVAT Yvan
QUILICHINI Francis
RANQUE Jacques
RANQUE Philippe
RICHAUD Christian
RIDINGS Bernard
ROCHAT Hervé
ROHNER Jean-Jacques
ROUX Hubert
ROUX Michel
RUFO Marcel
SAHEL José
SALAMON Georges
SALDUCCI Jacques
SAN MARCO Jean-Louis
SANKALE Marc
SARACCO Jacques
SARLES Jacques
SASTRE Bernard
SCHIANO Alain
SCOTTO Jean-Claude
SEBAHOUN Gérard
SERMENT Gérard
SOULAYROL René
STAHL André
TAMALET Jacques
TARANGER-CHARPIN Colette
THOMASSIN Jean-Marc
UNAL Daniel
VAGUE Philippe
VAGUE/JUHAN Irène
VANUXEM Paul
VERVLOET Daniel
VIALETTES Bernard
WEILLER Pierre-Jean

EMERITAT

2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

EMERITAT

2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETES Bernard	31/08/2019

2017

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

2018

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019

2019

M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2020
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2020
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2020
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2020
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2020
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2020
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2020

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHOSSEGROS Cyrille	GUEDJ Eric
ALBANESE Jacques	COLLART Frédéric	GUIEU Régis
ALIMI Yves	COSTELLO Régis	GUIS Sandrine
AMABILE Philippe	COURBIERE Blandine	GUYE Maxime
AMBROSI Pierre	COWEN Didier	GUYOT Laurent
ANDRE Nicolas	CRAVELLO Ludovic	<i>GUY'S Jean-Michel Surnombre</i>
ARGENSON Jean-Noël	CUISSET Thomas	HABIB Gilbert
ASTOUL Philippe	<i>CURVALE Georges Surnombre</i>	HARDWIGSEN Jean
ATTARIAN Shahram	DA FONSECA David	HARLE Jean-Robert
AUDOUIN Bertrand	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	<i>HOFFART Louis Disponibilité</i>
AUQUIER Pascal	DANIEL Laurent	HOUVENAEGHEL Gilles
AVIERINOS Jean-François	DARMON Patrice	JACQUIER Alexis
AZULAY Jean-Philippe	D'ERCOLE Claude	JOURDE-CHICHE Noémie
BAILLY Daniel	D'JOURNO Xavier	JOUVE Jean-Luc
BARLESI Fabrice	DEHARO Jean-Claude	KAPLANSKI Gilles
BARLIER-SETTI Anne	DELAPORTE Emmanuel	KARSENTY Gilles
BARTHET Marc	<i>DELPERO Jean-Robert Surnombre</i>	<i>KERBAUL François détachement</i>
BARTOLI Christophe	DENIS Danièle	KRAHN Martin
BARTOLI Jean-Michel	DISDIER Patrick	LAFFORGUE Pierre
BARTOLI Michel	DODDOLI Christophe	LAGIER Jean-Christophe
BARTOLOMEI Fabrice	DRANCOURT Michel	LAMBAUDIE Eric
BASTIDE Cyrille	DUBUS Jean-Christophe	LANCON Christophe
BENSOUSSAN Laurent	DUFFAUD Florence	LA SCOLA Bernard
BERBIS Philippe	DUFOUR Henry	LAUNAY Franck
BERBIS Julie	DURAND Jean-Marc	LAVIEILLE Jean-Pierre
BERDAH Stéphane	DUSSOL Bertrand	LE CORROLLER Thomas
<i>BERNARD Jean-Paul Retraite au 25/11/2019</i>	EBBO Mikaël	LECHEVALLIER Eric
BEROUD Christophe	EUSEBIO Alexandre	LEGRE Régis
BERTUCCI François	FAKHRY Nicolas	LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
BLAISE Didier	<i>FAUGERE Gérard Surnombre</i>	LEONE Marc
BLIN Olivier	FELICIAN Olivier	LEONETTI Georges
BLONDEL Benjamin	FENOLLAR Florence	LEPIDI Hubert
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FIGARELLA/BRANGER Dominique	LEVY Nicolas
BONELLO Laurent	FLECHER Xavier	MACE Loïc
BONNET Jean-Louis	FOURNIER Pierre-Edouard	MAGNAN Pierre-Edouard
<i>BOTTA/FRIDLUND Danielle Surnombre</i>	FRANCESCHI Frédéric	MANCINI Julien
<i>BOUBLI Léon Surnombre</i>	FUENTES Stéphane	<i>MATONTI Frédéric Disponibilité</i>
BOUFI Mourad	GABERT Jean	MEGE Jean-Louis
BOYER Laurent	GABORIT Bénédicte	MERROT Thierry
BREGEON Fabienne	GAINNIER Marc	METZLER/GUILLEMAIN Catherine
BRETELLE Florence	GARCIA Stéphane	MEYER/DUTOUR Anne
BROUQUI Philippe	GARIBOLDI Vlad	MICCALEF/ROLL Joëlle
BRUDER Nicolas	GAUDART Jean	MICHEL Fabrice
BRUE Thierry	GAUDY-MARQUESTE Caroline	MICHEL Gérard
BRUNET Philippe	GENTILE Stéphanie	MICHEL Justin
BURTEY Stéphane	GERBEAUX Patrick	MICHELET Pierre
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GEROLAMI/SANTANDREA René	MILH Mathieu
CASANOVA Dominique	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	MILLION Matthieu
CASTINETTI Frédéric	GIORGI Roch	MOAL Valérie
CECCALDI Mathieu	GIOVANNI Antoine	MORANGE Pierre-Emmanuel
CHAGNAUD Christophe	GIRARD Nadine	MOULIN Guy
CHAMBOST Hervé	GIRAUD/CHABROL Brigitte	MOUTARDIER Vincent
CHAMPSAUR Pierre	GONCALVES Anthony	<i>MUNDLER Olivier Surnombre</i>
CHANEZ Pascal	GRANEL/REY Brigitte	NAUDIN Jean
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GRANVAL Philippe	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
CHARREL Rémi	GREILLIER Laurent	NICOLLAS Richard
CHAUMOITRE Kathia	GRIMAUD Jean-Charles	OLIVE Daniel
CHIARONI Jacques	GROB Jean-Jacques	OUAFIK L'Houcine
CHINOT Olivier		OVAERT-REGGIO Caroline

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

PAGANELLI Franck	ROCH Antoine	TRIGLIA Jean-Michel
PANUEL Michel	ROCHWERGER Richard	TROPIANO Patrick
PAPAZIAN Laurent	ROLL Patrice	TSIMARATOS Michel
PAROLA Philippe	ROSSI Dominique	TURRINI Olivier
<i>PARRATTE Sébastien Disponibilité</i>	ROSSI Pascal	VALERO René
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROUDIER Jean	VAROQUAUX Arthur Damien
PELLETIER Jean	SALAS Sébastien	VELLY Lionel
PERRIN Jeanne	<i>SAMBUC Roland Surnombre</i>	VEY Norbert
PETIT Philippe	SARLES/PHILIP Nicole	VIDAL Vincent
PHAM Thao	SARLON-BARTOLI Gabrielle	VIENS Patrice
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SCAVARDA Didier	VILLANI Patrick
PIQUET Philippe	SCHLEINITZ Nicolas	VITON Jean-Michel
PIRRO Nicolas	SEBAG Frédéric	VITTON Véronique
POINSO François	SEITZ Jean-François	VIEHWEGER Heide Elke
RACCAH Denis	SIELEZNEFF Igor	VIVIER Eric
RANQUE Stéphane	SIMON Nicolas	XERRI Luc
RAOULT Didier	STEIN Andréas	
REGIS Jean	TAIEB David	
REYNAUD/GAUBERT Martine	THIRION Xavier	
REYNAUD Rachel	THOMAS Pascal	
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth	THUNY Franck	
ROCHE Pierre-Hugues	TREBUCHON-DA FONSECA Agnès	

PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal
AGHABABIAN Valérie
BELIN Pascal
CHABANNON Christian
CHABRIERE Eric
FERON François
LE COZ Pierre
LEVASSEUR Anthony
RANJEVA Jean-Philippe
SOBOL Hagay

PROFESSEUR CERTIFIE

BRANDENBURGER Chantal

PRAG

TANTI-HARDOUIN Nicolas

PROFESSEUR DES UNIVERSITES MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE A MI-TEMPS

ADNOT Sébastien
GUIDA Pierre

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES (disciplines médicales)

LOUIS-BORRIONE Claude

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AHERFI Sarah	ELDIN Carole	NINOVE Laetitia
ANGELAKIS Emmanouil (<i>disponibilité</i>)	FABRE Alexandre	NOUGAIREDE Antoine
ATLAN Catherine (<i>disponibilité</i>)	FAURE Alice	OLLIVIER Matthieu
BARTHELEMY Pierre	FOLETTI Jean- Marc	PAULMYER/LACROIX Odile
BEGE Thierry	FOUILLOUX Virginie	PESENTI Sébastien
BELIARD Sophie	FRANKEL Diane	RADULESCO Thomas
BENYAMINE Audrey	FROMNOT Julien	RESSEGUIER Noémie
BERGE-LEFRANC Jean-Louis	GASTALDI Marguerite	ROBERT Philippe
BERTRAND Baptiste	GELSI/BOYER Véronique	ROMANET Pauline
BEYER-BERJOT Laura	GIUSIANO Bernard	SABATIER Renaud
BIRNBAUM David	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	SARI-MINODIER Irène
BONINI Francesca	GONZALEZ Jean-Michel	SAVEANU Alexandru
BOUCRAUT Joseph	GOURIET Frédérique	SECQ Véronique (<i>disponibilité</i>)
BOULAMERY Audrey	GRAILLON Thomas	STELLMANN Jan-Patrick
BOULLU/CIOCCA Sandrine	GUERIN Carole	SUCHON Pierre
BOUSSEN Salah Michel	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	TABOURET Emeline
BUFFAT Christophe	GUIDON Catherine	TOGA Caroline
CAMILLERI Serge	GUIVARCH Jokthan	TOGA Isabelle
CARRON Romain	HAUTIER/KRAHN Aurélie	TOMASINI Pascale
CASSAGNE Carole	HRAIECH Sami	TOSELLO Barthélémy
CERMOLACCE Michel	KASPI-PEZZOLI Elise	TROUSSE Delphine
CHAUDET Hervé	L'OLLIVIER Coralie	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
CHRETIEN Anne-Sophie	LABIT-BOUVIER Corinne	VELY Frédéric
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	VION-DURY Jean
CUNY Thomas	LAGIER Aude (<i>disponibilité</i>)	ZATTARA/CANNONI Hélène
DADOUN Frédéric (<i>disponibilité</i>)	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	
DALES Jean-Philippe	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DAUMAS Aurélie	LOOSVELD Marie	
DEGEORGES/VITTE Joëlle	MAAROUF Adil	
DELLIAUX Stéphane	MACAGNO Nicolas	
DESPLAT/JEGO Sophie	MAUES DE PAULA André	
DEVILLIER Raynier	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
DUBOURG Grégory	NGUYEN PHONG Karine	
DUCONSEIL Pauline		
DUFOUR Jean-Charles		

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	DEGIOANNI/SALLE Anna	POUGET Benoît
BARBACARU/PERLES T. A.	DESNUES Benoît	RUEL Jérôme
BERLAND/BENHAIM Caroline	MARANINCHI Marie	THOLLON Lionel
BOUCAULT/GARROUSTE Françoise	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	THIRION Sylvie
BOYER Sylvie	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	VERNA Emeline
COLSON Sébastien	POGGI Marjorie	

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

CASANOVA Ludovic

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS

BARGIER Jacques
BONNET Pierre-André
CALVET-MONTREDON Céline
JANCZEWSKI Aurélie
NUSSLI Nicolas
ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle
THERY Didier (nomination au 1/10/2019)

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS

BOURRIQUEN Maryline

EVANS-VIALLAT Catherine

LUCAS Guillaume

MATHIEU Marion

MAYENS-RODRIGUES Sandrine

MELLINAS Marie

REVIS Joana

ROMAN Christophe

TRINQUET Laure

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES mono-appartenants**

ANATOMIE 4201

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)
LAGIER Aude (MCU-PH) *disponibilité*

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)
DANIEL Laurent (PU-PH)
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)
GARCIA Stéphane (PU-PH)
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)
MACAGNO Nicolas (MCU-PH)
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)
SECQ Véronique (MCU-PH) *disponibilité*

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;
MEDECINE URGENCE 4801**

ALBANESE Jacques (PU-PH)
BRUDER Nicolas (PU-PH)
LEONE Marc (PU-PH)
MICHEL Fabrice (PU-PH)
VELLY Lionel (PU-PH)

BOUSSEN Salah Michel (MCU-PH)
GUIDON Catherine (MCU-PH)

ANTHROPOLOGIE 20

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)
POUGET Benoît (MCF)
VERNA Emeline (MCF)

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501

CHARREL Rémi (PU PH)
DRANCOURT Michel (PU-PH)
FENOLLAR Florence (PU-PH)
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)
LA SCOLA Bernard (PU-PH)
RAOULT Didier (PU-PH)

AHERFI Sarah (MCU-PH)
ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) *disponibilité*
DUBOURG Grégory (MCU-PH)
GOURIET Frédérique (MCU-PH)
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)

LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)
DESNUES Benoit (MCF) (65ème section)
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)
GABERT Jean (PU-PH)
GUIEU Régis (PU-PH)
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)
FROMNOT Julien (MCU-PH)
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)
ROMANET Pauline (MCU-PH)
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

ANGLAIS 11

BRANDENBURGER Chantal (PRCE)

BIOLOGIE CELLULAIRE 4403

ROLL Patrice (PU-PH)

FRANKEL Diane (MCU-PH)
GASTALDI Marguerite (MCU-PH)
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)
PERRIN Jeanne (PU-PH)
DRH Campus Timone

MAJ 01.09.2019

GUEDJ Eric (PU-PH)
 GUYE Maxime (PU-PH)
 MUNDLER Olivier (PU-PH) *Surnombre*
 TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)
 RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)
 VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

BIOSTATISTIQUES, INFORMATIQUE MEDICALE ET TECHNOLOGIES DE COMMUNICATION 4604

GAUDART Jean (PU-PH)
 GIORGI Roch (PU-PH)
 MANCINI Julien (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)
 DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)
 GIUSIANO Bernard (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)
 BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)
 BLONDEL Benjamin (PU-PH)
 CURVALE Georges (PU-PH) *Surnombre*
 FLECHER Xavier (PU PH)
 PARRATTE Sébastien (PU-PH) *Disponibilité*
 ROCHWERGER Richard (PU-PH)
 TROPIANO Patrick (PU-PH)

OLLIVIER Matthieu (MCU-PH)

CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702

BERTUCCI François (PU-PH)
 CHINOT Olivier (PU-PH)
 COWEN Didier (PU-PH)
 DUFFAUD Florence (PU-PH)
 GONCALVES Anthony (PU-PH)
 HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)
 LAMBAUDIE Eric (PU-PH)
 SALAS Sébastien (PU-PH)
 VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)
 TABOURET Emeline (MCU-PH)

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)
 BONELLO Laurent (PU PH)
 BONNET Jean-Louis (PU-PH)
 CUISSET Thomas (PU-PH)
 DEHARO Jean-Claude (PU-PH)
 FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)
 HABIB Gilbert (PU-PH)
 PAGANELLI Franck (PU-PH)
 THUNY Franck (PU-PH)

CHIRURGIE VISCERALE ET DIGESTIVE 5202

BERDAH Stéphane (PU-PH)
 DELPERO Jean-Robert (PU-PH) *Surnombre*
 HARDWIGSEN Jean (PU-PH)
 MOUTARDIER Vincent (PU-PH)
 SEBAG Frédéric (PU-PH)
 SIELEZNEFF Igor (PU-PH)
 TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)
 BEYER-BERJOT Laura (MCU-PH)
 BIRNBAUM David (MCU-PH)
 DUCONSEIL Pauline (MCU-PH)
 GUERIN Carole (MCU PH)

CHIRURGIE INFANTILE 5402

GUYSS Jean-Michel (PU-PH) *Surnombre*
 JOUVE Jean-Luc (PU-PH)
 LAUNAY Franck (PU-PH)
 MERROT Thierry (PU-PH)
 VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH)
 FAURE Alice (MCU PH)
 PESENTI Sébastien (MCU-PH)

LOUIS-BORRIONE Claude (PR associé des Universités)

CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)
 GUYOT Laurent (PU-PH)
 FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103

COLLART Frédéric (PU-PH)
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)
 DODDOLI Christophe (PU-PH)
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)
 MACE Loïc (PU-PH)
 THOMAS Pascal (PU-PH)

FOUILLOUX Virginie (MCU-PH)
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

CHIRURGIE PLASTIQUE,**RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOGIE 5004**

CASANOVA Dominique (PU-PH)
 LEGRE Régis (PU-PH)

BERTRAND Baptiste (MCU-PH)
 HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104

ALIMI Yves (PU-PH)
 AMABILE Philippe (PU-PH)
 BARTOLI Michel (PU-PH)
 BOUFI Mourad (PU-PH)
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)
 PIQUET Philippe (PU-PH)
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201

BARTHET Marc (PU-PH)
BERNARD Jean-Paul (PU-PH) retraite au 25/11/2019
BOTTA-FRIDLUND Danielle (PU-PH) Surnombre
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)
 GRIMAUD Jean-Charles (PU-PH)
 SEITZ Jean-François (PU-PH)
 VITTON Véronique (PU-PH)

HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202

LEPIDI Hubert (PU-PH)
 LEPIDI Hubert (PU-PH)

PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003

BERBIS Philippe (PU-PH)
 DELAPORTE Emmanuel (PU-PH)
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)
 GROB Jean-Jacques (PU-PH)
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

GENETIQUE 4704

BEROUD Christophe (PU-PH)
 KRAHN Martin (PU-PH)
 LEVY Nicolas (PU-PH)
 SARLES/PHILIP Nicole (PU-PH)

DUSI

COLSON Sébastien (MCF)

NGYUEN Karine (MCU-PH)
 TOGA Caroline (MCU-PH)
 ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

BOURRIQUEN Maryline (MAST)
 EVANS-VIALLAT Catherine (MAST)
 LUCAS Guillaume (MAST)
 MAYEN-RODRIGUES Sandrine (MAST)
 MELLINAS Marie (MAST)
 ROMAN Christophe (MAST)
 TRINQUET Laure (MAST)

GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403

AGOSTINI Aubert (PU-PH)
BOUBLI Léon (PU-PH) Surnombre
 BRETTELLE Florence (PU-PH)
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)
 COURBIERE Blandine (PU-PH)
 CRAVELLO Ludovic (PU-PH)
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ;
GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)
 CUNY Thomas (MCU PH)

AUQUIER Pascal (PU-PH)
 BERBIS Julie (PU-PH)
 BOYER Laurent (PU-PH)
 GENTILE Stéphanie (PU-PH)
 SAMBUC Roland (PU-PH) Surnombre
 THIRION Xavier (PU-PH)

BLAISE Didier (PU-PH)
 COSTELLO Régis (PU-PH)
 CHIARONI Jacques (PU-PH)
 GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)
 MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)
 VEY Norbert (PU-PH)

LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)
 RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

DEVILLIER Raynier (MCU PH)
 GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)
 LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)
 LOOSVELD Marie (MCU-PH)
 SUCHON Pierre (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)
 TANTI-HARDOUIN Nicolas (PRAG)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

IMMUNOLOGIE 4703

MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)
 MEGE Jean-Louis (PU-PH)
 OLIVE Daniel (PU-PH)
 VIVIER Eric (PU-PH)

BARTOLI Christophe (PU-PH)
 LEONETTI Georges (PU-PH)
 PELISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)
 PIERCECCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)
 CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)
 DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)
 DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)
 ROBERT Philippe (MCU-PH)
 VELY Frédéric (MCU-PH)

BERLAND/BENHAIM Caroline (MCF) (1ère section)

BOUCAULT/GARROUSTE Françoise (MCF) 65ème section)

MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905

MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)
 VITON Jean-Michel (PU-PH)

BROUQUI Philippe (PU-PH)
 LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)
 MILLION Matthieu (PU-PH)
 PAROLA Philippe (PU-PH)
 STEIN Andréas (PU-PH)

MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

ELDIN Carole (MCU-PH)

MEDECINE D'URGENCE 4805

BERGE-LEFRANC Jean-Louis (MCU-PH)
 SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

KERBAUL François (PU-PH) détachement

MICHELET Pierre (PU-PH)

MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT ; ADDICTOLOGIE 5301

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)
 DISDIER Patrick (PU-PH)
 DURAND Jean-Marc (PU-PH)
 GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)
 HARLE Jean-Robert (PU-PH)
 ROSSI Pascal (PU-PH)
 SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

BENYAMINE Audrey (MCU-PH)

EBBO Mikael (MCU-PH)

DRH Campus Timone

MAJ 01.09.2019

GENTILE Gaëtan (PR Méd. Gén. Temps plein)

CASANOVA Ludovic (MCF Méd. Gén. Temps plein)

ADNOT Sébastien (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

GUIDA Pierre (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

BONNET Pierre-André (MCF associé Méd. Gén à mi-temps)

CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)

JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

NUSSLI Nicolas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

THERY Didier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps) (nomination au 1/10/2019)

NUTRITION 4404

DARMON Patrice (PU-PH)

RACCAH Denis (PU-PH)

VALERO René (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité

BELIARD Sophie (MCU-PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)

SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

OPHTALMOLOGIE 5502

DENIS Danièle (PU-PH)

HOFFART Louis (PU-PH) Disponibilité

MATONTI Frédéric (PU-PH) Disponibilité

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501

DESSI Patrick (PU-PH)

FAKHRY Nicolas (PU-PH)

GIOVANNI Antoine (PU-PH)

LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)

MICHEL Justin (PU-PH)

NICOLLAS Richard (PU-PH)

TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)

RADULESCO Thomas (MCU-PH)

REVIS Joana (MAST) (Orthophonie) (7ème Section)

BRUNET Philippe (PU-PH)

BURTEY Stéphanie (PU-PH)

DUSSOL Bertrand (PU-PH)

JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)

MOAL Valérie (PU-PH)

NEUROCHIRURGIE 4902

DUFOUR Henry (PU-PH)

FUENTES Stéphane (PU-PH)

REGIS Jean (PU-PH)

ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)

SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)

GRAILLON Thomas (MCU PH)

NEUROLOGIE 4901

ATTARIAN Sharham (PU PH)

AUDOIN Bertrand (PU-PH)

AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)

CECCALDI Mathieu (PU-PH)

EUSEBIO Alexandre (PU-PH)

FELICIAN Olivier (PU-PH)

PELLETIER Jean (PU-PH)

MAAROUF Adil (MCU-PH)

PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904

DA FONSECA David (PU-PH)

POINSO François (PU-PH)

GUIVARCH Jokthan (MCU-PH)

PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE - PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803

BLIN Olivier (PU-PH)

FAUGERE Gérard (PU-PH) Surnombre

MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)

SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

RANQUE Stéphane (PU-PH)

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

CASSAGNE Carole (MCU-PH)

MATHIEU Marion (MAST)

L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)

TOGA Isabelle (MCU-PH)

PHYSIOLOGIE 4402

PEDIATRIE 5401

ANDRE Nicolas (PU-PH)

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)

CHAMBOST Hervé (PU-PH)

BREGEON Fabienne (PU-PH)

DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)

GABORIT Bénédicte (PU-PH)

GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)

MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)

MICHEL Gérard (PU-PH)

TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

MILH Mathieu (PU-PH)

BARTHELEMY Pierre (MCU-PH)

OVAERT-REGGIO Caroline (PU-PH)

BONINI Francesca (MCU-PH)

REYNAUD Rachel (PU-PH)

BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)

TSIMARATOS Michel (PU-PH)

DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)

DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)

FABRE Alexandre (MCU-PH)

THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

TOSELLO Barthélémy (MCU-PH)

PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903

PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101

BAILLY Daniel (PU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)

LANCON Christophe (PU-PH)

BARLESI Fabrice (PU-PH)

NAUDIN Jean (PU-PH)

CHANEZ Pascal (PU-PH)

CERMOLACCE Michel (MCU-PH)

GREILLIER Laurent (PU PH)

PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PSYCHOLOGIE SOCIALE 16

REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

AGHABABIAN Valérie (PR)

TOMASINI Pascale (MCU-PH)

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302

RHUMATOLOGIE 5001

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)

GUIS Sandrine (PU-PH)

CHAGNAUD Christophe (PU-PH)

LAFFORGUE Pierre (PU-PH)

CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)

PHAM Thao (PU-PH)

GIRARD Nadine (PU-PH)

ROUDIER Jean (PU-PH)

JACQUIER Alexis (PU-PH)

MOULIN Guy (PU-PH)

PANUEL Michel (PU-PH)

PETIT Philippe (PU-PH)

VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)

VIDAL Vincent (PU-PH)

THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804

AMBROSI Pierre (PU-PH)

VILLANI Patrick (PU-PH)

STELLMANN Jan-Patrick (MCU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802

UROLOGIE 5204

GAINNIER Marc (PU-PH)

BASTIDE Cyrille (PU-PH)

GERBEAUX Patrick (PU-PH)

KARSENTY Gilles (PU-PH)

PAPAZIAN Laurent (PU-PH)

LECHEVALLIER Eric (PU-PH)

ROCH Antoine (PU-PH)

ROSSI Dominique (PU-PH)

HRAIECH Samir (MCU-PH)

MAJ 01.09.2019

REMERCIEMENTS

Remerciements aux membres de mon jury de thèse :

A monsieur le Professeur Gentile Gaetan. Vous me faites l'honneur de présider ce jury et je vous en remercie. Merci de l'intérêt que vous portez à mon travail. Je vous prie d'accepter l'expression de mon plus profond respect et le témoignage de ma sincère reconnaissance.

A madame le Professeur Granel Brigitte. Vous m'avez fait l'honneur de diriger ma thèse et je vous en remercie. Que ce travail soit le témoignage de ma profonde reconnaissance. Mon passage dans votre service restera une expérience exceptionnelle, enrichissante et très formatrice. J'ai toujours apprécié les échanges que nous avons pu avoir au cours de notre formation dans laquelle vous êtes tant investie, merci.

A madame le Docteur Lagouanelle Marie-Claude. Vous me faites l'honneur de participer au jury de ma thèse. Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à mon travail et de l'aide immense apportée concernant les données statistiques.

A madame le Docteur Mallet Stéphanie. Vous me faites l'honneur de participer au jury de ma thèse. Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à mon travail et d'avoir accepté de siéger à ma thèse portant sur la Sclérodermie. Recevez toute ma respectueuse considération.

Remerciements personnels :

A tous mes co-internes, grâce à vous tous mon internat a été riche en émotion et beaucoup, beaucoup plus facile à vivre !!

A mes amis de longue date qui se reconnaîtront, merci de faire partie de ma vie.

A mon frère et mes sœurs sans qui ma vie serait moins belle à vivre !

A mes parents qui ont fait de moi ce que je suis, merci pour tout. Je ne serai jamais arrivée à faire tout ce que j'ai entrepris dans ma vie sans votre aide. Vous êtes mes piliers, mes modèles je vous aime plus que tout.

A ma jolie famille qui va bientôt s'agrandir, mon mari et mon fils chéri (qui est ma raison de vivre !) je vous aime !

THESE : EVALUATION DE L'IMPACT SUR LES CONNAISSANCES ET LA QUALITE DE VIE DE LA PARTICIPATION A UN PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS DE SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

SOMMAIRE

Table des matières

I) La Sclérodémie Systémique	23
1) Définition	23
2) Epidémiologie	23
3) Physiopathologie.....	23
4) Classifications	26
5) Pronostic	27
6) Principales atteintes d'organes.....	29
Manifestations muqueuses :	32
Atteintes viscérales.....	32
7) Aspect thérapeutique	37
a) Traitements proposés en cas d'atteinte cutanée.....	38
b) Traitements proposés dans les atteintes pulmonaires	38
c) Traitements proposés dans les atteintes cardiaques.....	40
d) Traitements proposés dans les atteintes digestives.....	40
e) Traitements proposés en cas de crise rénale sclérodermique	40
II) Relation médecin malade	42
III) Education thérapeutique du patient.....	46
1) Cadre historique de l'ETP	46
2) Cadres législatifs	47
3) Finalités de l'ETP.....	47
4) Mise en œuvre de l'ETP	49
IV) Programme ETP Sclérodémie à Marseille.....	52
1) Contexte de mise en place	52
2) Déroulement du programme.....	52
a) Année 2017-2018	52
b) Année 2018-2019	54
V) Matériel et méthodes.....	55

1) Population cible.....	55
2) Sources des données.....	55
3) Ethique.....	55
4) Données recueillies.....	56
5) Traitement statistique des données.....	59
VI) Résultats.....	60
1) Population et période concernée.....	60
2) Participation aux ateliers.....	60
3) Profil des participantes.....	60
4) Ressources et freins au développement des compétences, repérés au moment du BEP.....	61
5) Nature des objectifs fixés lors du BEP et part des objectifs atteints au moment du BEF.....	62
6) Evolution des répercussions de la sclérodémie sur la vie quotidienne.....	64
7) Evolution de la perception des patientes concernant leur niveau information sur la maladie et les traitements.....	65
8) Evolution de la fréquence de non-prise de traitement déclarée par les patientes.....	66
9) Evolution du niveau de connaissances des patientes sur leur maladie et les traitements.....	66
10) Participation aux ateliers du programme et satisfaction des patientes concernant les ateliers....	68
11) Satisfaction et utilité du programme du point de vue des patientes.....	71
12) Avis sur l'ETP.....	72
VII) Discussion.....	73
1) Concernant l'évaluation de notre programme.....	73
a) Concernant la population.....	73
b) Résultats de notre objectif principal :.....	75
c) Autres résultats de notre étude.....	80
2) La force de notre étude.....	82
3) Les limites de l'étude.....	83
4) Points améliorés lors des programmes postérieurs à ceux étudiés.....	84
5) Perspective.....	85
6) Etat des lieux des programmes d'ETP concernant les principales maladies chroniques.....	86
a) En diabétologie.....	86
b) Dans l'asthme.....	87
c) Concernant l'hypertension artérielle (HTA).....	88
d) Concernant l'obésité.....	89
e) Concernant la bronchite chronique obstructive (BPCO).....	90
7) L'ETP dans les maladies rares et les maladies auto-immunes.....	90
a) Exemple de la polyarthrite rhumatoïde (PR).....	91
b) Exemple du Lupus érythémateux systémique (LES).....	92
VIII) CONCLUSION.....	93

IX) ANNEXES.....	94
X) BIBLIOGRAPHIE	104
XI) ABREVIATIONS.....	108

Préambule

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) a pour finalités **l'acquisition et/ou le maintien des compétences du patient afin d'améliorer la gestion de sa maladie chronique et sa qualité de vie** (1).

L'ETP s'impose progressivement comme un élément important de la prise en charge des patients atteints de maladies chroniques depuis la **loi Hôpital Patient Santé Territoire (HPST)** du 21 Juillet 2009 (*"l'ETP s'inscrit dans le parcours de soin du patient souffrant de maladie chronique"*).

Avant tout développée en diabétologie, pneumologie et en cardiologie, l'ETP s'ouvre progressivement à d'autres disciplines. A ce jour, son développement reste relativement marginal dans les maladies systémiques rares (2).

Au sein des services de Médecine interne du CHU de Marseille, un programme d'ETP à destination des patients souffrant de Sclérodémie Systémique a été mis en place par le Pr Brigitte GRANEL.

L'objectif du travail présenté ici est d'étudier l'impact de ce programme sur la connaissance des patients de leur maladie ainsi que sur leur qualité de vie et leur sentiment de fatigue, ensuite d'évaluer leurs niveaux de satisfaction du programme rapportés par les patients.

I) La Sclérodermie Systémique

1) Définition

La sclérodermie Systémique (ScS) du grec *skleros* (dur) et *derma* (peau) est une maladie auto-immune systémique rare faisant partie du groupe des **connectivites**. Elle se caractérise par une **fibrose généralisée du tissu conjonctif associée à des altérations vasculaires et à des anomalies immunologiques**. Les manifestations cliniques les plus fréquentes et les plus précoces sont vasculaires et cutanées, principalement représentées **par le syndrome de Raynaud et la sclérodactylie (sclérose cutanée des doigts)**. L'atteinte des mains associe des lésions vasculaires et fibrosantes et constitue un **handicap** important au cours de cette maladie. L'atteinte du visage est aussi très fréquente avec une sclérose cutanée entraînant une limitation de la mimique et de l'ouverture buccale, des télangiectasies parfois très diffuses et un syndrome sec. Les atteintes viscérales pulmonaire, cardiaque et digestive sont responsables d'une morbi-mortalité non négligeable. **La fibrose pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire sont les deux principales causes de décès en lien avec la maladie**. L'atteinte digestive est très fréquente et elle est aussi responsable d'un important retentissement sur l'état de santé et les relations sociales du patient (3).

2) Epidémiologie

La ScS touche préférentiellement les **femmes** (3 à 8 femmes pour 1 homme). Il existe un pic de fréquence entre **45 et 64 ans**. La prévalence de la ScS est encore mal connue cependant les études réalisées en France de 2004 à 2016 permettent par extrapolation d'évaluer le nombre de patients adultes ayant une ScS en France entre **6 000 et 9 000** (4).

3) Physiopathologie

La physiopathologie de la ScS est complexe et encore mal comprise, probablement **multifactorielle**, associant des dysfonctionnements des cellules endothéliales, des fibroblastes et du système immunitaire (**Tableau 1**). Le **dysfonctionnement des fibroblastes** se caractérise

par une activation incontrôlée favorisant un excès de synthèse de protéines de la matrice extra-cellulaire, expliquant la fibrose. Les cellules endothéliales sont lésées, ce qui entraîne une **perte de l'homéostasie de l'ensemble du réseau microvasculaire chez les patients**. A titre d'exemple, les cellules endothéliales synthétisent en excès de l'endothéline 1, vasoconstricteur puissant très impliqué dans la pathogénie de la maladie, ce qui a permis d'utiliser le blocage de cette voie à des fins thérapeutiques. **Il existe également un dysfonctionnement du système immunitaire** avec activation des cellules de l'immunité innée (monocytes/macrophages, mastocytes) et de l'immunité adaptative (lymphocytes T et B). Des anticorps (Ac) anti-nucléaires sont détectables dans le sérum dans la quasi-totalité des patients, dirigés contre des protéines nucléaires. Dans la grande majorité des cas, il est possible d'identifier leur cible antigénique, en général dirigées envers des protéines du chromosome et des enzymes ayant un rôle dans la division cellulaire. Cependant à ce jour, le lien physiopathologique entre ces autoAc et le phénotype des patients n'est pas clair. D'autres Ac reconnaissent les cellules endothéliales et/ou les fibroblastes et pourraient potentiellement expliquer l'activation de ces cellules. Le **stress oxydatif** semble jouer un rôle majeur dans la pathogénie de la ScS. L'ensemble de ces anomalies pourrait survenir dans un **terrain génétique prédisposé**. Les ScS sont parfois favorisées par une exposition à certains **facteurs environnementaux** comme la silice et les solvants, souvent dans un contexte professionnel. Les principaux acteurs impliqués dans la pathogénie de la ScS sont présentés dans le **Tableau 1 et la Figure 1 (3-5)**.

Dysfonctionnement des cellules endothéliales

Perte du rôle de barrière

Apoptose précoce

Perturbation de la synthèse du *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF) Synthèse de chémokines, et de molécules vasoconstrictrices

Dépôt accru de plaquettes au niveau des cellules endothéliales lésées

Dysfonctionnement des fibroblastes

Acquisition d'un phénotype de myofibroblastes avec synthèse accrue de protéines de la matrice extracellulaire

Défaut d'apoptose

Augmentation de la synthèse du *Transforming Growth Factor* (TGF)-beta et du *Connective Tissue Growth Facteur* (CTGF), élévation des taux d'Interleukine (IL)-4

Défaut de synthèse de protéases qui dégradent la matrice extra cellulaire

Dysfonctionnement du système immunitaire

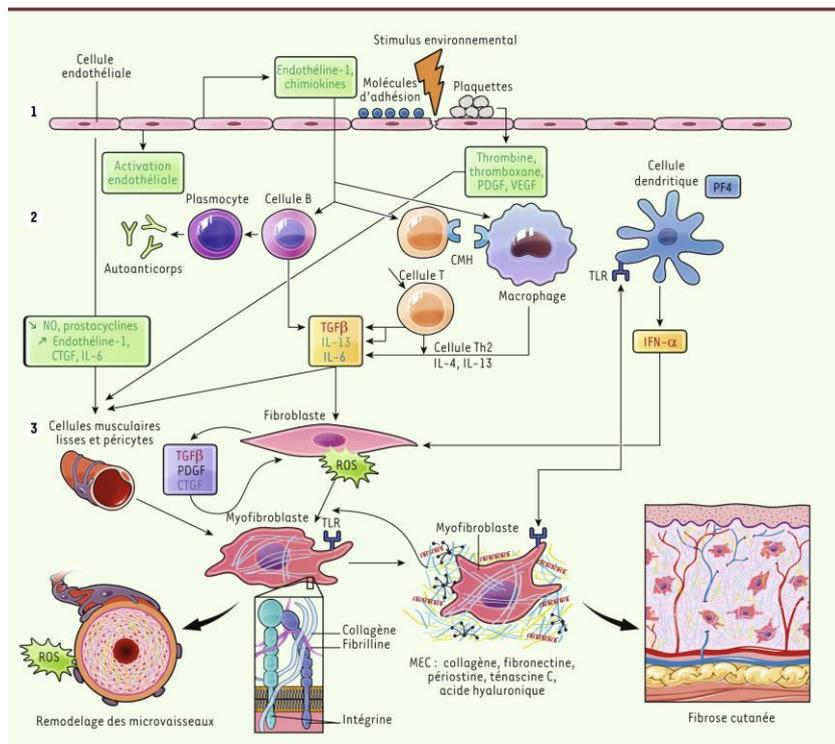
Infiltrats lymphocytaires T, de type CD4+, au sein des lésions précoces

Taux élevés d'IL-4 et d'IL-13, cytokines stimulant la synthèse de collagène

Activation des lymphocytes B qui synthétisent des autoanticorps dirigés contre les antigènes de la topo-isomérase I ou contre les antigènes protéiques liés à l'ADN du centromère, ou l'ARN polymérase III

Activation des cellules dendritiques

Tableau 1. Physiopathogénie de la ScS (5)



Synthèse physiopathologique. L'activation fibroblastique qui conduit à la fibrose caractéristique de la SSc résulte de lésions microvasculaires avec agression endothéliale accompagnée d'une réaction inflammatoire et immunitaire dérégulée. **Étape 1.** Activation endothéliale, perméabilité, expression de molécules d'adhésion et dépôt de plaquettes conduisent à la synthèse de vasomodulateurs, de cytokines, de facteurs de croissance et de chimiokines. **Étape 2.** Différentes cellules inflammatoires et immunitaires sont recrutées et activées. Elles produisent de l'interféron de type I, des cytokines Th2, de l'interleukine 6, des facteurs de croissance et des autoanticorps. **Étape 3.** Les fibroblastes sont activés par ces stimulus, produisent de la matrice de façon dérégulée, se différencient en myofibroblastes qui entretiennent le processus avec une matrice désorganisée, des troubles métaboliques en réponse au stress mécanique et à l'hypoxie, une production d'espèces réactives de l'oxygène et de facteurs de croissance conduisant au remodelage vasculaire et à la fibrose tissulaire. PDGF : platelet-derived growth factor ; VEGF : vascular endothelial growth factor ; CMH : complexe majeur d'histocompatibilité ; CTGF : connective tissue growth factor ; TGFβ : transforming growth factor-beta ; TLR : toll-like receptor ; MEC : matrice extracellulaire ; PF4 : platelet factor 4 ; IFN-α : interféron alpha ; ROS : espèces réactives de l'oxygène ; IL : interleukine ; NO : monoxyde d'azote.

Figure 1 : physiopathologie de la Sclérodémie systémique (5)

4) Classifications

Plusieurs classifications de la ScS ont été proposées. En 1980 celle de l'American Collège of Rheumatology (ACR) est retenue comme référence pour l'aide au diagnostic de la ScS. Seulement, bien que les critères soient très spécifiques, ils ne s'intéressent qu'à des signes cliniques évolués et ne permettent pas d'établir un diagnostic précoce, ni d'identifier la forme cutanée limitée.

En 1988, Le Roy et al. ont individualisé deux principales formes de ScS : la ScS **cutanée diffuse** observée chez environ 40 % des patients et la ScS **cutanée limitée** (voir ci-après).

En 2013, ces critères furent révisés dans une nouvelle classification : « **the 2013 ACR/EULAR classification criteria** ». Cette classification a une sensibilité et spécificité plus fine toujours dans le but de diagnostiquer les patients le plus tôt possible dans la maladie. Elle englobe différents items et **un score supérieur ou égale à 9 est nécessaire à la classification d'un malade (9)**.

Items	Sous-item(s)	Poids/score
Épaississement cutané des doigts des deux mains s'étendant jusqu'aux articulations métacarpophalangiennes (critère suffisant)		9
Épaississement cutané des doigts (ne compter que le score le plus élevé)	Doigts boudinés	2
	Sclérodactylie (en distalité des 4 articulations métacarpophalangiennes, mais proximale jusqu'aux articulations interphalangiennes)	4
Lésions pulpaire (ne compter que le score le plus élevé)	Ulcères pulpaire	2
	Cicatrices pulpaire déprimées	3
Télangiectasies	–	2
Anomalies capillaroscopiques	–	2
Hypertension artérielle pulmonaire et/ou atteinte pulmonaire interstitielle (score maximum 2)	Hypertension artérielle pulmonaire	2
	Atteinte pulmonaire interstitielle	2
Phénomène de Raynaud	–	3
Autoanticorps associés à la SSc (score maximum = 3)	Anti-centromères	3
	Anti-topo-isomérase I	3
	Anti-ARN polymérase III	3

Tableau II. Critères de classification ACR/EULAR (American college of rheumatology et European league against rheumatism) définis en 2013 pour la sclérodémie systémique. Télangiectasies : dilatation des petits vaisseaux cutanés ; anomalies capillaroscopiques : la capillaroscopie montre une image anormale (méga-capillaires, hémorragies ou plaques désertes). Un score de 9 ou plus est nécessaire à la classification d'un malade.

Tableau 2 : critères de classification ACR/EULAR (9)

5) Pronostic

La ScS associe une atteinte cutanée caractérisée par une induration et une atteinte viscérale variable responsable de la gravité de la maladie.

L'évolution et le pronostic de la maladie sont très variables et dépendent de la forme cutanée de ScS ainsi que de la présence d'atteintes viscérales. En effet, **deux formes cutanées de ScS** sont définies par la classification de Leroy et al selon le degré d'extension de la fibrose cutanée palpable : **la forme cutanée diffuse** se caractérise par la présence d'une fibrose cutanée s'étendant au-delà des coudes et des genoux et/ou touchant le tronc. Par opposition la forme **cutanée limitée** présente une sclérose cutanée qui touche les extrémités mais ne remonte pas au-dessus des coudes et des genoux. Le visage peut être atteint dans les deux formes (3)(9).

Les ScS cutanées diffuses sont caractérisées par des lésions cutanées rapidement évolutives,

d'extension maximale en 1 à 5 ans après l'apparition du premier signe clinique en dehors du phénomène de Raynaud. Dans ces formes, les manifestations viscérales apparaissent surtout dans les 3 à 5 premières années sous la forme d'atteintes musculaires, digestives, d'une crise rénale, d'une pneumopathie infiltrante diffuse et/ou d'une atteinte cardiaque. Au-delà de cette période, d'autres manifestations viscérales peuvent apparaître, en particulier une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Les ScS cutanées limitées sont plus rarement accompagnées de manifestations viscérales mais peuvent se compliquer d'une HTAP ainsi que de manifestations digestives sévères.

De ce fait, la mortalité est plus élevée dans les formes cutanées diffuses que dans les formes cutanées limitées de la maladie.

La ScS est responsable d'une réduction significative de la survie avec des **taux de survie à 10 ans autour de 60% dans les formes cutanées diffuses et 80% dans les formes cutanées limitées** selon les études. Le pronostic vital dépend essentiellement de la présence d'atteintes viscérales et plus particulièrement de la présence d'une atteinte pulmonaire de type **pneumopathie infiltrante diffuse (PID)** sévère dans 14% des cas, **d'une HTAP** dans 5-10% des cas, ou d'une **atteinte cardiaque** spécifique chez 3% des patients qui présentent une altération de la fraction d'éjection du ventricule gauche. Ces atteintes représentent à elles 3, les premières causes de mortalité dans la ScS.

La gravité de ces atteintes viscérales justifie leur recherche systématique et répétée par un interrogatoire ciblé, un examen clinique précis et des examens complémentaires réguliers et systématique ; et ceci même en l'absence de symptômes évocateurs, se manifestant généralement tardivement (exemple de la PID). En effet, leur prise en charge thérapeutique précoce est un facteur déterminant pour la survie des patients et constitue un objectif essentiel au cours de la ScS (4).

6) Principales atteintes d'organes

Manifestations cutané-muqueuses

Syndrome de Raynaud :

Syndrome souvent présent en premier lieu dans la ScS, il est recensé dans **95 % des cas** et peut précéder l'ensemble des autres manifestations cliniques de plusieurs années. Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique se manifestant au froid et touchant principalement les mains, parfois les pieds, le nez et les oreilles dans les formes sévères. Le syndrome de Raynaud se caractérise cliniquement par ses trois phases, la dernière étant inconstante.

La première phase est la phase dite « **syncopale** » caractérisée par un vasospasme rendant les doigts blancs, insensibles et froids. C'est cette phase qui permet de faire le diagnostic clinique de syndrome de Raynaud. À cette phase succède la phase dite « **asphyxique** » avec des doigts cyanosés et bleus. La troisième phase est la phase « **érythermalgique** », inconstante, correspondant à une hyperhémie des doigts. Un interrogatoire orienté, l'âge de survenue tardif, des manifestations cliniques sévères et compliquées de troubles trophiques, une aggravation de la symptomatologie au cours du temps et une exploration vasculaire (capillaroscopie et échographie Doppler) anormale sont des arguments en faveur d'un syndrome de Raynaud lié à une maladie systémique en opposition avec la maladie de Raynaud idiopathique (3).

Un point sur l'examen complémentaire clé du syndrome de raynaud, la capillaroscopie péri-unguéale :

Cet examen non invasif et reproductible permet de suspecter le diagnostic de ScS dès le stade de syndrome de Raynaud en révélant des anomalies spécifiques de la pathologie : les **mégacapillaires** (diamètre supérieur à 50 μm) associés à une diminution hétérogène de la densité capillaire et une désorganisation de l'arrangement des boucles de capillaires aboutissant au stade tardif à une raréfaction des capillaires. L'aspect n'est cependant pas toujours aussi spécifique et peut uniquement montrer la présence de capillaires dysmorphiques avec exsudats et microhémorragies. La sévérité de la microangiopathie visible en capillaroscopie serait corrélée à la sévérité des atteintes d'organes (3).

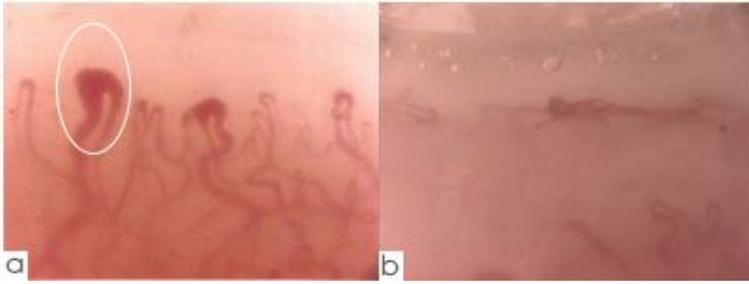


Figure 2 : a) capillaroscopie avec mégacapillaires, b) raréfaction des capillaires (6)

Sclérose cutanée :

Elle débute initialement aux mains, c'est ce qu'on appelle la **sclérodactylie**.

Les doigts sont d'abord œdématiés et boudinés puis la peau devient scléreuse, adhérente au plan profond et impossible à plisser. Progressivement, les doigts perdent en souplesse, restent bloqués en semi-flexion, entraînant une gêne fonctionnelle majeure. Des ulcérations ou des crevasses douloureuses apparaissent, de cicatrisation difficile. Les dystrophies unguéales, voire une disparition de l'ongle et de la dernière phalange par ostéolyse sont classiques dans les formes sévères. Au visage, la sclérose se manifeste par une disparition des rides avec un faciès figé et un rétrécissement de l'orifice buccal qui s'entoure de rides radiaires. La sclérose cutanée peut secondairement s'étendre à l'ensemble du corps et s'accompagner de troubles pigmentaires à type d'hyper- ou d'hypopigmentation surtout sur les peaux noires.



Figure 3 : sclérodactylie avec rétraction des doigts en griffe (9)

Le score cutané de Rodnan a été proposé pour quantifier l'importance de l'atteinte cutanée. Il cote la possibilité de plisser la peau de 0 (absence de sclérose) à 3 (sclérose adhérente au plan profond) en différentes zones du corps (17 sites). La somme des chiffres indique un nombre qui définit le score qui varie de 0 à 51. Plus il est élevé, plus la sclérose est importante.

Ulcérations digitales :

Elles sont souvent plurifactorielles : **ulcérations distales pulpaire**s par ischémie, ulcérations en regard des articulations interphalangiennes proximales d'origine mécanique du fait de la perte de la souplesse de la peau, et ulcérations sur calcinose. Les ulcérations pulpaire sont en général très douloureuses et s'associent à des troubles trophiques des ongles par ischémie chronique du lit de l'ongle. Ces ulcérations sont de cicatrisation difficile, du fait de l'ischémie, de la stase secondaire à l'immobilité relative de la main et de l'éventuelle infection de l'ulcération. Elles laissent souvent des **cicatrices pulpaire**s.



Figure 4 : plaie pulpaire chronique sur cicatrice d'un ulcère ischémique (3)

Télangiectasies :

Les **télangiectasies** sont très fréquentes dans la sclérodermie, elles se localisent principalement sur le visage et les mains mais peuvent également se retrouver sur les muqueuses.



Figure 5 : télangiectasies marquées sur le visage (3)

Calcinose dermique :

On la retrouve aussi bien dans la forme diffuse que dans la forme localisée de la ScS. Elle prédomine aux doigts et aux jambes sous forme de nodules ou masses, visibles ou seulement palpables, qui peuvent entraîner des ulcérations douloureuses chroniques laissant s'échapper par intermittence une bouillie crayeuse. Elles sont la conséquence de l'ischémie locale, bien

que leur physiopathogénie ne soit pas encore bien connue. Leur évolution est totalement imprévisible.



Figure 6 : calcinose sous cutanée (8)

Troubles pigmentaires :

Il existe plusieurs troubles de la pigmentation décrits au sein de la ScS ; nous pouvons citer comme exemple la dépigmentation dite en « **confettis** » ou « **pseudo vitiligo** », car celle-ci est représentée par des macules de dépigmentation de différentes tailles associées à une hyperpigmentation périfolliculaire.

Une **hyperpigmentation diffuse** peut toucher également les patients atteints de ScS et fait partie des troubles pigmentaires les plus fréquents.

Enfin le troisième trouble décrit fréquemment est l'**hyper-hypopigmentation** des zones de sclérose cutanée (9).

Manifestations muqueuses :

Le syndrome sec fait partie des signes cliniques de la ScS avec xérostomie et xérophtalmie. Il s'agit, soit d'un réel syndrome de Sjögren avec anticorps anti-SSA positifs associé à la ScS, soit d'un syndrome sec non auto-immun par fibrose des glandes salivaires (3).

Atteintes viscérales :

Atteinte pulmonaire :

La principale atteinte pulmonaire dans la ScS est représentée par les **PID** qui surviennent

préférentiellement au cours des formes diffuses de la maladie. Les PID sont définies par un processus inflammatoire et diffus d'évolution éventuellement fibrosante qui intéresse l'interstitium pulmonaire, et s'associe volontiers à des lésions des voies aériennes inférieures, des alvéoles, et/ou des lésions vasculaires. Les symptômes cliniques sont **peu spécifiques**, dominés par la dyspnée et la toux, et radiologiquement par une atteinte interstitielle diffuse.

L'interrogatoire systématique doit rechercher une dyspnée d'effort, quelquefois négligée par le patient ou masquée par une limitation articulaire et/ou musculaire à l'effort. Bien qu'évocateur de l'atteinte pulmonaire, la dyspnée est un symptôme de cause multiples au cours de la ScS, comme illustré dans le **Tableau 3**. L'examen physique recherche des crépitations "velcro" des deux bases.

En règle, l'apparition de signes de décompensation cardiaque droite est **très tardive** et les œdèmes des membres inférieurs peuvent être masqués par les lésions de sclérose. Enfin, chez certains patients ayant une forme cutanée diffuse de la maladie, on peut observer des lésions de sclérose du tronc qui peuvent gêner l'ampliation thoracique.

Les PID de la ScS doivent être dépistées systématiquement par la réalisation d'une **tomodensitométrie thoracique haute résolution et d'épreuves fonctionnelles respiratoires avec mesure de la capacité de transfert du monoxyde de carbone**.

Ce sont habituellement des PID non spécifiques (**PINS**), dont le pronostic est meilleur que celui de la fibrose pulmonaire idiopathique (PIC, maladie non auto-immune). Cependant, les PID constituent aujourd'hui une des 2 premières causes de décès au cours de la ScS (10).

Les causes de dyspnée chez le patient atteint de ScS sont extrêmement variées et incluent

- Fibrose pulmonaire
- HTAP
- Cardiopathie gauche
- Anémie
- Pneumopathie infectieuse
- Pneumopathie d'inhalation

Tableau 3. Les causes de dyspnée au cours de la Sclérodémie Systémique

Atteinte cardiaque :

L'atteinte myocardique primitive est **fréquente** chez les patients atteints de ScS, probablement encore mal diagnostiquée. Elle semble due à des phénomènes d'ischémie chronique pouvant

conduire à des lésions irréversibles de fibrose. Le mécanisme repose sur des perturbations microvasculaires avec une vaso-réactivité anormale associée ou non à des anomalies structurales artériolaires. Un temps réversible, l'atteinte cardiaque est longtemps infraclinique, mais **très péjorative** en cas d'expression clinique. L'atteinte péricardique est fréquente mais le plus souvent sans conséquence. Les troubles électriques conductifs sont fréquents et en général non graves, les troubles du rythme peuvent être plus menaçants (11).

Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) :

Elle est définie par une mesure au cathétérisme cardiaque droit d'une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure à 20 mmHg et de résistances vasculaires pulmonaires (RVP) supérieures à 3 UW. Il s'agit de la nouvelle définition proposée en 2019 lors du congrès mondial de l'HTAP qui a été source de vifs débats (9). Pour bien comprendre l'objet des discussions, il faut se replonger quelques années en arrière, lors du premier congrès de l'HTAP en 1973, en raison de l'épidémie mondiale d'HTAP liée à la consommation d'anorexigènes. Le seuil arbitraire de PAPm à 25 mmHg avait alors été retenu pour la définir. Depuis, des études hémodynamiques rigoureuses réalisées sur des sujets sains ont montré que la PAPm normale est de 14 mmHg +/- 3 déviations standards (ce qui fait une limite supérieure de la normale à 20 mmHg). Ainsi, les sujets ayant une PAPm comprise entre 20 et 25 mmHg étaient dans une zone grise, et n'appartenaient ni à la catégorie des sujets sains, ni à la catégorie HTAP. Le changement de définition proposé permettrait de mieux catégoriser ces patients. On estime donc qu'avec cette nouvelle définition, le nombre de patients atteints d'HTAP augmenterait d'environ 5% et concernerait surtout des patients ayant une HTAP associée à une ScS et des patients avec une HTAP post thromboembolique chronique.

L'HTAP est une **complication grave** de la maladie et survient dans **environ 9% des cas** (12). Un même patient peut être atteint de fibrose pulmonaire interstitielle et d'HTAP. Le décès est, en général, consécutif à l'insuffisance respiratoire chronique, à l'insuffisance cardiaque droite ou à des troubles du rythme (3).

L'HTAP peut être primitive, liée à une altération des artérioles pulmonaires ou secondaire à la pneumopathie interstitielle fibrosante chronique, à une cardiopathie ou même post-thromboembolique. La forme primitive est due à la répétition de vasospasmes au niveau

des artérioles et des capillaires pulmonaires provoquant une oblitération puis une destruction du réseau vasculaire pulmonaire. Les signes cliniques de l'HTAP sont **non spécifiques**, dyspnée d'effort puis de repos, expliquant ainsi son diagnostic souvent tardif. Au stade évolué, il existe toujours des signes cliniques d'insuffisance cardiaque droite associés. Les examens complémentaires utiles au diagnostic d'HTAP sont **l'échographie Doppler cardiaque, le cathétérisme des cavités droites, les Explorations Fonctionnelles Respiratoires, le scanner pulmonaire et l'électrocardiogramme.**

L'échoDoppler cardiaque est l'examen de choix pour le dépistage précoce d'HTAP et il est recommandé de réaliser cet examen de façon annuelle dans le dépistage des patients, et ceci quel que soit les symptômes présentés par les patients. L'HTAP est une complication habituellement tardive de la ScS, survenant après plusieurs années d'évolution. Le patient doit donc être averti que son dépistage doit être maintenu dans le temps car le diagnostic et le traitement précoce semblent être liés à une meilleure survie (13).

Atteinte digestive :

L'atteinte digestive au cours de la ScS est **très fréquente** et doit être prise en compte sérieusement car elle peut conduire à des états de **dénutrition majeure** (9).

L'œsophage est l'organe du tractus digestif le plus fréquemment atteint (70-80 %) dans les ScS (9)(14). L'atteinte œsophagienne est liée à une atonie de l'œsophage associée à une hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage. Les signes cliniques sont **variés** (brûlures rétro-sternales, odynophagie, pyrosis, toux), le reflux gastro-œsophagien (RGO) et la dysphagie sont les plus fréquents. Les examens complémentaires peuvent montrer une dilatation de l'œsophage, des anomalies de la motilité œsophagienne, un rétrécissement ou une incontinence du sphincter inférieur de l'œsophage. La **manométrie œsophagienne** doit être réalisée lors du bilan initial, en cas de signes cliniques comme la dysphagie ou le RGO. C'est l'examen le plus sensible pour dépister les troubles moteurs de l'œsophage. Tous les patients présentant une manométrie anormale doivent ensuite bénéficier d'une **endoscopie digestive haute**. Cette dernière permet de dépister les complications du RGO (œsophagite, ulcérations œsophagiennes, endobrachyœsophage). Il est inutile de contrôler annuellement la manométrie si celle-ci est déjà anormale. En revanche, l'endoscopie haute doit être contrôlée annuellement ou de façon plus espacée selon les anomalies dépistées (dysplasie de bas grade, de haut grade, etc...) (3).

Le reflux peut aussi être à l'origine d'une **aggravation des signes pulmonaires** par inhalation, le plus souvent nocturne, du liquide gastrique. Il participe ainsi à la formation et à **l'aggravation de la fibrose interstitielle pulmonaire**. Les troubles du péristaltisme de l'estomac (gastroparésie) sont possibles et peuvent être responsables d'une dilatation gastrique. L'atteinte de l'intestin grêle est responsable de deux complications majeures de la maladie que sont la **malabsorption et le syndrome pseudo-occlusif chronique** (3).

Atteinte rénale :

La **crise rénale sclérodermique (CRS)** est définie par la survenue d'une **hypertension artérielle (HTA) sévère d'emblée et/ou d'une insuffisance rénale rapidement progressive associée à une diminution de la diurèse sans autre cause que la ScS**. Elle survient chez approximativement **10 %** des patients sclérodermiques, avec une très nette prédominance de formes cutanées diffuses. La CRS est une complication rare et grave de la ScS qui survient dans les 4 premières années d'évolution de la maladie. Certains facteurs favorisant la survenue de celle-ci ont été identifiés, parmi lesquels l'utilisation de **corticoïdes à fortes doses** (15).

Atteinte cutanée diffuse
Progression rapide de l'atteinte cutanée
Durée d'évolution < 3 à 5 ans
Événement cardiaque récent
Péricardite
Insuffisance ventriculaire gauche
Anémie de survenue récente
Anticorps anti-ARN polymérase III
Traitement par prednisone > 15 mg/j dans les trois mois précédents

Tableau 4 : facteurs prédictifs de survenue d'une crise rénale sclérodermique (4)

Le pronostic de cette complication a été très nettement amélioré par l'utilisation des inhibiteurs de **l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC)**. Cependant, la mortalité associée à cette manifestation reste élevée, estimée entre **15 et 50 %**. L'objectif du traitement est le contrôle rapide de la pression artérielle. Une épuration extrarénale est souvent nécessaire, qui peut être transitoire.

La CRS est la conséquence d'une atteinte des artères de petit à moyen calibre du parenchyme rénal. Ces dernières ont une lumière rétrécie du fait de l'épaississement de l'intima. Une prolifération des cellules endothéliales va entraîner un rétrécissement des vaisseaux pouvant

aller jusqu'à l'obstruction de la lumière par thromboses. Des nécroses des parois vasculaires peuvent être associées. Ces lésions artérielles entraînent une hypoperfusion glomérulaire responsable d'une hyper-réninémie qui peut être à l'origine d'une élévation importante de la pression artérielle et de la survenue d'une insuffisance rénale oligo-anurique (15).

Autres manifestations :

La ScS peut entraîner de nombreuses autres manifestations comme des atteintes musculaires de type polymyosites, ostéo-articulaires, oculaires et neurologiques que nous ne détaillerons pas ici.

7) Aspect thérapeutique

L'absence de traitement global agissant simultanément sur chacun des différents mécanismes pathogéniques de la ScS rend la prise en charge thérapeutique particulièrement difficile. Le traitement des atteintes viscérales en est la clé. Il est fonction du type et de la sévérité des atteintes viscérales (**Tableau 5**).

Les thérapeutiques médicamenteuses ont pour objectif de freiner la progression de la maladie, de diminuer les séquelles ainsi que de prendre en compte le handicap et la perte fonctionnelle que les patients subissent afin d'améliorer au mieux leur qualité de vie (4).

Mon travail ne va pas détailler les traitements en fonction du type d'atteinte viscérale, car cela se modifie dans le temps. Aucun traitement ne peut actuellement guérir la ScS ; de plus, il n'existe pas de consensus bien établi et de nombreuses thérapeutiques restent à l'étude. Le choix d'un traitement dans un contexte de ScS est donc toujours difficile. Compte tenu de l'évolution imprévisible de la maladie, des études rigoureuses, randomisées et en double aveugle sont essentielles pour l'évaluation des différents traitements afin d'en déterminer l'efficacité. Les résultats parfois discordants des études sont également liés à la difficulté de former des cohortes homogènes, de taille suffisante, et à l'absence de techniques d'évaluation clinique ou biologique fiables. Cependant, la survie des patients atteints a augmenté ces dernières années grâce à l'apparition de nouvelles thérapeutiques (3). Ces traitements sont rappelés dans le PNDS de la Sclérodémie, qui est régulièrement mis à jour.

Principaux traitements en fonction des différentes atteintes :

a) Traitements proposés en cas d'atteinte cutanée

- **L'inhibiteur calcique** constitue le traitement de premier choix dans le traitement du syndrome de Raynaud de la ScS. Il fait partie de la classe des vasodilatateurs utilisés dans la ScS et réduit la fréquence et la sévérité des épisodes ischémiques digitaux. La nifédipine (Adalate®) est le seul inhibiteur calcique à avoir une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. Cependant, par extension, d'autres inhibiteurs calciques peuvent être prescrits.
- **Les analogues de la prostacycline** peuvent être utilisés lors de phénomènes de Raynaud sévères avec des ulcères digitaux sévères (16).
- La cicatrisation d'ulcères digitaux peut nécessiter l'utilisation **d'inhibiteur de la phosphodiesterase 5** (sildénafil).
- **Le bosentan** : Tracleer® a obtenu une AMM en juin 2007 pour la prévention de nouveaux ulcères digitaux liés à la ScS. C'est un antagoniste mixte des récepteurs ET A et ET B de l'endothéline 1 permettant de diminuer les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques. Deux études ont démontré son efficacité préventive chez les patients avec ScS ayant des antécédents d'ulcérations digitales multiples et l'amélioration de la fonction de la main. Il n'a cependant pas d'effet curatif sur les ulcères digitaux déjà présents, ne raccourcit pas la durée de cicatrisation et n'a pas d'efficacité sur le syndrome de Raynaud (17). Il intervient dans la prévention de la récurrence des ulcères digitaux ischémiques évolutifs.
- L'utilisation du **méthotrexate**, faisant partie de la classe des immunosuppresseurs, est discutée devant une sclérose cutanée importante (3).
- Tout ceci doit être corrélé à des **mesures préventives** d'éviction du froid, de protection et de rééducation des mains.

b) Traitements proposés dans les atteintes pulmonaires

- **Le cyclophosphamide** : Des études rétrospectives ont mis en évidence un bénéfice du cyclophosphamide (Endoxan®) administré par voie orale ou intraveineuse dans les atteintes interstitielles pulmonaires de la ScS éventuellement en association à la corticothérapie (18). Les résultats de deux essais thérapeutiques randomisés, le Scleroderma Lung Study (SLS) et le Fibrosing Alveolitis in Scleroderma Trial (FAST), menés respectivement chez 158 et 45 patients, ont mis en évidence un bénéfice minime mais parfois non significatif sur la capacité vitale forcée (CVF) chez les malades traités

par cyclophosphamide (16,19,20). Pour l'essai SLS, il s'agissait de déterminer les effets du cyclophosphamide oral sur la fonction pulmonaire contre placebo chez des patients atteints de ScS présentant une pneumopathie interstitielle : 158 patients ont été inclus et ont reçu soit le traitement à l'étude soit le placebo pendant un an puis ont été suivi encore un an. La fonction pulmonaire a été évaluée tous les trois mois pendant la première année et le principal critère d'évaluation était la CVF (exprimée en pourcentage de valeur prédictive) à 12 mois. Pour l'analyse, 145 patients ayant terminé au moins six mois de traitement ont été inclus. La différence absolue moyenne en pourcentage de CVF prédite ajustée à 12 mois était de 2,53% en faveur du cyclophosphamide ($p < 0,03$). Les effets sur la fonction pulmonaire se sont maintenus à 24 mois (19). Quant à lui, l'essai FAST n'a pas montré de différence significative dans les critères primaires et secondaires dans le groupe ayant reçu le cyclophosphamide en IV avec un relai par azathioprine et le groupe ayant reçu le placebo (20).

- **Le mycoférolate mofétil** à la dose de 1500 mg, 2 fois par jour pendant 2 ans a montré une non-infériorité dans une étude randomisée (étude SLS II) réalisée versus cyclophosphamide par voie orale (utilisation hors AMM) et peut être une alternative en traitement de première ligne notamment pour les formes de PID de moins bon pronostic, même si elles ne répondent pas aux critères habituels d'évolutivité. Dans cette étude, les patients avaient une ScS évoluant depuis moins de 7 ans depuis le premier symptôme hors Raynaud, avaient une PID au scanner haute résolution et avaient aux EFR une CVF entre 45 et 79%, une capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) $\geq 40\%$ et avaient une dyspnée au moins de classe II NYHA (21).
- **Azathioprine** : Très peu d'études ont évalué l'intérêt d'un traitement pas azathioprine au cours de la ScS. Cependant, l'azathioprine pourrait être proposée en relais des bolus de cyclophosphamide dans le traitement des atteintes interstitielles pulmonaires, comme dans le cas des fibroses pulmonaires idiopathiques (16).
- **L'oxygénothérapie** est instaurée lorsque la pression artérielle en oxygène est inférieure à 60 mmHg est fait partie des traitements symptomatiques, tout comme la réhabilitation respiratoire et la prise en charge d'un RGO (10).
- En dernier recours se trouve la **transplantation pulmonaire voir cardio-pulmonaire**.

c) Traitements proposés dans les atteintes cardiaques

- Lors d'une HTAP plusieurs traitements peuvent être instaurés. Le bosentan (Tracleer®) constitue le traitement de première intention. Il améliore les symptômes et la survie des patients. Deux grands essais randomisés contre placebo ont démontré son efficacité chez des malades en classe III/IV de dyspnée avec une amélioration du test de marche en moyenne de 70 mètres après 12 semaines dans le groupe traité (32 patients) dans la première étude et de 44 mètres après 16 semaines dans la seconde (213 patients) (18).
- Il existe d'autres traitements de l'HTAP comme les inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 et les analogues de la prostacycline, cités dans le **Tableau 5**.
- **Les inhibiteurs calciques** semblent être une solution aux troubles de la perfusion myocardique ou, à défaut, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) lorsqu'il existe des effets secondaires ou contres indications.
- En cas d'arythmie sévère un **défibrillateur implantable ou pacemaker** peuvent être posés.
- En dernier recours devant une absence de réponse thérapeutique une transplantation peut être envisagée (11).

d) Traitements proposés dans les atteintes digestives

- Ce sont essentiellement des **traitements symptomatologiques** avec utilisation d'inhibiteur de la pompe à protons lors d'un RGO, de compléments alimentaires en cas de dénutrition...

e) Traitements proposés en cas de crise rénale sclérodermique

- La précocité du contrôle tensionnel est primordiale lors d'une CRS. L'objectif est d'obtenir une pression artérielle systolique ≤ 120 mmHg et une pression artérielle diastolique ≤ 80 mmHg. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (**IEC**) sont les seules molécules à avoir démontré leur efficacité lors d'un épisode de CRS.
- Une **épuration extra rénale** doit être envisagée dès lors que l'HTA reste incontrôlée malgré traitement ou s'il existe une dégradation de la fonction rénale rapide.

- Un sevrage de la dialyse peut être observé dans les 2 ans suivant la CRS. Ainsi il est envisagé une transplantation rénale seulement ce terme dépassé (15).

Manifestations	Traitement
Atteinte vasculaire périphérique	Inhibiteurs calciques Analogues de la prostacycline Antagonistes des récepteurs A et B de l'endothéline : Bosentan (prévention de la survenue de nouvelles ulcérations digitales) Inhibiteurs de la 5-phosphodiesterase : sildénafil (cicatrisation des ulcérations digitales) Anti-agrégants plaquettaires à discuter si macroangioanphthie
Atteinte cutanée	Méthotrexate MMF Cyclophosphamide Intensification thérapeutique et autogreffe de cellules souches hématopoïétiques si forme diffuse sévère et évolutive après validation de l'indication en RCP (voir Annexe 4)
Atteinte articulaire	Anti-inflammatoires non-stéroïdiens si pas d'atteinte digestive haute Corticoïdes à faible dose (≤ 10 mg/j) Méthotrexate Léflunomide Traitements biologiques ciblés seulement si polyarthrite réfractaire: abatacept, rituximab, tocilizumab
Myopathie inflammatoire	Corticothérapie orale Méthotrexate Immunoglobulines intraveineuses

Manifestations	Traitement
Pneumopathie infiltrante diffuse	MMF Cyclophosphamide, relai azathioprine ou MMF Corticothérapie à faible dose (10 à 15 mg/j) (discutée) Oxygénothérapie Rituximab Transplantation pulmonaire
Hypertension artérielle pulmonaire	Oxygénothérapie Diurétiques Antagonistes des récepteurs de l'endothéline : bosentan, ambrisentan Inhibiteurs de la 5-phosphodiesterase : sildénafil, tadalafil Analogues prostacyclines : tréprostinil, époprostenol Agonistes de Récepteurs de la prostacycline : sélexipag Atrioseptostomie Transplantation pulmonaire ou cœur-poumons
Cœur	Inhibiteurs calciques Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine Diurétiques Anti-arythmiques Défibrillateur implantable/pacemaker Parfois Immunosuppresseurs si myocardite Transplantation cardiaque
Crise rénale	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine Inhibiteurs calciques par voie intraveineuse Epuration extra-rénale Transplantation rénale
Atteinte digestive	Œsophage : inhibiteurs de la pompe à protons, prokinétiques (métoclopramide, dompéridone) Estomac : inhibiteurs de la pompe à protons, érythromycine (125 à 250 mgx2/j), acide clavulanique, prokinétique (métoclopramide, métopimazine) Grêle : si troubles moteurs et/ou pseudo-obstruction intestinale, octréotide (50 à 100 µg/j) Colique : si constipation, alimentation équilibrée en fibres et en mucilages, hydratation satisfaisante, activités physiques régulières, laxatifs et lavements évacuateurs, prokinétiques pour une durée limitée (métoclopramide, dompéridone) Alimentation entérale et parentérale : en cas d'atteinte sévère du grêle ou troubles de la déglutition Pululation microbienne du grêle : antibiothérapie séquentielle (3 antibiotiques parmi amoxicilline, métronidazole, fluoroquinolones, gentamicine...)

Tableau 5 : traitements utilisés en fonction des atteintes d'organes, selon PNDS

L'absence de traitement global est un frein majeur dans la prise en charge thérapeutique de cette pathologie. Le traitement simultané des différentes atteintes viscérales en est la clé. Le dépistage des atteintes viscérales est la règle pour traiter le plus tôt possible.

II) Relation médecin malade

Jusqu'au XIX^{ème} siècle, seul le **modèle biomédical** prônait en médecine. Dans ce modèle, le médecin considéré comme « expert » doit établir un diagnostic sur une base de multiples hypothèses et la maladie résulte d'un dysfonctionnement organique. Suivant ce modèle, la communication médecin-malade a pour but de recueillir les informations nécessaires au diagnostic. Les questions fermées sont dominantes et l'entretien est centré sur le médecin, lui-même centré sur le diagnostic de la maladie et sur le traitement du problème de santé diagnostiqué. Malgré de bons résultats, celui-ci néglige les aspects sociaux, culturels et fonctionnels de la maladie et du patient. **Le soin centré sur le traitement (*curing*) est privilégié au détriment du soin (*caring*) centré sur la personne (2).**

Devant ces lacunes de nombreux travaux sur la relation médecin-patient en sociologie, psychologie de la santé et communication ont abouti au développement du modèle biopsychosocial dans lequel s'intègre parfaitement l'ETP.

Georges Libman Engel, médecin généraliste et psychanalyste du XX^{ème} siècle, critique le caractère réductionniste du modèle précédent, et créé dès 1945 un programme de liaison médecine-psychiatrie destiné à promouvoir auprès des médecins spécialisés non-psychiatres les aspects psychosociaux de la maladie et des soins.

Il définit le **modèle biopsychosocial** en 1980 qui intègre une conception élargie et multidirectionnelle de la maladie. Le patient est alors considéré comme un être social et émotif dont les interactions avec son environnement agissent sur sa santé (**Tableau 6**).

Dans ce modèle, il s'efforce de souligner la nécessité de comprendre aussi bien le patient que la maladie par le biais de questions ouvertes et empathiques comme « comment allez-vous ? » ; car d'après lui les variables psychosociales sont des déterminants importants de la prédisposition de la sévérité et de l'évolution de la maladie (22).

	Modèle Biomédical	Modèle Bio-psycho-social
Modèle	Modèle fermé	Modèle ouvert
Concept de maladie	Maladie organique	Maladie résulte de facteurs complexes organiques, humains et sociaux
Personnes concernées par la pathologie	La maladie affecte l'individu	La maladie affecte l'individu, la famille et l'environnement

	Modèle Biomédical	Modèle Bio-psycho-social
Prise en charge	La maladie doit être diagnostiquée et traitée	La maladie demande une approche continue, de la prévention à la réadaptation, qui tient compte des facteurs organiques, psychologiques et sociaux
Acteurs des soins	Par le médecin	Par des professionnels de santé travaillant en collaboration
Système de soins	Dans un système autonome centré autour des hôpitaux dirigés par des médecins	Dans un système ouvert et interdépendant avec la communauté

Tableau 6 : modèle de santé d'après Engel

Un peu plus tard dans les années 90, devant une croissance exponentielle du nombre de patients atteints par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), nous sommes bien forcés d'admettre qu'une information simple ne suffit plus pour changer les comportements et ainsi mettre en place des moyens de prévention adéquats pour freiner l'épidémie. Intervient alors un courant de pensée né aux Etats-Unis au début du XX^{-ème} siècle, **le counseling**. Le counseling est une forme d'accompagnement psychologique et social qui désigne une situation dans laquelle deux personnes entrent en relation, l'une faisant explicitement appel à l'autre en lui exprimant une demande aux fins de traiter, résoudre, assumer un ou des problèmes qui la concerne (24,25).

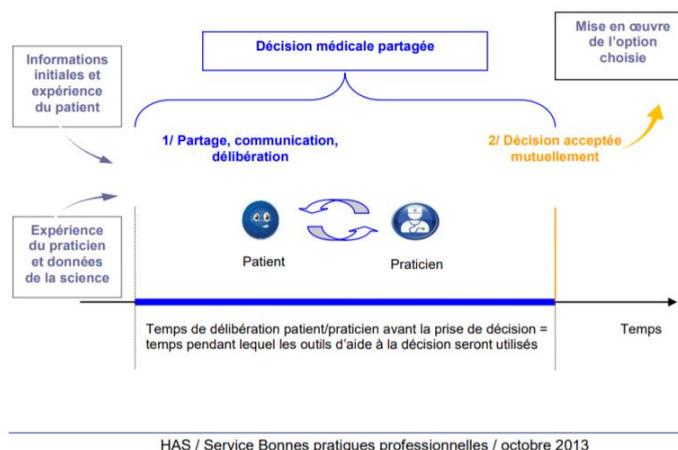
Ainsi seront mis en place dans les centres de dépistage un entretien, anonyme et gratuit, avant le test, et un deuxième à l'annonce des résultats pour faire du test une instance mobilisatrice de prévention.

Dans les années 1987, l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) recommande le counseling comme méthode d'aide et de soutien la plus appropriée au niveau mondial afin de limiter les menaces engendrées par l'épidémie de VIH (25).

Il existe une autre approche centrée sur le patient qui propose un entretien médical qui prenne en compte le vécu du patient et considère la dimension subjective de l'expérience de la maladie par le patient. Cette approche est particulièrement adaptée pour la prise en charge des patients atteints de maladies chroniques et est également à la base de l'approche développée en ETP :

c'est la **décision médicale partagée** qui est un concept qui s'est développé dans les années 1990. Traduites de l'anglais « *shared decision making* », les expressions françaises « décision médicale partagée », « prise de décision partagée » ou « processus partagé de décision », désignent un modèle de décision médicale qui décrit deux étapes clés de la relation entre un médecin ou, plus largement, entre un professionnel de santé et un patient, que **sont l'échange de l'information et la délibération** en vue d'une prise de décision acceptée d'un commun accord concernant la santé individuelle d'un patient. Il s'agit donc bien de représenter par un concept une démarche décisionnelle qui en pratique comporte deux temps de durée différente :

- Un temps plus ou moins long d'échange d'informations, de partage et de délibération, qui nécessite des compétences de communication, avec ou sans utilisation de supports d'aide à la décision ;
- Et un temps de décision, qui aboutit à un choix entre plusieurs options suivi d'une action.



HAS / Service Bonnes pratiques professionnelles / octobre 2013

Figure 7 : décision médicale partagée (26)

Le concept de décision médicale partagée a émergé du fait de la mutation des sociétés occidentales et de la remise en cause progressive du modèle paternaliste de relation médecin malade, sous l'influence de plusieurs facteurs, sociologiques, politiques, scientifiques et empiriques avec notamment le développement des maladies chroniques qui a modifié le rapport du malade à la maladie, cette dernière n'étant plus un état transitoire dont on guérit ou meurt, mais une situation qui va affecter durablement l'identité et la qualité de vie du patient.

L'enjeu principal de la décision médicale partagée, fondée sur le principe du respect de la personne, est **l'amélioration de la participation du patient** qui le souhaite aux décisions qui

concernent sa santé individuelle. Du fait de cet enjeu, la décision médicale partagée est fréquemment rapprochée des démarches de soins centrées sur le patient et des démarches d'éducation thérapeutique du patient, qui visent, au-delà de la décision, l'amélioration de la participation des patients à leurs soins (26,27).

L'évolution dans le temps de la relation médecin malade a été marquée par le passage d'un modèle paternaliste dirigiste à une attitude humaine interactive et respectueuse de la singularité de l'individu.

III) Education thérapeutique du patient

1) Cadre historique de l'ETP

La diabétologie est le premier champ de la médecine où la notion d'éducation du patient est apparue. En effet, c'est en 1972 que le Dr Miller publie les résultats d'un programme sur 2 ans destiné aux patients diabétiques et montre l'effet bénéfique sur la morbidité notamment, mais aussi sur la diminution du temps d'hospitalisation des patients et d'une division du nombre de décompensations acido-cétosiques chez les patients ayant suivi un programme d'ETP.

A ces débuts, la pratique de l'éducation thérapeutique était dite « **frontale** ». La transmission se faisait de façon linéaire entre le médecin, émetteur de l'information, et le patient, récepteur, qui essayait de comprendre uniquement avec ses propres connaissances et capacités.

Puis, on assiste à l'émergence de l'idée **d'autonomisation du patient**. Les équipes médicales se retrouvent face à des patients qui se questionnent et prennent conscience de leur rôle central dans l'évolution de sa maladie (2, 28,29).

C'est pour cela que certains pensent que la notion d'éducation thérapeutique s'est plutôt développée dans les années 90 avec l'identification du VIH et l'essor des premiers groupes de rencontre entre patients/soignants et de la notion du **counseling** car on comprend rapidement que seule une éducation éclairée du patient permettra de diminuer la prolifération de cette maladie (30).

De plus, avec le vieillissement de la population, on remarque un accroissement des affections chroniques. Contrairement à une pathologie aiguë, le but n'est pas de guérir mais de soigner afin d'atteindre un équilibre de santé et de vie de ces patients. Cette notion est parfois difficile à faire comprendre et à être acceptée par le patient. Ce d'autant plus que la maladie chronique se caractérise par une évolution insidieuse et une apparition tardive des symptômes et complications. **La simple prescription ne suffit plus comme le constate Lager et al, il faut changer les comportements** (29, 31).

Ce changement est l'objectif de l'éducation thérapeutique, il s'agit d'aider les patients à devenir **acteurs voire auteurs de leur santé** en acquérant des compétences favorables à maintenir leur santé.

2) Cadres législatifs

L'ETP est définie par l'OMS en 1996 comme un concept visant à « **aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique** ». Elle fait partie de la prise en charge du patient. Elle comprend des activités organisées, y compris un soutien psychosocial, conçues pour rendre les patients conscients et informés de leur maladie, des soins, de l'organisation et des procédures hospitalières, et des comportements liés à la santé et à la maladie. Ceci a pour but de les aider (ainsi que leurs familles) à comprendre leur maladie et leur traitement, collaborer ensemble, et assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge dans le but de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie (1,32).

L'ETP n'est légitimée qu'à partir de la loi du 21 juillet 2009 (33).

Avant cela, **la loi du 4 mars 2002** sur les droits des patients a, pour la première fois en France, préconisé la nécessité de développer des actions d'ETP (34).

Le plan de Qualité de Vie des maladies chroniques 2007/2011 a placé l'ETP au centre de la prise en charge de ces maladies. Les recommandations HAS (Haute Autorité de Santé) de juin 2007 ont montré les principes de la démarche éducative, les étapes des programmes et les aspects pratiques de son déroulement (35).

- **La circulaire du 9 mai 2007 sur la tarification à l'activité (T2A)** a proposé un financement des programmes d'ETP (36).

-**Le rapport de monsieur Christian SAOUT en 2008 et le rapport de monsieur Denis JACQUAT en 2010** proposent des axes de réflexions nationaux et une mise en place rapide de l'ETP (37,38).

3) Finalités de l'ETP

Il est admis que délivrer de l'information aux patients est une étape indispensable au bon déroulement des soins. Mais celle-ci n'est pas suffisante car elle n'est pas forcément comprise par le patient ni forcément appropriée pour celui-ci. **L'ETP est un processus d'apprentissage et de transfert planifié et organisé des compétences du soignant vers le soigné**. L'objectif est que le soigné acquiert un savoir-faire adéquat pour arriver à un équilibre entre sa vie et un

contrôle optimal de la maladie. Le patient apprend à reconnaître ses symptômes et ainsi y remédier de façon adaptée et sera accompagné pour changer sa façon d'aborder la maladie. Tout ceci afin d'améliorer la qualité de vie des patients et celle des proches (2,39).

Les finalités spécifiques de l'éducation thérapeutique sont expliquées dans le **Tableau 7**.

L'acquisition et le maintien par le patient de **compétences d'auto-soins**. Parmi elles, l'acquisition de compétences dites de sécurité vise à protéger la vie du patient. Leur caractère prioritaire et leurs modalités d'acquisition doivent être adaptés aux besoins spécifiques de chaque patient.

La mobilisation ou l'acquisition de **compétences d'adaptation**. Elles s'appuient sur le vécu et l'expérience antérieure du patient et font partie d'un ensemble plus large de compétences psychosociales.

Il convient donc dès lors qu'un programme est envisagé, de prendre en compte ces deux dimensions tant dans l'analyse des besoins, de la motivation du patient et de sa réceptivité à la proposition d'un programme d'ETP, que dans la négociation des compétences à acquérir et à soutenir dans le temps, le choix des contenus, des méthodes pédagogiques et d'évaluation des effets (1).

<p>Les compétences d'auto-soins</p> <ul style="list-style-type: none">› Soulager les symptômes.› Prendre en compte les résultats d'une autosurveillance, d'une automesure.› Adapter des doses de médicaments, initier un autotraitement.› Réaliser des gestes techniques et des soins.› Mettre en œuvre des modifications à son mode de vie (équilibre diététique, activité physique, etc.).› Prévenir des complications évitables.› Faire face aux problèmes occasionnés par la maladie.› Impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent.
<p>Les compétences d'adaptation</p> <ul style="list-style-type: none">› Se connaître soi-même, avoir confiance en soi.› Savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress.› Développer un raisonnement créatif et une réflexion critique.› Développer des compétences en matière de communication et de relations interpersonnelles.› Prendre des décisions et résoudre un problème.› Se fixer des buts à atteindre et faire des choix.› S'observer, s'évaluer et se renforcer.

Tableau 7 : compétences d'auto-soins et d'adaptations (1)

4) Mise en œuvre de l'ETP

Selon le rapport 2017 « L'état de santé de la population en France » (40), 37 % des personnes interrogées sont concernées par au moins une maladie ou un problème de santé chronique ou de caractère durable avec moins de 15% des personnes âgées de 16 à 24 ans contre 75% des personnes âgées de 85 ans ou plus ». **Responsables de 63% des décès, les maladies chroniques sont la première cause de décès ainsi que de handicap.** Ces affections de longue durée évoluent lentement et prédisposent à des complications qui entraînent souvent une aggravation de l'état de santé du patient ainsi qu'une détérioration de la qualité de vie ou du confort de vie. Elles représentent donc un réel enjeu de santé publique.

Dans le champ de la maladie chronique, la mise en œuvre de l'ETP nécessite souvent l'intervention d'une équipe multidisciplinaire du fait de leur complexité. La composition de l'équipe qui réalise l'ETP dépend du patient-cible, en particulier de son âge, du type, du stade et de l'évolution de la maladie, de la nature des compétences à acquérir par le patient. L'ETP comprend plusieurs étapes (**Figure 8**) : **élaboration du diagnostic éducatif, formulation avec le patient des compétences à acquérir, conduite des séances d'ETP individuelles ou de groupe, évaluation individuelle de l'acquisition ou du maintien des compétences.** Elle est réalisée :

- Soit par le professionnel de santé lui-même s'il est formé à l'ETP, lorsque l'apprentissage des compétences par le patient ne nécessite pas l'intervention d'emblée d'autres professionnels de santé
- Soit par une équipe formée à l'ETP, comprenant ce professionnel, lorsque l'apprentissage des compétences par le patient nécessite l'intervention d'emblée d'autres professionnels de santé
- Soit par une équipe multi professionnelle formée à l'ETP, à laquelle le patient est adressé par le professionnel qui lui a proposé une ETP pour sa mise en œuvre, en lien avec le médecin traitant du patient.

Ces professionnels doivent avoir acquis des compétences en ETP au cours de **leur formation initiale et continue ou à travers une expérience reconnue par une validation des acquis (minimum 40h)** (1).

Ces compétences concernent notamment le relationnel, la pédagogie, la méthodologie et le biomédical (**Tableau 8**).

Encadré 1. Liste non exhaustive des compétences nécessaires aux professionnels de santé pour mettre en œuvre l'éducation thérapeutique du patient de manière multidisciplinaire

Compétences relationnelles : Communiquer de manière empathique, recourir à l'écoute active, choisir des mots adaptés, reconnaître les ressources et les difficultés d'apprentissage, permettre au patient de prendre une place plus active au niveau des décisions qui concernent sa santé, ses soins personnels et ses apprentissages. Soutenir la motivation du patient, tout au long de la prise en charge de la maladie chronique.

Compétences pédagogiques et d'animation : Choisir et utiliser de manière adéquate des techniques et des outils pédagogiques qui facilitent et soutiennent l'acquisition de compétences d'autosoins et d'adaptation, prendre en compte les besoins et la diversité des patients lors des séances d'ETP.

Compétences méthodologiques et organisationnelles : Planifier les étapes de la démarche d'ETP (conception et organisation d'un programme individuel d'ETP négocié avec le patient, mise en œuvre et évaluation), recourir à des modalités de coordination des actions entre les services et les professionnels de santé, de manière continue et dans la durée.

Compétences biomédicales et de soins : Avoir une connaissance de la maladie chronique et de la stratégie de prise en charge thérapeutique concernées par le programme d'ETP, reconnaître les troubles psychiques, les situations de vulnérabilité psychologique et sociale.

Tableau 8 : liste non exhaustive des compétences nécessaires aux professionnels de santé pour mettre en œuvre un programme d'ETP (41)

Un guide méthodologique de la HAS publié en 2007 reprend les principes et précise la structure des programmes d'ETP. Ainsi il s'agit d'une approche en **4 étapes** résumée dans la figure ci-dessous :

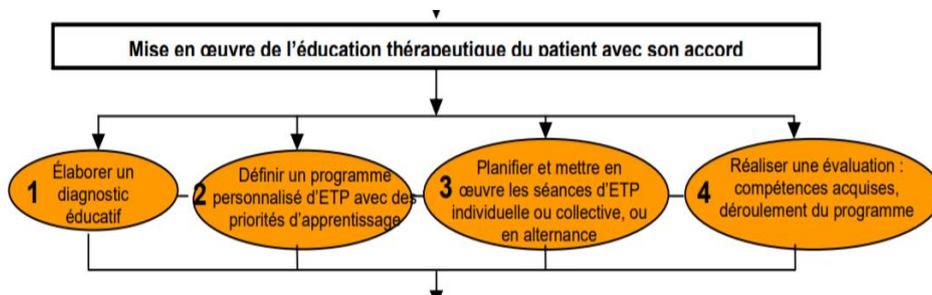


Figure 8 : guide d'élaboration d'un programme d'ETP (41)

La planification par étapes propose un cadre aux professionnels de santé. Chacune des 4 étapes recommandées s'inscrit dans la continuité de la précédente.

- La première étape sert à **mettre en lumière les besoins** de chaque patient, dont ressortiront, au moyen d'un diagnostic éducatif, les composantes pédagogiques, psychosociales et biomédicales.
- La seconde étape consiste à souligner avec le patient **les compétences à acquérir et à maintenir** au regard de son projet, de la stratégie thérapeutique et de ses priorités, et à les négocier avec lui afin de planifier un programme personnalisé d'ETP, de les

communiquer sans équivoque au patient et aux professionnels de santé impliqués dans sa mise en œuvre et le suivi du patient, et de concevoir l'évaluation individuelle sur la base des compétences négociées avec le patient.

- La troisième étape, consiste à **sélectionner les contenus** à proposer lors des séances d'ETP, les méthodes et techniques participatives d'apprentissage qui facilitent les interactions et les médiations avec le patient et ses proches pour l'acquisition de compétences, et à mettre en œuvre le programme d'ETP.
- La quatrième étape est celle de **l'évaluation des compétences acquises** par le patient (acquisition de compétences, adaptation, changements mis en œuvre dans la vie quotidienne), du déroulement et de la pertinence du programme, indiquant ainsi au patient et aux professionnels de santé ce que le patient sait, ce qu'il a acquis, ce qu'il sait faire et appliquer, ce qu'il lui reste éventuellement à approfondir, la manière dont il s'adapte à ce qui lui arrive (41).

L'ETP est un outil indispensable dans le maintien de la santé et de la qualité de vie des patients atteints de maladies chroniques. Les finalités spécifiques de l'ETP sont l'acquisition de compétences d'auto-soins et d'adaptation. C'est dans ce contexte qu'un programme d'ETP a vu le jour au CHU NORD à Marseille pour la Sclérodémie systémique.

IV) Programme ETP Sclérodémie à Marseille

1) Contexte de mise en place

Le Professeur GRANDEL Brigitte, PU-PH dans le service de médecine interne du Professeur ROSSI de l'hôpital Nord à Marseille, spécialisée dans la ScS, s'est vue proposée par le CHU de LILLE en 2016 de mettre en place à Marseille un programme d'ETP destiné aux patients atteints de ScS sur les bases de celui déjà existant à LILLE.

Ainsi le Professeur a pu déposer la demande de mise en place de cette ETP par l'ARS des Bouches du Rhône à l'ARS Pas de Calais qui a répondu favorablement.

Le Professeur GRANDEL, sa secrétaire madame Magalie LODICO et d'autres médecins ont pu participer à une formation de 40 heures pour dispenser l'ETP (formation d'acquisition des compétences pour la dispensation de l'ETP), et le Pr GRANDEL a rajouté une deuxième formation de 40h pour obtenir les compétences pour la coordination de l'ETP.

L'ETP sclérodémie intitulé « [Sclérodémie, ensemble faisons le tour de la question](#) » a débuté à l'AP-HM en 2017 après avoir recruté 16 patients souffrant de ScS âgés de plus de 18 ans, suivis à l'APHM et désireux de participer au programme.

Notre étude portera sur les données recueillies lors du programme ayant eu lieu en 2017-2018 et 2018-2019.

2) Déroulement du programme

a) Année 2017-2018

Après avoir signé leur consentement à participer au programme, 16 patients se voient proposer par le Professeur GRANDEL un bilan éducatif partagé (BEP) qui est un véritable **entretien « à cœur ouvert »** entre le professionnel de santé et le patient.

Différentes dimensions sont abordées lors du bilan au travers de questions ouvertes ; ainsi le patient s'exprime librement et n'est pas influencé par les intervenants :

- La dimension **cognitive** (ce que le patient sait), par le biais d'interrogation comme « racontez moi l'histoire de votre maladie (le début, votre réaction, ce que vous

savez ?) », ou bien « qu'est-ce que cela représente pour vous d'être malade ? », ou encore « que voudriez-vous savoir de plus sur votre maladie ou vos traitements ? ».

- La dimension **biomédicale** (ce que le patient a) avec des questions telles que « comment vivez-vous votre maladie au quotidien ? », « qu'est ce qui a changé dans votre vie depuis que vous êtes malade ? », « que faites-vous pour améliorer votre vécu au quotidien ? ».
- La dimension **socio-professionnelle** (sa profession, ses activités) : « quelle est votre profession », « comment gérez-vous la maladie dans votre vie professionnelle ? », « avez-vous des loisirs ? », « avez-vous modifié vos loisirs à cause de votre maladie ? », « avez-vous aménagé ou prévu d'aménager votre logement ? ».
- La dimension **psycho-affective** (qui est le patient) : « quelle est votre structure familiale ? », « comment parlez-vous de votre maladie à vos proches ? », « vos amis sont-ils informés de votre maladie ? »
- La dimension **projet de soin, priorités d'apprentissage** : « quels sont vos projets de vie ? », « quelles sont vos priorités aujourd'hui ? », « qu'attendez-vous de l'équipe soignante et de ce programme ? »

Durant celui-ci, se verront souligner les besoins de chaque patient et en découleront les **compétences à acquérir ou à maintenir, les projets de soins et les priorités d'apprentissage**. Il sera planifié d'un commun accord un programme **personnalisé** d'ETP en prenant en compte les caractéristiques et spécificités de chacun. Le bilan éducatif se termine en déterminant **le ou les objectifs** à atteindre en fin de programme et les moyens mis en œuvre pour y arriver.

Le Pr Granel présente les ateliers collectifs et les patients choisissent avec l'aide du médecin les ateliers auxquels ils aimeraient participer.

À la fin de cet entretien divers questionnaires sont remis aux patients, auxquels ils répondent seuls dans une pièce à part, et qui seront décrits dans la partie Matériels et Méthodes et qui constituent la principale source de données étudiées lors de ce travail.

Chaque atelier dure environ 2 heures durant lesquelles un ou plusieurs intervenants professionnels de santé mettent en place un dialogue avec les patients autour du thème abordé, grâce à plusieurs outils : photo langage, jeu, questions générales, tour de table etc.... À la fin de celui-ci un questionnaire de satisfaction de l'atelier devra être rempli.

Au terme de ce programme d'ETP, au même titre que le BEP, se déroule le bilan éducatif final (BEF). Cet entretien permet d'évaluer **les compétences développées par le patient, celles qui sont en cours d'acquisition, ou celles qui restent encore à assimiler**. Le patient exprime s'il pense avoir atteint son ou ses objectifs initiaux, et nous fait part de sa satisfaction à la participation de ce programme.

Les mêmes questionnaires qu'au bilan initial (BEP) sont remis aux participants et nous donnent un point de comparaison entre l'entrée dans le programme et la sortie.

Tout ceci est retranscrit dans le classeur-dossier du patient destiné seulement au programme d'ETP.

b) Année 2018-2019

Lors de cette année, 17 patients sont inclus, sept patients ayant déjà participé au programme de l'année précédente.

Le déroulé du programme est exactement comme celui de la première année.

HYPOTHESE DE L'ETUDE

La participation des patients au programme d'éducation thérapeutique sur la ScS contribue à améliorer la qualité de vie des patients, en contribuant à limiter les répercussions sur leur vie quotidienne, à diminuer leur sensation de fatigue et à améliorer leur connaissance sur leur maladie.

OBJECTIF

Il s'agissait ainsi de décrire :

- L'évolution de la qualité de vie, du niveau de fatigue et des connaissances de la maladie chez les patients ayant participé au programme d'ETP (effets potentiels du programme d'ETP)
- L'atteinte au moment du BEF des objectifs fixés lors du BEP
- Les niveaux de satisfaction du programme et des ateliers (déroulement et utilité) rapportés par les patients.

V) Matériel et méthodes

Il a été réalisé l'analyse rétrospective des données recueillies de façon prospective dans le cadre de la participation des patients au programme d'ETP sur la ScS, mis en place par le Pr Brigitte GRANDEL en 2017 à l'Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille (AP-HM). La mise en œuvre de ce programme d'ETP correspond à une extension d'autorisation du programme d'ETP autorisé et mis en place dans les Hauts de France.

Lors de la mise en place du programme d'ETP de la ScS, il était prévu dans le cahier des charges une évaluation du programme : les questionnaires utilisés étaient ceux proposés par le centre de référence de la Sclérodémie de Lille qui avait initialement mis en place le programme d'ETP pour la ScS.

1) Population cible

- Avoir une ScS diagnostiquée par un médecin interniste
- Être âgé de 18 ans et plus
- Avoir participé au programme d'ETP sclérodémie au cours des années 2017 à 2019.

2) Sources des données

La plupart des données utilisées pour cette étude ont été recueillies lors du BEP réalisé à l'inclusion dans le programme, lors du BEF qui clôt le programme, et à la fin de chaque atelier de l'ETP. Quelques informations complémentaires ont été recherchées dans le dossier médical des patients. L'ensemble des données ont ensuite été saisies grâce au logiciel Microsoft Excel.

3) Ethique

Cette étude, portant sur des données préalablement recueillies dans le cadre de la participation au programme d'ETP de la ScS n'implique pas la personne humaine. Elle a été conduite conformément au Règlement Général sur la Protection des Données.

4) Données recueillies

Ont été recueillies les données suivantes :

- a) Des données démographiques : âge à l'inclusion dans le programme et sexe.
- b) L'année du diagnostic de la ScS, c'est-à-dire l'année de la première manifestation clinique hors du syndrome de Raynaud (permettant le calcul de la durée de la maladie).

c) Au moment du BEP :

c.1. Les « ressources » ou « atouts » identifiés par la patiente, sur lesquels elle pourrait s'appuyer pour atteindre les résultats attendus de sa participation au programme. Sept catégories de ressources ont été retenues :

- La vie familiale
- La vie sociale
- Les loisirs
- La confiance en l'équipe soignante
- Le recours à des thérapies complémentaires (sophrologie...)
- La présence d'une activité professionnelle
- La disponibilité et la possibilité de se rendre aux ateliers

c.2. Les « difficultés » ou « freins » identifiés par la patiente, qui pourraient jouer en sa défaveur pour atteindre les résultats attendus de sa participation au programme. Sept catégories de freins ont été retenues :

- L'aspect médical (présence d'un handicap notamment au niveau des mains, mobilité de déplacement, oxygénothérapie...)
- La réticence à participer à des ateliers collectifs (réticence à rencontrer des patients atteints de la même maladie et à s'exprimer et échanger en groupe...)
- L'isolement social
- Le manque de soutien familial
- La difficulté d'organisation et de disponibilité pour se dégager du temps pour participer aux ateliers
- La barrière de langue
- Le manque de confiance en l'ETP et envers le corps médical

c.3. Les principaux objectifs que la patiente souhaitait atteindre au terme des ateliers d'ETP, relevés en fin de BEP. Ils ont été regroupés **a posteriori (à la lecture des synthèses des BEP)** en trois classes : objectif psychosocial (savoir-être), objectif cognitif (savoir) et objectif technique (savoir-faire).

c.4. Les réponses des patientes aux questionnaires qui leur ont été distribués et remplis (sans la présence d'un intervenant) par les patientes à la fin du BEP. Ces questionnaires explorent :

- La répercussion de la sclérodémie sur la vie familiale (1 question).
- La répercussion de la sclérodémie sur la vie sociale (1 question).
- La répercussion de la sclérodémie sur le travail (1 question).

Le format de réponse à ces 3 premières questions était une échelle visuelle analogique de 10 centimètres allant de 0= « pas de répercussions » à 10 = « répercussions négatives majeures » ([annexe 1](#)).

- La perception des patientes concernant leur niveau d'information sur : leur maladie (1 question), les traitements (1 question), l'évolution de la maladie (1 question) et les complications (1 question). Le format de réponse pour ces 4 questions était une échelle en 5 modalités : « pas du tout », « peu », « moyennement », « en grande partie », « tout-à-fait » informé(e) ([annexe 1](#)).

- La fréquence de la non-prise de traitement, cotée en 4 modalités : « jamais », « plus d'une fois par semaine », « moins d'une fois par mois », « entre une fois par mois et une fois par semaine ».

- L'avis des patientes sur la mise en place de ces ateliers d'ETP, avec 5 possibilités de réponse : « pas d'avis », « très bien », « bien », « moyen », « inutile » ([annexe 1](#)).

c.5. Les répercussions de la fatigue ressentie par la patiente de façon générale, évaluées par la Fatigue Severity Scale (FSS). C'est un questionnaire standardisé, développé par Krupp et al. en langue anglaise en 1989 (42). Il comprend 9 questions dont les réponses sont cotées de 1 (correspondant à « pas du tout d'accord ») à 7 (« tout-à-fait d'accord »). Un score total est produit en calculant la moyenne des réponses aux questions. Une moyenne supérieure strictement à 4 traduit une fatigue intense ([annexe 2](#)).

c.6. Le niveau de fatigue ressenti par les patientes sur les deux dernières semaines, recueilli au moyen d'une échelle visuelle analogique allant de 0= « pas de fatigue » à 10= « énormément de fatigue » ([annexe 2](#)).

c.7 Le niveau de connaissances des patientes sur leur maladie et les traitements est apprécié à partir d'un « quiz » rempli par les patients à la fin du BEP. Il est composé de 29 questions générales sur la sclérodermie, auxquelles les patientes peuvent répondre par : « oui », « non », ou bien « je ne sais pas ». Chaque réponse correcte vaut 1 point. Un score global de connaissance (de 0 à 29) est calculé en faisant la somme des réponses correctes ([annexe 3](#)). Plus le score est élevé, meilleur est le niveau de connaissance.

En complément, 15 questions ont été identifiées a posteriori par l'équipe d'ETP comme explorant des connaissances « de sécurité » indispensables pour éviter de mettre en péril la santé ou qualité de vie des patientes. Un score « connaissance de sécurité » (de 0 à 15) a été calculé en faisant la somme des réponses correctes à ces 15 questions.

A la fin de chaque atelier, un questionnaire post-atelier, composé de 7 questions (explorant la satisfaction du déroulement et l'utilité de l'atelier), est distribué aux patients pour évaluer leur niveau de satisfaction de cet atelier. Pour chaque question, quatre modalités de réponses sont possibles : « très satisfait », plutôt satisfait, plutôt mécontent, « très mécontent » ([annexe 4](#)).

- d) Lors du BEF, les données recueillies sont similaires à celles recueillies lors du BEP.
- e) De plus, lors du BEF, un questionnaire post-programme, composé de 7 questions, est distribué aux patients pour évaluer leur niveau de satisfaction du programme. Pour chaque question, quatre modalités de réponses sont possibles : « très satisfait », « plutôt satisfait », « plutôt mécontent », « très mécontent » ([annexe 5](#)).
- f) Lors du même bilan, une question supplémentaire posée aux patients porte sur son souhait de consolider sa formation dans le programme ou d'arrêter.
- g) Le nombre d'ateliers auxquels chaque patiente a effectivement participé a été calculé à partir des fiches de présence aux ateliers.

5) Traitement statistique des données

Une analyse descriptive a été réalisée sur l'ensemble de la population de l'étude. Pour chaque variable décrite, les résultats sont exprimés en termes d'effectifs, de fréquences, de moyennes et d'écart-types, ainsi que parfois les valeurs minimales et maximales.

Pour évaluer l'évolution des scores (qualité de vie, fatigue, connaissances) avant-après participation au programme, des tests T pour échantillons appariés ont été réalisés, en considérant un risque alpha à 0.05.

Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel SPSS (IBM SPSS Statistics 20).

VI) Résultats

1) Population et période concernée

Ont été incluses dans cette analyse les données des patients ayant suivi le programme ETP de la ScS sur au moins une des deux années 2017-2018 et 2018-2019. Sur ces deux années, tous les participants étaient des femmes. Seize patientes ont participé au programme pour l'année 2017-2018, et dix-sept patientes sur l'année 2018-2019 ; sept d'entre elles ont réalisé le programme sur 2 années (de 2017 à 2019). Au total, **26 patientes ont réalisé un programme personnalisé débutant par un BEP et clôturé par un BEF.**

2) Participation aux ateliers

A fin du BEP, les patientes se sont inscrites à une moyenne de **7,31 ateliers** (min 4-max 12).

A la fin du programme, les patientes ont réalisé une moyenne de **4,73 ateliers** (min 0-max 12).

On note donc une inscription souhaitée lors du BEP qui est au-delà de la réalisation en pratique des ateliers. Les impossibilités de venue aux ateliers ont été nombreuses comme les empêchements de dernières minutes, la non-disponibilité non anticipée, les moyens de transports complexes, l'aggravation de la maladie voire l'hospitalisation, et les intempéries.

En tenant compte que le programme est considéré « validé » si la personne a participé à au moins deux ateliers (en plus du BEP et du BEF), seule quatre patientes n'ont pas rempli ces conditions : une patiente au cours de la première année et trois lors de la seconde année.

3) Profil des participantes

A l'inclusion dans le programme (au moment du BEP), l'âge moyen des 26 patientes était de 59,7 ans (+/-14,4 ; âge minimum = 20 ans, âge maximum = 81 ans). La durée de la maladie était en moyenne de 10 ans (+/- 9,2 ; minimum = 1 an, maximum = 37 ans).

Un peu moins d'un tiers (30,8% ; n=8) des patientes étaient en activité professionnelle.

4) Ressources et freins au développement des compétences, repérés au moment du BEP

1. Les « ressources » ou « atouts » identifiés par la patiente lors du BEP

Tableau 1 de résultats : ressources identifiées par la patiente lors du BEP

<i>Ressources</i>	<i>Nb de patientes (%)</i>
Entourage familial	20 (76,9)
Vie sociale	14 (53,8)
Loisirs	8 (30,8)
Confiance en l'équipe soignante	4 (15,4)
Présence d'une activité professionnelle	4 (15,4)
Recours à des thérapies complémentaires	1 (3,8)
Disponibilité	1 (3,8)
Aucune	2 (7,7)

Pour développer leurs compétences, les trois-quarts des patientes rapportent pouvoir s'appuyer sur leur entourage familial, plus de la moitié sur leur vie sociale, et près d'un tiers sur leurs activités de loisir. En revanche, deux patientes n'ont pu identifier aucune ressource particulière sur lesquelles s'appuyer.

2. Les « difficultés » ou « freins » identifiés par la patiente lors du BEP

Tableau 2 de résultats : freins identifiés par la patiente lors du BEP

<i>Difficultés</i>	<i>Nb de patientes (%)</i>
Réticence à participer à des ateliers collectifs	22 (84,6)
Aspect médical	8 (30,8)
Absence de vie sociale	7 (26,9)
Absence de soutien familial	4 (15,4)
Difficulté d'organisation	3 (11,5)
Barrière de langue	1 (3,8)
Manque de confiance envers l'ETP et le corps médical	1 (3,8)

Les réticences à participer à des ateliers collectifs sont évoquées par plus de 84% des patientes, devant les difficultés ou freins d'ordre médical (environ 31% des patientes) et le manque de vie sociale (pour plus d'un quart des patientes).

5) Nature des objectifs fixés lors du BEP et part des objectifs atteints au moment du BEF

Tableau 3 de résultats : nombre d'objectifs fixés par les patientes lors du BEP

<i>N=26</i>	<i>Nombre d'objectifs fixés effectif (%)</i>
1 seul objectif	10 (38,4)
Au moins 2 objectifs	16 (61,6)

Un peu plus d'un tiers des patientes a fixé au BEP initial un seul objectif dans les attentes du programme.

Tableau 4 de résultats : nombre d'objectifs réalisés par les patientes lors du BEF

<i>N=26</i>	<i>Nombre d'objectifs réalisés effectif (%)</i>	
Aucun	7 (26,9)	
1 objectif	8 (30,8)	
2 objectifs	11 (42,3)	

Onze patientes (42%) ont atteint deux objectifs, un tiers (31%) ont validé un objectif et environ un quart des patientes (27%) n'ont atteint aucun de leur(s) objectif(s).

Tableau 5 de résultats : nature des objectifs fixés et réalisés

Type d'objectifs	Nb d'objectifs fixés lors du BEP (%)	Nb d'objectifs réalisés lors du BEF (%)
Cognitif (savoir)	18 (69,2)	6 (23,1)
Psychosocial (savoir-être)	23 (88,5)	7 (26,9)
Technique (savoir-faire)	7 (26,9)	2 (7,7)

Au moment du BEP, des **objectifs psycho-sociaux sont fixés avec près de 89% des patientes**, et des objectifs cognitifs pour environ deux-tiers d'entre elles, alors que les objectifs relatifs aux savoir-faire ne concernaient qu'un peu plus d'un quart des patientes.

Les objectifs de type cognitif et psychosocial sont atteints chez moins d'un tiers des patients les ayant mentionnés lors du BEP. Les objectifs de type technique sont atteints chez deux patientes sur sept.

Ces chiffres sont à pondérer par le fait que la validation des objectifs a été posée suite au verbatim recueilli lors du BEF et non sous forme de question dirigée lors de l'entretien à ce moment-là.

L'objectif psychosocial était identifié comme le plus fréquent et les patients ont semblé répondre à cet objectif dans 27% des cas.

L'objectif cognitif réalisé uniquement chez 23% peut être expliqué par un niveau de connaissance de base de leur maladie déjà élevé lors de l'entrée dans le programme. Ce niveau de connaissance repose en partie sur la durée moyenne de la maladie dans cette étude qui est de 10 ans, ce qui a permis à la patiente de « connaître » par elle-même sa maladie. Dans ce contexte, il a semblé difficile d'améliorer ce niveau de connaissance déjà élevé. On peut penser qu'il y a eu une « validation des connaissances » davantage qu'une « augmentation du contenu des connaissances ».

Enfin, pour l'objectif technique, il existe peu d'apprentissage technique dans les différents ateliers proposés dans le programme d'ETP de la ScS, mis à part la prise en charge des mains. Cela peut expliquer une faible progression sur l'objectif technique.

6) Evolution des répercussions de la sclérodermie sur la vie quotidienne

Tableau 6 de résultats : répercussion de la maladie sur la vie quotidienne et le sentiment de fatigue

	BEP		BEF		p (tests appariés)
	Min-Max	Moyenne +/- ET	Min-Max	Moyenne +/- ET	
Répercussion sur la vie familiale	0-16	5,48 (+/-5,53)	0-16,2	6,8 (+/- 5,58)	0,43
Répercussion sur la vie sociale	0-16	4,93 (+/-5,38)	0-19	8,01 (+/-5,87)	0,07
Répercussions sur le travail	1-20	9,03 (+/- 6,93)	1-19	9,63 (+/-4,92)	0,82
Score global de fatigue (FSS)	1,7-7	4,39 (+/-1,54)	1,7-6,7	4,24 (+/-1,5)	0,73
EVA fatigue au cours des 2 dernières semaines	0-9	4,42 (+/-2,59)	0-9,1	5,01 (+/-2,27)	0,4

La répercussion de la maladie rapportée par les patientes sur leur vie familiale augmente lors de la comparaison entre le résultat déclaré lors du BEP et celui du BEF, toutefois cette différence n'est pas statistiquement significative ($p=0,43$).

De même, la répercussion de la maladie sur le travail reste assez stable entre le début et la fin du programme (moyenne de 9 au BEP contre 9,6 au BEF ; $p= 0,82$).

En revanche, c'est concernant la répercussion sur la vie sociale qu'une augmentation péjorative majeure est constatée (d'environ + 3 entre le BEP et le BEF ; $p= 0,07$).

Concernant le score global de fatigue FSS, la moyenne des niveaux de fatigue générale reste stable entre le BEP et le BEF ($p=0,73$). De même, aucune évolution significative de la fatigue au cours des 2 dernières semaines n'est observée entre le BEP et le BEF ($p=0,4$). Concernant le FSS, un chiffre strictement supérieur à 4 est considéré comme une fatigue intense: 15 patientes (57,7%) ont un score FSS strictement supérieur à 4 lors du BEP et 14 (53,9%) au BEF.

7) Evolution de la perception des patientes concernant leur niveau information sur la maladie et les traitements

Tableau 7 de résultats : perception de leur niveau d'information

	Nb réponses	tout-à-fait n (%)	en grande partie n (%)	moyennement n (%)	peu n (%)	pas du tout n (%)
Information sur la maladie						
BEP	25	4 (15,4)	12(46,2)	7(26,9)	2(7,7)	0
BEF	18	7(26,9)	6(23,1)	1(3,8)	0	4(15,4)
Information sur les traitements						
BEP	25	4(15,4)	10(38,5)	6(23,1)	4(15,4)	1(3,8)
BEF	18	4(15,4)	8(30,8)	2(7,7)	0	4(15,4)
Information sur l'évolution de la maladie						
BEP	25	1(3,8)	9(34,6)	10(38,5)	4(15,4)	1(3,8)
BEF	17	2(7,7)	8(30,8)	3(11,5)	0	4(15,4)
Information sur les complications						
BEP	25	2(7,7)	7(26,9)	12(46,2)	3(11,5)	1(3,8)
BEF	18	4(15,4)	5(19,2)	3(11,5)	4(15,4)	2(7,7)

Ces résultats sont à interpréter avec précaution dans la mesure où seules 18 patientes sur 25 ont répondu au questionnaire lors du BEF. Toutefois, quatre patientes (15%) déclarent lors du BEF n'être pas du tout informées sur la maladie, son évolution, et sur les traitements. Il peut être avancé deux remarques :

1/ La réserve qu'elles aient bien compris que cette réponse évaluait l'information donnée en ETP lors du programme reçu. Il reste possible que les patientes aient répondu sur l'acquisition des informations au cours de leur parcours de soin classique.

2/ Il est aussi possible que la communication entre les patientes et les professionnels de la santé intervenant durant les ateliers a possiblement permis à certaines patientes de prendre conscience qu'elles n'avaient encore pas acquis suffisamment de connaissance sur leur maladie, d'où leur réponse de type « pas du tout ».

8) Evolution de la fréquence de non-prise de traitement déclarée par les patientes

Tableau 8 de résultats : évaluation de l'évolution de l'observance

	Nb réponses	jamais	plus d'une fois par semaine	moins d'une fois par mois	entre une fois par mois et une fois par semaine
Fréquence déclarée d'oubli du traitement					
BEP	22	13 (50,0)	1 (3,8)	4 (15,4)	4 (15,4)
BEF	13	10 (38,5)	0 (0,0)	2 (7,7)	1 (3,8)

La fréquence de non-prise du traitement semble diminuer à la fin du programme d'ETP. Ces résultats sont toutefois à interpréter avec précaution dans la mesure où seules 13 patientes ont répondu au questionnaire lors du BEF.

9) Evolution du niveau de connaissances des patientes sur leur maladie et les traitements

Les réponses aux 29 questions sont présentées en **annexe 6**, ainsi que le score global de connaissance et le score de connaissance de sécurité (correspondant aux réponses aux 15 questions dites « de sécurité », c'est-à-dire les questions pour lesquelles la non-connaissance de la réponse pourrait représenter un risque pour la santé ou la qualité de vie de la patiente).

Tableau 9 de résultats : résultats du quiz

	BEP		BEF		p (tests appariés)
	Min-Max	Moyenne +/- ET	Min-Max	Moyenne +/- ET	
Score global de connaissance	10 26	18,04 (+/-4,27)	13 28	22,74 (+/-4,12)	<0,001
Score connaissance de sécurité	0 15	10,84 (+/-3,41)	0 15	11,8 (+/-4,60)	0,39

La moyenne du score global de connaissance augmente significativement de presque 5 points à la fin du programme ($p < 0,001$), et la moyenne du score de connaissance de sécurité augmente de presque 1 point, bien que cette évolution ne soit pas statistiquement significative ($p = 0,39$). Ceci est cohérent avec le fait que sur les 29 questions, il existe une majoration du nombre de réponses justes lors du quiz final pour 20 questions (question 1,2,5,6,7,8,10,16,18 à 29). Sur ces 20 questions, 10 correspondent à des questions dites de sécurité.

Concernant les réponses fausses sur le questionnaire de sécurité, on note 30 réponses fausses sur le BEP et seulement 9 réponses fausses au BEF.

10) Participation aux ateliers du programme et satisfaction des patientes concernant les ateliers

Tableau 10 de résultats : participation aux ateliers et niveau de satisfaction de ces ateliers

Thème de l'atelier	Patientes ayant participé Nb (%)	Nb de questionnaires remplis		Patientes très satisfaites = TS plutôt satisfaites = PS plutôt mécontentes = M						
				Nb (%)						
				Attentes	UTIL	MAT	CONNAIS	Echange	Ecoute	Aide
A1	12(46,2)	11	TS	8(30,8)	7(26,9)	6(23,1)	5(19,2)	8(30,8)	9(34,6)	3(11,5)
			PS	1(3,8)	2(7,7)	1(3,8)	4(15,4)	1(3,8)	0	6(23,1)
			M							
A2	12(46,2)	10	TS	7(26,9)	6(23,1)	5(19,2)	3(11,5)	7(26,9)	8(30,8)	3(11,5)
			PS	2(7,7)	3(11,5)	3(11,5)	5(19,2)	2(7,7)	0	6(23,1)
			M			1(3,8)				
A3	12(46,2)	11	TS	7(26,9)	8(30,8)	6(23,1)	7(26,9)	10(38,5)	9(34,6)	7(26,9)
			PS	3(11,5)	1(3,8)	2(7,7)	3(11,5)	0	1(3,8)	3(11,5)
			M			1(3,8)				
A4	17(65,3)	14	TS	10(38,5)	10(38,5)	9(34,6)	10(38,5)	8(30,8)	12(46,2)	8(30,8)
			PS	3(11,5)	3(11,5)	4(15,4)	2(7,7)	5(19,2)	1(3,8)	5(19,2)

			M							
A5	12(46,2)	12	TS	7(26,9)	7(26,9)	6(23,1)	7(26,9)	8(30,8)	8(30,8)	6(23,1)
			PS	3(11,5)	3(11,5)	4(15,4)	3(11,5)	2(7,7)	2(7,7)	4(15,4)
			M							
A6	9(34,6)	9	TS	6(23,1)	5(19,2)	4(15,4)	5(19,2)	5(19,2)	7(26,9)	5(19,2)
			PS	1(3,8)	2(7,7)	1(3,8)	2(7,7)	1(3,8)	0	2(7,7)
			M							
A7	8(30,8)	6	TS	4(15,4)	4(15,4)	3(11,5)	4(15,4)	4(15,4)	4(15,4)	3(11,5)
			PS	0	0	1(3,8)	0	0	0	1(3,8)
			M							
A8	8(30,8)	7	TS	5(19,2)	5(19,2)	6(23,1)	5(19,2)	6(23,1)	6(23,1)	5(19,2)
			PS	0	0	0	0	0	0	1(3,8)
			M							
A9	12(46,2)	11	TS	6(23,1)	6(23,1)	8(30,8)	6(23,1)	7(26,9)	7(26,9)	7(26,9)
			PS	3(11,5)	3(11,5)	1(3,8)	3(11,5)	1(3,8)	2(7,7)	2(7,7)
			M							
A10	5(19,2)	5	TS	3(11,5)	3(11,5)	3(11,5)	3(11,5)	2(7,7)	3(11,5)	2(7,7)
			PS	1(3,8)	1(3,8)	0	1(3,8)	2(7,7)	1(3,8)	1(3,8)
			M							
A11	11(42,3)	10	TS	5(19,2)	6(23,1)	6(23,1)	4(15,4)	6(23,1)	6(23,1)	5(19,2)
			PS	1(3,8)	0	0	2(7,7)	0	0	1(3,8)

			M							
A12	10(38,5)	10	TS	5(19,2)	5(19,2)	5(19,2)	5(19,2)	7(26,9)	7(26,9)	4(15,4)
			PS	2(7,7)	2(7,7)	2(7,7)	2(7,7)	0	0	3(11,5)
			M							
A13	18(69,1)	16	TS	11(42,3)	10(38,5)	10(38,5)	9(34,6)	11(42,3)	12(46,2)	10(38,5)
			PS	2(7,7)	3(11,5)	3(11,5)	4(15,4)	2(7,7)	1(3,8)	3(11,5)
			M							

A1: la sclérodémie que sais-je vraiment ? ; A2: vivre avec une sclérodémie, partage d'expérience ; A3: sclérodémie et atteinte de la peau: faire de mon miroir mon allié ; A4: je prends soin de mes mains: prévention des ulcères et du Raynaud ; A5: main sclérodémique et handicap: ergothérapie ; A6: les atteintes digestives: prévention et traitement ; A7: sclérodémie et atteinte pulmonaire ; A8: pourquoi prendre un traitement tous les jours ? ; A9 : les atteintes digestives: aspect diététique ; A10: je lis et comprends le courrier de mon médecin spécialiste ; A11: partage d'expérience (bis) ; A12: atelier kinésithérapie ; A13: mieux gérer ma fatigue.

De façon générale, le nombre de participant aux ateliers est entre 5 pour le minimum et 18 pour le maximum.

Les ateliers regroupant le plus de participants sont les ateliers de 1 à 5, le 9 et le 13.

A noter au moins 12 patientes sont présentes avec une mention spéciale pour les ateliers *4 je prends soin de mes mains : prévention des ulcères et du Raynaud*, et *13 mieux gérer ma fatigue* qui ont compté respectivement 17 et 18 participantes. Il existe des données manquantes car certaines patientes ne remplissent pas ou ne rendent pas le questionnaire en fin d'atelier. Dans l'ensemble les patientes sont très satisfaites des ateliers. Aucune patiente n'a déclaré être très mécontente (TM), quel que soit l'atelier. On note un seul mécontentement au sujet du matériel utilisé lors de l'atelier.

11) Satisfaction et utilité du programme du point de vue des patientes

Vingt-deux patientes ont répondu au questionnaire post-programme.

Tableau 11 de résultats : niveau de satisfaction du programme

<i>Questionnaire post programme</i> <i>N=22</i>	<i>0</i>	<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>
	<i>Très satisf</i> <i>N (%)</i>	<i>Plutôt satisf</i> <i>N (%)</i>	<i>Plutôt mécontent</i> <i>N (%)</i>	<i>Très mécontent</i> <i>N (%)</i>
Le programme a répondu à vos attentes	18(69,2)	4(15,4)	0	0
Le contenu vous a été utile	17(65,4)	5(19,2)	0	0
Aider à gérer votre maladie	16(61,5)	6(23,1)	0	0
Acquérir des connaissances	18(69,2)	3(11,5)	0	0
Echanger avec d'autres patients	17(65,4)	4(15,4)	1(3,8)	0
Les outils et le matériel vous ont paru adapté	16(61,5)	4(15,4)	1(3,8)	0
Intervenant étaient à l'écoute	19(73,1)	3(11,5)	0	0

Plus de 69% des patientes déclarent que le programme a répondu à leur attente de façon très satisfaisante ; 65% l'ont trouvé utile de façon très satisfaisante et 69% disent avoir acquis des connaissances grâce à cet ETP. La majorité des patients sont très satisfaites de cette aide pour mieux gérer la maladie (61,5%) et des échanges avec d'autres patients qu'ils ont pu réaliser (65,4%). Elles sont très satisfaites des outils et matériel utilisés (61,5%).

Il est à noter la grande satisfaction concernant l'écoute ressentie par les patientes, vis-à-vis des intervenants (73%).

12) Avis sur l'ETP

L'avis des patientes sur la mise en place de ces ateliers d'ETP a fait l'objet d'une question, avec 5 possibilités de réponse : pas d'avis, très bien, bien, moyen, inutile

Tableau 12 de résultats : avis sur le programme ScS

Avis sur l'utilité du programme Effectif (%)	Nb réponses	Pas d'avis	Très bien	Bien	moyen	inutile
BEP	25	1(4,0)	22(84,6)	2(8,0)	0	0
BEF	14	0	12(85,7)	1(7,1)	0	1(7,1)

Sous réserve d'un nombre important de données manquantes en lien avec un non-retour des questionnaires du BEF (N=14/25 initiaux), les patientes qui se sont engagées dans le programme de l'ETP pensaient lors du BEP que la mise en place d'un tel programme, comme cela leur avait été présenté lors de l'entretien, était très bien (85%). Leur avis sur le sujet en fin de programme (BEF) est tout à fait satisfaisant avec maintien d'un très haut niveau d'utilité (86% de réponses pour « très utile »).

Bien que le programme ne semble pas jouer de manière significative sur la qualité de vie et la fatigue des patientes, le programme est jugé comme répondant à leurs attentes pour près de 70% des participants et leur niveau de connaissance sur leur pathologie a augmenté.

VII) Discussion

1) Concernant l'évaluation de notre programme

L'évaluation de notre programme ne concernait pas la recherche médicale. L'objectif était davantage d'analyser le programme en tant que processus, de percevoir les effets de celui-ci et d'analyser les besoins non traités afin de décider de la suite à donner au dispositif. Il convient également de garder à l'esprit qu'en terme d'évaluation en ETP, « **toute transformation aussi modeste soit-elle est significative** ».

Cette évaluation que nous avons faite ici permet de mieux comprendre l'effet du programme sur **l'acquisition des différentes compétences** mais aussi soulever les points qui pourraient être améliorés.

Notre étude nous éclaire aussi sur la satisfaction des participants ainsi que les effets produits par le programme. Bien que certains des bénéfices soient infimes ou que certains résultats soient non significatifs, il semblerait que leur participation leur soit bénéfique.

Ainsi notre étude permet de souligner les forces et les faiblesses de notre programme, que nous allons détailler.

a) Concernant la population

Vingt-six patientes ont été incluses sur la période de 2017 à 2019. Il s'agit d'un petit échantillon qui confère une faible puissance statistique à notre étude.

Ceci peut être facilement expliqué par la rareté de la maladie étudiée. Une maladie est considérée comme rare quand elle touche un nombre restreint de patients (prévalence < 1/2 000) (43).

En effet comme nous l'avons vu plus haut, bien que la prévalence de la ScS soit mal connue, le nombre de patients atteints par cette pathologie en France est estimé entre 6 000 et 9 000. Elle fait donc partie de la famille des maladies rares (4).

Les caractéristiques épidémiologiques des patients inclus dans l'étude confortent les données de la littérature, en particulier sur l'âge des patients. **Bien que l'échantillon de notre étude soit faible, il convient de préciser qu'il est représentatif** de la population de patients sclérodermiques (en majorité des femmes de plus de 45 ans) (44,45). On note cependant une assez importante hétérogénéité d'ancienneté de la maladie et d'âges dans le groupe.

Pour remédier au défaut de puissance, les essais cliniques sont fréquemment initiés par les centres de référence des maladies rares qui par définition regroupent un plus grand nombre de patients suivis pour une même pathologie. Comme c'est le cas pour ce programme d'ETP ici étudié, qui a d'abord été proposé par le centre de référence des maladies systémiques et auto-immunes rares à Lille. Il s'agit du centre de référence national de la ScS, il est expert pour cette pathologie en matière de prise en charge de recherche et d'innovation. Nous n'avons pas pu cumuler leur population à la nôtre, du fait de la singularité des deux programmes : le programme du Pr Granel comportait certaines modifications par rapport à celui de Lille, en particulier l'ajout de deux nouveaux ateliers : l'aspect diététique et la prise en charge en kinésithérapie. Les intervenants spécialisés sont aussi différents entre Lille et Marseille et l'on connaît l'importance de l'animateur dans les échanges entre les patients présents à l'atelier. De même l'hétérogénéité des patients entre les deux villes constituait aussi un frein à l'association les deux populations.

Pour répondre à la problématique du recrutement, il pourrait être proposé d'autres solutions pour favoriser la rencontre des patients atteints de pathologies rares et des investigateurs spécialisés. Comme faire appel à des organisations et des associations de patients, qui regroupent souvent des patients engagés dans leur maladie et qui, hypothétiquement, pourraient accepter de participer à des recherches et à diffuser l'information (46). C'est ce qui a été fait par le Pr Granel qui a même fait paraître dans le Journal de l'Association des Sclérodermiques de France (ASF, Sclérodermie Magazine) plusieurs petits articles sur l'ETP Sclérodermie menée sur Marseille. De plus, grâce à de belles rencontres dans le groupe et une belle motivation, une patiente inscrite dans l'ETP a acceptée de devenir la Déléguée Régionale de l'ASF, permettant d'être un véritable témoin sur l'ETP mise en place à Marseille au niveau régional. De plus, certains patients, dans le cadre de l'ETP ne se sentent pas encore en phase avec leur maladie pour en parler devant des inconnus. Cette difficulté ou frein était la principale retenue lors du BEP, mais cette réticence à participer à des ateliers collectifs, qui était initialement considérée comme un frein, semble pouvoir facilement être levée.

b) Résultats de notre objectif principal

- Un point sur l'évolution de la qualité de vie :

L'évaluation de l'évolution de la qualité de vie repose principalement sur l'évaluation de la répercussion de la maladie sur la vie familiale, sociale et professionnelle ; représentée sous forme d'échelle visuelle analogique en centimètre remise aux patients lors du BEP et BEF. Pour rappel, plus le chiffre est élevé plus la répercussion est considérée par la patiente comme négative.

Nous avons remarqué soit une stabilité, soit une dégradation en fonction du point abordé.

Cette dégradation pourrait être expliquée tout d'abord par le **choix de l'outil d'évaluation**. Effectivement bien que ce soit un outil simple et rapide d'utilisation, sensible et validé pour l'évaluation de la douleur, ce n'est pas le cas pour de tels paramètres. Aucune référence n'a été retrouvée dans la bibliographie.

Ses limites sont surtout marquées par une diminution de la sensibilité en milieu de segment (notion d'agglutination des réponses) et aux extrémités, et par l'influence que peut avoir l'état mental au moment de répondre à la question (syndrome dépressif par exemple), comme dans toute échelle unidimensionnelle (47,48).

De plus il est admis qu'il est nécessaire, pour que la question soit bien comprise et que les réponses soient fiables, d'expliquer l'échelle proposée aux patients. Or les patientes, lors de notre programme, ont rempli les questionnaires mentionnant ces échelles à la fin du BEP et du BEF seule dans une pièce à part.

Enfin nous pouvons supposer qu'il existe une certaine « prise de conscience », plus importante en fin de programme, des patientes qui sont devenues plus attentives des effets de leur maladie sur leur qualité de vie.

- Un point sur l'évolution de la fatigue

La fatigue a été évaluée durant ce travail par 2 outils :

- a) Tout d'abord par une **EVA fatigue** : échelle sur 10 cm allant de 0 « pas de fatigue » à 10 « énormément de fatigue », qui explore le niveau de fatigue ressentie par la patiente sur les 2 dernières semaines.

Aucune évolution significative de la fatigue au cours des 2 dernières semaines n'est observée entre le BEP et le BEF.

La même conclusion développée plus haut concernant les échelles d'évaluation analogique et la prise de conscience des patientes sur l'incidence de leur maladie sur leur qualité de vie peut être retenue ici pour expliquer l'absence d'amélioration ressentie concernant la fatigue par les patientes.

Ensuite, il est important de rappeler que la fatigue **fait partie intégrante du tableau clinique des maladies inflammatoires chroniques telles que la ScS**. Ce symptôme est rapporté comme étant celui ayant le plus d'impact sur leur qualité de vie par les patients atteints de maladie chronique.

Il s'agit d'un critère très difficile à évaluer car très fluctuant, et la question concernée seulement les 15 derniers jours, pouvant correspondre à un moment où la maladie est plus active ou laisser une certaine difficulté de réponse si la fatigue en lien avec la maladie avait été variable sur les derniers jours.

De plus la fatigue est un sentiment subjectif, ressentie différemment d'une personne à une autre.

Il convient peut-être d'utiliser pour ce critère d'outil standardisé et validé. C'est le cas du second outil.

b) Le **questionnaire de fatigue FSS** : C'est un questionnaire standardisé, développé par Krupp et al. Il comprend 9 questions dont les réponses sont cotées de 1 (correspondant à pas du tout d'accord) à 7 (tout-à-fait d'accord). Un score total est produit en calculant la moyenne des réponses aux questions. Une moyenne supérieure strictement à 4 traduit une fatigue intense.

La moyenne des niveaux de fatigue générale restant assez stable entre le BEP et le BEF, ceci souligne la difficulté d'améliorer le symptôme fatigue. Cette difficulté est confirmée par la littérature.

Une étude publiée en 2017 tentait d'évaluer un programme sur six semaines d'autogestion de la fatigue appelé FAME (Fatigue and Activity Management Education), développé pour les personnes atteintes de Lupus systémique conçu pour améliorer la compréhension de la fatigue par

les participants et fournir des stratégies pour gérer la fatigue et atteindre une qualité de vie satisfaisante.

Le programme FAME était animé par un ergothérapeute et regroupait six séances de 2h30 (une fois par semaine). Chaque session comprenait une heure de formation en groupe et une heure de définition d'objectifs individuels (pour faciliter l'application des compétences d'autogestion et promouvoir le changement de comportement), avec une pause thé/café de 30 minutes entre les deux. Les thèmes abordés étaient la gestion de la fatigue, la gestion de la douleur, l'exercice physique (dispensé par un physiothérapeute), la protection des articulations, la gestion du stress et la nutrition (dispensée par un diététicien).

Les critères d'inclusion pour cette étude étaient les personnes âgées de plus de 18 ans ayant reçu un diagnostic définitif de Lupus, confirmé par un rhumatologue. Les participants ont été recrutés dans un centre de référence du Lupus par le biais de consultation des dossiers. Soixante-dix personnes ont été identifiées comme éligibles et ont reçu une brochure d'information. Sur ce nombre, 59 ont exprimé leur intérêt et 21 personnes ont participé à trois programmes FAME distincts dispensés sur une période de neuf mois. Les trois programmes comptaient quatre, cinq et douze participants par programme. L'affectation à chaque programme était basée sur le choix des individus et leur disponibilité à participer à un jour et une heure de la semaine. Pour les 38 personnes qui ont manifesté leur intérêt mais n'ont pas participé, les principales raisons invoquées étaient le manque de disponibilité et la distance géographique.

L'échelle de gravité de la fatigue (FSS) est utilisée ainsi que l'ECSS (L'enquête sur les stratégies de conservation de l'énergie) qui est un instrument auto-administré de 14 points qui mesure la mise en œuvre de stratégies de conservation de l'énergie. Il est utilisé huit semaines après la participation à un programme de gestion de la fatigue afin de vérifier si les participants appliquent toujours les stratégies acquises pendant le programme. Les participants indiquent s'ils utilisent des stratégies spécifiques, la fréquence d'utilisation et l'efficacité perçue sur une échelle de 1 (pas efficace) à 10 (très efficace).

La collecte des données a eu lieu avant l'intervention = Temps 1 (T1) ; immédiatement après l'intervention = Temps 2 (T2) ; et huit semaines après la fin du programme FAME = Temps 3 (T3).

Vingt et un participants ont fourni des données à T1 et T2. Cependant, six participants ont été perdus de vue au T3 ce qui donne 15 personnes incluses dans l'analyse des données de T3.

Des groupes de discussion et des entretiens individuels ont été utilisés pour recueillir des données qualitatives telles que les méthodes employées pour prévenir la fatigue.

L'âge moyen des participants était de 48,1 ans. Le nombre moyen d'années depuis le diagnostic était de 10,8 ans. Tous les participants étaient des femmes. Le nombre médian de sessions FAME suivies était de cinq. Bien que les scores médians du FSS aient légèrement diminué de T1 à T2 et soient restés les mêmes à T3, il n'y avait pas de différences significatives entre les trois points temporels. Le score médian du FSS pour les trois points temporels était supérieur à quatre, ce qui signifie une fatigue sévère. Cependant, la proportion de participants ayant évalué leur fatigue comme sévère est passée de 90,5 % ($n = 19/21$) à T1 à 80 % ($n = 12/15$) à T3. La majorité des participants ($n = 19$) ont déclaré utiliser les 14 stratégies d'économie d'énergie énumérées dans l'ECSS. T3. Les stratégies les plus fréquemment utilisées étaient les suivantes : " équilibrer le repos et le travail ", " prendre des pauses ", " faire de l'exercice ", "faire des pauses" et "se reposer pendant les activités fatigantes".

L'absence de changements significatifs dans les scores FSS peut s'expliquer par le fait que la fatigue est **un symptôme constant** chez 90 % des personnes atteintes de Lupus, ainsi il n'est peut-être pas possible d'éliminer ce symptôme par un programme d'autogestion sur une aussi courte période.

Une des hypothèses des auteurs était que le questionnaire FSS n'était peut-être pas la mesure la plus appropriée à utiliser car il s'agit d'une échelle unidimensionnelle qui évalue la sévérité de la fatigue plutôt que son impact sur les occupations quotidiennes des participants.

Cependant, dans la phase qualitative les participants ont indiqué qu'ils avaient appris à accepter leur fatigue et ne pas se pousser à terminer les activités lorsqu'ils étaient fatigués. Il semble donc que le programme FAME a peut-être atteint son objectif d'améliorer la sensibilisation et la compréhension de la fatigue possiblement au travers les séances d'objectifs individuels au cours desquelles les patients étaient poussés à mettre en œuvre les compétences acquises chaque semaine ; et chaque patient faisait un résumé de cette mise en œuvre la semaine suivante (49).

Cette étude est assez comparable à la nôtre en termes de profil de participants, de leur nombre, et des résultats concernant le score FSS. Pour cette raison, une mesure plus appropriée pour évaluer les programmes de gestion de la fatigue serait une mesure multidimensionnelle telle que la Fatigue Impact Scale (FIS). Ainsi nous pouvons se poser la question également de la pertinence du questionnaire FSS et se pencher sur le score FIS.

C'est un questionnaire développé pour améliorer notre compréhension des effets de la fatigue sur la qualité de vie, notamment dans les maladies où la fatigue chronique est un symptôme important et récurrent. Le FIS examine les perceptions des patients des limitations fonctionnelles que la fatigue a causée au cours du dernier mois. Mesurer les effets de la fatigue sur les activités de la vie quotidienne est plus sensible et peut être plus judicieux que simplement questionner les patients sur leur taux de fatigue. Il permet d'évaluer trois dimensions : fatigue physique, cognitive et sociale. Il mesure l'impact de la fatigue sur la vie quotidienne des patients. L'échelle FIS est traduite et validée, item par item, en français (50) par Chalder et al en 1993. Le patient note l'étendue avec laquelle la fatigue leur a causée des problèmes dans certaines situations de 0 « pas de problème » à 4 « problèmes extrêmes ». On obtient un score maximal de 160 pour 40 items. Plus le score est élevé plus grave est la fatigue.

Ainsi l'utilisation d'un tel score dans notre étude aurait pu affiner nos résultats sur la fatigue ressentie en fin de parcours d'ETP et surtout l'impact qu'elle a dans la vie quotidienne des patientes. De plus utiliser des questions ouvertes lors d'un dialogue sur ce sujet aurait pu être mises en place pour également étoffer nos données sur la fatigue.

Il est important de souligner ici encore une fois l'impact considérable de la fatigue dans la vie quotidienne de nos patientes.

Il est aussi possible de prendre exemple sur ce programme qui mettait en place **des séances d'objectifs individuels plus centré sur le patient** pour favoriser l'emploi des compétences acquises et son adhésion à l'ETP.

- Un point sur l'évolution des connaissances :

Dans notre étude nous remarquons que le point sur lequel les patientes **se sont le plus améliorées est le niveau de connaissance, évalué par le Quiz.**

Nous pouvons facilement conclure que le programme a été bénéfique en termes d'apprentissage sur leur maladie mais aussi sur la façon de prévenir des complications aiguës pouvant impacter leur santé et leur qualité de vie (« connaissance de sécurité »).

Afin d'améliorer les résultats de notre objectif principal, il serait possiblement favorable de favoriser un rythme plus « soutenu » avec des ateliers plus fréquents dans le mois plutôt qu'une seule séance mensuelle. Ainsi une étude va dans ce sens. Elle est quasi-expérimentale et a été

menée pour examiner les effets d'un cours d'autogestion du Lupus sur la fatigue, les capacités d'adaptation, l'auto-efficacité, la dépression, la douleur et l'évolution de la maladie.

Sur un modèle de pré-test/ post-test à deux groupes, 21 participants au total ont été affectés au groupe expérimental et 20 au groupe témoin. Le groupe expérimental a bénéficié de six séances hebdomadaires de deux heures pour des groupes de 10 à 15 adultes de tous âges, tandis que le groupe témoin n'a bénéficié d'aucune intervention.

Les patients qui ont participé au cours d'autogestion ont éprouvé une baisse significative de la fatigue ($p = 0,049$), une amélioration des capacités d'adaptation ($p = 0,007$), de l'auto-efficacité ($p = 0,001$) et de la dépression ($p = 0,025$). Il n'y a pas eu de changements significatifs dans la douleur et l'activité de la maladie après l'intervention.

Le cours d'autogestion du Lupus aurait donc permis de réduire la fatigue et la dépression et d'améliorer les capacités d'adaptation et l'auto-efficacité des patients, alors même que l'activité du Lupus ne semblait pas diminuer (51).

c) Autres résultats de notre étude

Nous avons pu mettre en évidence tout d'abord que, durant cette étude l'inscription souhaitée aux ateliers lors du BEP était au-delà de la réalisation en pratique des ateliers ; mais aussi que le taux de participation aux différents ateliers était disparate.

Nous avons déjà expliqué certaines raisons, et l'hospitalo-centrisme des principaux programmes d'ETP autorisés en est une. En effet cette dimension hospitalière de l'ETP dénonce un **déséquilibre dans l'offre de soins et une inégalité d'accès et de proximité des structures** organisant les ETP pour les patients les plus éloignés et les plus fragilisés par leur pathologie.

Ce phénomène peut être expliqué par des financements plus importants des hôpitaux, un recrutement des patients plus facile dans les hôpitaux qui regroupent des patients en état de décompensation dont l'adhésion à un programme d'ETP peut être bénéfique et/ou qui regroupent des patients de maladies rares suivis dans des centres hospitaliers de références. Cela est confirmé par une étude de l'observatoire de la régionalisation en 2011 qui affirme que 75% des programmes validés étaient portés par des structures hospitalières publiques ou privées mettant au second plan le médecin généraliste qui est pourtant acteur de première ligne (52). Ce déséquilibre peut

également être expliqué par un travail en réseaux entre professionnels de santé plus facile dans les hôpitaux car travaillant au même endroit.

La mise en place des bons de transports pour se rendre à un programme d'ETP pourrait faciliter la participation aux ateliers des patients présentant un handicap et ainsi une difficulté de déplacement. Pour l'instant une telle prise en charge par la sécurité sociale n'a pas encore vu le jour.

Une solution à cet absentéisme et qui permettrait de favoriser l'adhésion des patients aux différents ateliers proposés serait une **personnalisation renforcée** des interventions éducatives.

La personnalisation des programmes est affirmée comme un principe incontournable dans la plupart des études qui évaluent l'ETP. **Ce principe vaut pour l'ensemble de la démarche thérapeutique et de soins de chaque patient** : reconnaissance de la complémentarité entre l'expertise des professionnels de santé et l'expérience des patients, échanges d'informations mutuelles, acceptation mutuelle d'une option de soins, développement et renforcement de compétences de gestion de la maladie et de ses conséquences, continuité dans le temps grâce à un suivi régulier, un réajustement de la démarche de soins, une orientation en cas de difficultés. Lorsque les patients sont impliqués dans les prises de décisions concernant la gestion de leur maladie et qu'un plan de soins personnalisé est établi, la santé physique et psychologique ainsi que **les capacités d'autogestion du patient s'améliorent** en comparaison avec des soins usuels. Les résultats sont plus importants si cette intervention est bien comprise du patient, est **plus intensive** et mieux intégrée dans les pratiques des professionnels. Ainsi un programme d'ETP ne doit pas être une succession d'actes, ni un moyen de standardisation de la prise en charge auquel tout patient ayant une maladie chronique devrait se soumettre. Il est une **aide pour la personnalisation** des interventions éducatives qui reposent sur une évaluation des besoins éducatifs du patient, de son contexte, le choix du format et des modalités souples évolutives dans le temps de mise en œuvre en fonction de l'état de santé du patient, de l'évaluation individuelle des progrès et des difficultés dans la gestion de sa maladie (53).

Les effets bénéfiques de la sollicitation des patients lors de la mise en place d'un programme d'ETP sont avancés dans un article paru dans la revue de médecine interne en 2014 qui décrivait le développement d'un programme d'ETP pour les patients atteints de Lupus systémique, au plus proche de leurs attentes. Pour cette mise en œuvre les patients ont été consultés de trois manières :

1) Questionnaire portant sur leurs attentes vis-à-vis de l'ETP, adressé par voie postale aux adhérents d'associations et proposé aux patients du centre national de référence pour le Lupus systémique,

2) Organisation d'une interview collective semi-directive,

3) Questionnaire de satisfaction faisant suite à une séance d'ETP.

Les patients ayant répondu au questionnaire portant sur leurs attentes (n = 422 ; 12,6 femmes pour un homme) sont majoritairement intéressés (70,4 %) par l'ETP. Leurs attentes sont larges et portent sur la grossesse (90% des femmes de moins de 40 ans), l'évolutivité de la maladie (80,8%), les rôles respectifs des différents traitements (70,4%) et également la gestion des symptômes au quotidien : fatigue et douleurs (66,4%). L'entretien semi-dirigé (huit participants) a souligné la nécessité d'améliorer l'annonce du diagnostic et révélé les sensations d'isolement et de culpabilité ressenties par certains patients vis-à-vis de leur entourage. Les questionnaires de satisfaction ont confirmé et même élargi les attentes vis-à-vis de l'ETP à de nouvelles thématiques : les mécanismes du Lupus systémique, les loisirs (voyages) et les aménagements professionnels possibles. La sollicitation directe des patients concernés par une ETP spécifique a permis **de valider et d'adapter les thèmes et le contenu d'un programme proposé par les soignants et possiblement à fortiori de les inciter à participer au mieux au programme une fois lancé** (54).

Enfin, envisager une adaptation des séances en modifiant les horaires ou les jours d'ateliers en fonction des disponibilités des patients serait un plus dans le déroulé du programme. Les patients pourraient aussi être sollicités quelques jours avant pour confirmer leur venue soit par téléphone soit par un SMS tel le dispositif « doctolib ».

2) La force de notre étude

Fréquemment, les études relatives à l'efficacité de l'ETP concernent essentiellement des données objectives ou clinico-biologiques. La place pour les données subjectives comme la qualité de vie, le changement de comportements ou la modification du sentiment de fatigue est limitée. Les résultats semblent d'autant plus difficiles à mettre en évidence dès lors que les objectifs des interventions portent sur ces dimensions, qui sont pourtant l'essence même de l'ETP. La place des études quantitatives peut alors être remise en cause d'autant plus que l'ETP entraîne chez le patient un

changement complexe de nature psycho-cognitive dont les effets sur l'état de santé ou la gestion de la maladie peuvent être observables dans un délai variable, parfois à long terme.

Certains auteurs expriment la nécessité de développer des méthodes d'évaluation qualitative de l'efficacité de l'ETP par le recours à des entretiens individuels notant les verbatim des patients, ainsi que des méthodes mixtes à la fois quantitatives et qualitatives ; ceci afin de prendre en compte des changements de comportement ou de mode de vie, qui sont au cœur de la démarche d'ETP (55). **C'est le cas de notre étude qui tente d'évaluer l'effet de ce programme d'ETP sur la modification de la qualité de vie mais aussi sur le sentiment de fatigue et le niveau de connaissance en prenant en compte des données quantitatives et qualitatives.**

3) Les limites de l'étude

- **Choix de l'outil d'évaluation** : du fait de tous les freins cités plus hauts De plus, par rapport à d'autres évaluations de programme d'ETP dans d'autres pathologies chroniques, il est difficile d'apprécier dans la ScS l'effet du programme sur un paramètre clinique simple, comme pourrait l'être l'indice de masse corporelle (IMC) chez les patients obèses, ou un paramètre biologique percutant comme le taux d'hémoglobine glyquée et la glycémie chez les patients diabétiques. Enfin, nous n'avons pas apprécié le retentissement du programme sur l'anxiété, la dépression, le nombre d'hospitalisation du patient, sur son recours à une consultation en urgence spécialisée, les visites non programmées chez le médecin généraliste, sur l'observance médicale des consultations, de la prise des traitements, etc.
- **Biais de sélection** : les patients sont inclus dans le programme sur la base du volontariat, ils n'ont pas été tirés au sort. Ce sont des patients volontaires, donc possiblement plus impliqués dans leur pathologie, la connaissant finalement assez bien et voulant augmenter ou confirmer cette connaissance, ce qui a pu biaiser les résultats de l'étude. Une catégorie socio-professionnelle était le plus représentée : les retraités.
- **Biais dans la distribution du questionnaire** : bien qu'en faisant remplir les questionnaires par les patientes dans une pièce différente, ceci empêchait une quelconque influence des intervenants, les différentes questions auraient pu être mal comprises et donc biaiser les résultats de notre étude.

- **Biais des questionnaires** : ils comportaient principalement des questions fermées et linéaires. Cette méthode permet d'avoir un questionnaire facile et rapide à remplir pour le patient et favorise son adhésion mais à l'inconvénient d'induire des réponses que le patient n'aurait pas données spontanément. Les questionnaires n'étaient peut être pas tous très adaptés à l'évaluation du programme.
- **Données manquantes** : il existe de nombreuses données manquantes concernant les différents questionnaires. En effet certaines patientes ne rendaient pas forcément leur exemplaire en fin d'atelier et le perdaient.
- **Influence du médecin référent** : le fait que le Pr Brigitte GRANDEL soit le médecin interniste référent de la plupart des patientes inscrites au programme et que ce soit elle qui le dirige aurait pu influencer les réponses de certaines patientes ne voulant pas « décevoir », bien que les questionnaires soient anonymes.
- **Faible participation aux ateliers des patients**, ce qui limite l'impact du programme dans les changements possibles dans la vie du patient tant au plan cognitif, qu'émotionnel et physique.

4) Points améliorés lors des programmes postérieurs à ceux étudiés

- **L'échelle d'évaluation analogique sur les répercussions de la maladie** au niveau familial, professionnel et social a été modifiée de la façon suivante : la mention « répercussion positive » a été placée sur la gauche car certains patients avaient modifié leur vie depuis la prise en considération de la maladie sclérodermique et avaient déclaré que leur vie « nouvelle » était plus sereine et à l'écoute de soi que leur ancien mode de fonctionnement.
- **Une échelle évaluant le sentiment d'efficacité personnelle** a été rajoutée. Le sentiment d'efficacité personnelle désigne les croyances d'une personne sur sa capacité d'atteindre des buts ou de faire face à différentes situations. Ce sentiment constitue un déterminant important de la motivation à agir et de la persévérance vers des buts car le niveau d'effort investi est en fonction des résultats attendus. L'échelle de mesure du sentiment d'efficacité personnelle est une échelle psychométrique de 10 éléments qui est conçue pour évaluer les croyances positives pour faire face à une variété de demandes difficiles dans la vie. **Nous**

souhaitons apprécier l'impact du programme d'ETP dans la motivation et la persévérance du patient.

- **Comme souligné précédemment, l'échelle de Fatigue Impact Scale (FIS)** semble davantage pertinente que le questionnaire FSS pour déterminer le retentissement de la fatigue dans la vie courante. Malgré son nombre important d'items, il est probable qu'elle sera utilisée à l'avenir.
- A partir de l'année 2020-2021, **les ateliers ont été concentrés pour que les patients puissent assister à deux ateliers le même jour (un à deux jeudis/mois)**, un se déroulant le matin de 10 à 12 h et l'autre de 13 à 15h, facilitant ainsi leur participation.
- **Des questions précises ont été rajoutées au BEP sur le type d'objectif à atteindre (3 catégories : savoir, savoir être et savoir-faire) et dans le BEF afin de demander clairement aux patients s'ils estiment avoir atteint leurs objectifs.** Nous ne nous basons plus sur leur verbatim.
- **De nouveaux ateliers ont vu le jour** après écoute et interrogation des patients lors des BEP et BEF sur leur souhait de développer d'autres thématiques : atelier sur la sphère génitale-sexologie, atelier sur les problèmes buccodentaires, atelier de sophrologie et atelier pour les aidants.

5) Perspective

Le but de la démarche éducative est de rendre le patient autonome pour la prise en charge de sa maladie, améliorer sa qualité de vie et prévenir les complications. **L'ETP est un « processus continu » qui repose sur l'application et le maintien des changements proposés en atelier dans la vie quotidienne du patient.** Ainsi la capacité d'acquisition, d'intégration et de réutilisation des connaissances et/ou des compétences par les patients est le garant de la réussite de l'ETP. Dans notre étude nous avons remarqué que la fatigue faisait partie intégrante du tableau clinique de la ScS et impactait cruellement la qualité de vie des patients. **Il est donc important d'envisager un travail plus approfondi en atelier sur ce point lors des prochains programmes d'ETP ScS car la fatigue a de fortes** répercussions sur l'engagement des patients dans l'autogestion de leur maladie.

Il pourrait être envisagé **d'inclure le médecin généraliste** des patients participants en lui proposant d'assister aux ateliers, car il est le médecin de premiers recours. Ceci pourrait les amener à envisager l'ETP en ville bien que cette démarche soit encore sous développée. Effectivement, une étude réalisée sur la pratique de l'ETP en médecine libérale en Midi-Pyrénées démontre trois freins principaux : le manque de connaissance de cette notion (probablement par manque de formation lors du cursus médical), manque de temps et absence de valorisation financière (56).

En l'état actuel de la littérature, il n'y a pas malheureusement d'autres publications sur l'ETP dans la ScS auxquelles nous pourrions nous référer.

Nous proposons de faire un état des lieux sur les impacts des différents programmes d'ETP dans d'autres pathologies.

6) Etat des lieux des programmes d'ETP concernant les principales maladies chroniques

a) En diabétologie

L'éducation à la gestion autonome du diabète (EGAD) peut être dispensée sous de nombreuses formes. L'EGAD en groupe est très répandue car c'est une méthode moins coûteuse et elle présente l'avantage de permettre aux patients de se rencontrer et de discuter entre eux. L'objectif de l'étude que nous allons décrire est d'évaluer les effets de l'EGAD en groupe par rapport au traitement de routine sur les résultats cliniques, le mode de vie et les aspects psychosociaux des patients atteints de diabète de type 2.

Il s'agit d'une revue avec méta-analyse. Des recherches ont été menées dans des bases de données bibliographiques informatisées jusqu'en janvier 2008 pour trouver des essais contrôlés randomisés évaluant l'EGAD en groupe pour des diabétiques de type 2 adultes par rapport à un traitement de routine, lorsque l'intervention comportait au moins une session et un suivi d'au moins 6 mois. Au moins deux examinateurs ont indépendamment extrait les données et évalué la qualité des études.

21 études (26 publications, 2833 participants) ont été incluses. Parmi tous les participants, 4 sur 10 étaient des hommes, l'âge de départ était de 60 ans, l'IMC de 31,6, l'HbA1c de 8,23%, la durée du diabète de 8 ans et 82% utilisaient des médicaments.

En ce qui concerne les principaux résultats cliniques, le taux d'HbA1c a été réduit de manière significative à 6 mois (0,44 % ; $P=0,0006$, 13 études, 1883 participants), 12 mois (0,46 % ; $P=0,001$, 11 études, 1503 participants) et 2 ans (0,87 % ; $P<0,00001$, 3 études, 397 participants) et la glycémie à jeun a également été réduite de manière significative à 12 mois (1,26 mmol/l ; $P<0,00001$, 5 études, 690 participants) mais pas à 6 mois.

En ce qui concerne les principaux résultats liés au mode de vie, la connaissance du diabète s'est améliorée de manière significative à 6 mois (SMD 0,83 ; $P=0,00001$, 6 études, 768 participants), à 12 mois (SMD 0,85 ; $P<0,00001$, 5 études, 955 participants) et à 2 ans (SMD 1,59 ; $P=0,03$, 2 études, 355 participants) et les compétences d'autogestion se sont également améliorées de manière significative à 6 mois (SMD 0,55 ; $P=0,01$, 4 études, 534 participants).

Pour les principaux résultats psychosociaux, on a constaté une amélioration significative de l'autonomisation/de l'auto-efficacité (SMD 0,28, $P=0,01$, 2 études, 326 participants) après 6 mois.

Pour la qualité de vie, aucune conclusion n'a pu être tirée en raison de l'hétérogénéité élevée.

Pour les résultats secondaires, il y a eu des améliorations significatives de la satisfaction des patients et du poids corporel à 12 mois pour le groupe d'intervention. Il n'y avait pas de différence entre les groupes en ce qui concerne le taux de mortalité, l'indice de masse corporelle, la pression artérielle et le profil lipidique.

On peut donc penser que l'EGAD permet d'améliorer les résultats cliniques, certains paramètres biologiques, le mode de vie et les résultats psychosociaux dans la population adulte de diabétiques de type 2 (57).

b) Dans l'asthme

Comme dans toute pathologie chronique, la prise en charge de l'asthme doit prendre en compte une éducation du patient et un examen médical régulier. Un certain nombre d'essais contrôlés ont été menés pour mesurer l'efficacité des programmes d'éducation sur l'asthme. Ces programmes améliorent les connaissances des patients, mais leur impact sur les résultats de santé est moins bien établi. L'étude que nous allons détailler a été menée pour examiner la force des preuves soutenant l'adage "Eduquer et revoir régulièrement", pour vérifier si les résultats de santé sont influencés par les programmes d'éducation et d'auto-gestion.

L'objectif de cette revue était d'évaluer les effets des programmes d'autogestion de l'asthme, lorsqu'ils sont associés à un examen régulier par un praticien de santé, sur les résultats de santé des adultes asthmatiques. Des recherches ont été effectuées dans le registre des essais du Cochrane Airways Group et dans les listes de référence des articles.

Il s'agissait d'essais randomisés sur l'éducation à l'autogestion chez les adultes asthmatiques de plus de 16 ans. La qualité des essais a été évaluée et les données ont été extraites indépendamment par deux examinateurs.

Trente-six essais comparant l'éducation à l'autogestion aux soins habituels ont été inclus. L'éducation à l'autogestion a permis de réduire les hospitalisations (risque relatif de 0,64, intervalle de confiance à 95 % de 0,50 à 0,82), les visites aux urgences (risque relatif de 0,82, intervalle de confiance à 95 % de 0,73 à 0,94), les visites non programmées chez le médecin (risque relatif de 0,68, intervalle de confiance à 95 % de 0,56 à 0,81) ; jours d'absence au travail ou à l'école (risque relatif 0,79, intervalle de confiance à 95 % 0,67 à 0,93) ; asthme nocturne (risque relatif 0,67, intervalle de confiance à 95 % 0,56 à 0,79) ; et qualité de vie (différence moyenne standard 0,29, intervalle de confiance 0,11 à 0,47). Les mesures de la fonction pulmonaire ont peu changé.

Les auteurs de l'étude ont pu conclure que l'éducation à l'autogestion de l'asthme, qui implique l'autosurveillance du débit expiratoire de pointe ou des symptômes, associée à un examen médical régulier et à un plan d'action écrit, améliore l'état de santé des adultes asthmatiques. Les programmes de formation qui permettent aux personnes d'ajuster leurs médicaments à l'aide d'un plan d'action écrit semblent être plus efficaces que les autres formes d'autogestion de l'asthme (58,59).

c) Concernant l'hypertension artérielle (HTA)

Une revue publiée en 2014 comprenant 23 études (n = 7 037 participants) a évalué les effets de la télésurveillance seule ou combinée à des interventions éducatives avec un suivi régulier par un infirmier, un pharmacien ou un médecin pendant en moyenne 24 semaines (de 8 à 240 semaines selon les études). Elle retrouvait des résultats statistiquement significatifs pour les interventions éducatives qui incluaient la télésurveillance de la pression artérielle pour la pression artérielle systolique et diastolique mesurée en consultation (respectivement : Différence de moyenne : - 4,71 ; IC à 95 % : - 6,18 à - 3,24 ; Différence de moyenne : - 2,45 ; IC à 95 % : - 3,33 à - 1,57), à domicile

(pression systolique : - 3,48 mm Hg; IC à 95 % : - 5,31 à 1,64 ; pression diastolique : - 1,43 mm Hg; IC à 95 % : 2,86 à + 0,00) et pour la normalisation de la pression artérielle (RR :1,16 IC à 95 % : 1,04 à 1,29 ; $p < 0,01$) (60).

Les auteurs de l'étude ont pu conclure qu'il existait une amélioration significative de la pression artérielle en faveur de l'intervention éducative.

d) Concernant l'obésité

Une revue de la littérature conduite par l'U.S. Preventive Services Task Force (USPSTF) a exploré les effets d'interventions éducatives cherchant à modifier les habitudes individuelles en termes d'alimentation et d'activité physique, sur l'incidence du diabète, l'amélioration de paramètres biologiques, la morbidité cardio-vasculaire et la mortalité. Sur la période allant de 2001 à 2013, 74 études contrôlées randomisées incluant 32 000 patients ont été analysées (28 réalisées aux États-Unis et 33 en Europe), 11 d'entre elles étaient d'une bonne qualité méthodologique.

Plusieurs séances éducatives étaient délivrées en coanimation (aide à l'arrêt du tabac, plan de traitement avec adaptation de doses de médicaments, mise en place d'une activité physique). Les séances éducatives étaient délivrées par des diététiciens, nutritionnistes, kinésithérapeutes, infirmiers, ou psychologues formés.

Les critères de jugement étaient la pression artérielle, le bilan lipidique, l'incidence du diabète, le poids ou l'IMC et des critères qualitatifs d'appréciation du changement de comportement (une composition différente de l'alimentation, un niveau d'activité physique déclarée), la qualité de vie et les éventuels effets négatifs de l'éducation.

Les résultats ont été stratifiés selon la durée du suivi (court terme > 12 mois, moyen terme entre 12 et 24 mois et long terme > 24 mois) et selon l'intensité des séances (en nombre), les personnes étaient en surpoids ou obèses dans la quasi-totalité des études (en moyenne : 29,8 kg/m² ; 28,4 à 31,2 kg/m²). À 12 mois et à 24 mois, seule l'éducation diététique associée à l'activité physique, délivrée selon un mode intensif [moyenne de 16 contacts (de 9 à 31 contacts) sur une durée moyenne de 12 mois] montrait des résultats significatifs quoique modestes pour l'ensemble des critères de jugement. Les changements dans les comportements semblent se maintenir au-delà de 24 mois (mais seules 11 études en rendaient compte).

Pour les études centrées uniquement sur la diététique, seules les interventions éducatives intensives (13 heures en moyenne) proposées lors de multiples contacts individuels accompagnés le plus souvent de contacts téléphoniques, 5 à 16 selon les personnes (8 en moyenne) sur une durée d'environ 9 à 12 mois avaient un impact sur la réduction du cholestérol chez les patients ayant une dyslipidémie.

Nous pouvons conclure que les interventions efficaces sont celles qui sont soutenues et maintenues dans le temps et qui comportent une information de base sur la nutrition, l'activité physique et l'acquisition de compétences d'adaptation (61).

e) Concernant la bronchite chronique obstructive (BPCO)

Il existe une étude contrôlée randomisée multicentrique qui évaluait l'intérêt d'interventions éducatives multi-composantes chez 743 patients (âge moyen : 70 ans) atteints de BPCO sévère. Le programme était intensif sur le plan du renforcement éducatif : les patients du groupe intervention ont reçu une seule séance éducative d'une heure et demie associée à un plan d'action pour l'auto-gestion des exacerbations et un suivi mensuel par appel téléphonique. Au bout d'un an, la fréquence cumulée moyenne des hospitalisations et des séjours aux services des urgences était de 0,48 par patient contre 0,82 en soins usuels (différence de 0,34, IC à 95 % de 0,15 à 0,52, $p < 0,001$). L'étude concernait presque exclusivement des patients masculins et à risque relativement élevé, et était basé aux États-Unis (62).

En conclusion, il existe une diminution significative des séjours aux urgences et des hospitalisations dans le groupe « intervention éducative ».

7) L'ETP dans les maladies rares et les maladies auto-immunes

Les maladies rares touchent environ 3 millions de patients en France. L'ETP dans ce domaine est encore loin d'être une réalité. C'est après un premier plan national de maladies rares (2005-2008) dont l'objectif était d'améliorer la qualité, la quantité et la disponibilité des documents pédagogiques à l'ETP ainsi que la création de centre de références des maladies rares, puis un deuxième plan (2011-2014) qui prévoyait de soutenir les associations et de prévoir des

financements, que la question de l'ETP a été soulevée et a permis un état des lieux des ETP déjà existant et de soulever les freins et leviers existant afin de faire de l'ETP un point clé dans les maladies rares.

La direction générale de l'offre des soins (DGOS) a lancé un appel à projets afin de développer l'éducation thérapeutique dans la maladie rare conformément à l'action 7.3 « faciliter l'accès à l'éducation du patient » du troisième plan national maladies rares 2018-2022 (63, 64).

a) Exemple de la polyarthrite rhumatoïde (PR)

Une revue systématique de la littérature est publiée par la Cochrane Library en 2003 dont l'objectif était d'évaluer diverses interventions éducatives pour des patients ayant une polyarthrite rhumatoïde (PR), nouvellement diagnostiqués et/ou avec une expérience de la maladie de plusieurs années.

L'efficacité de ces interventions était jugée à la première consultation de suivi après le programme d'éducation thérapeutique et lors de la dernière consultation de suivi, sur l'état de santé (douleur articulaire, dérouillage, handicap fonctionnel et bien-être psychologique : évaluation de l'anxiété et de la dépression) à partir d'instruments multidimensionnels d'évaluation validés et recommandés par l'OMS et l'International League for Associations for Rheumatology (ILAR).

Les marqueurs de l'évolution de la maladie étaient également mesurés en particulier l'inflammation. Trente et une études contrôlées randomisées ont été incluses dans l'analyse. Une analyse spécifique a été réalisée à partir des 17 études de haut niveau de preuve. Les programmes éducatifs comportaient tous une composante éducative à laquelle pouvaient être associés de l'exercice, un biofeedback, un soutien psychologique et social. Les modalités de mise en œuvre variaient d'une étude à l'autre en termes de durée, d'intervenants. Les programmes d'éducation thérapeutique ont fait l'objet d'une comparaison spécifique. Les interventions ont été séparées en 3 groupes d'intervention : 1) information seule : échange d'informations (communication persuasive ou remise de brochures), sans composante comportementale ni forme de soutien ; 2) counseling : interventions fondées sur un soutien social et sur le fait de donner l'occasion au patient de discuter de ses problèmes ; 3) programme structuré incluant des techniques éducatives susceptibles de modifier les comportements comme des conseils associés à des exercices ou un entraînement avec biofeedback.

Cette étude a montré qu'à court terme, l'information seule même de qualité (9 études contrôlées randomisées) améliorerait faiblement les scores de perception subjective de la douleur et du bien-être psychologique dans le groupe « information seule », mais à long terme aucune amélioration n'a été mise en évidence avec l'information seule. **Des effets significatifs de l'éducation du patient lors du premier suivi pour les scores d'invalidité, les comptes articulaires, l'évaluation globale du patient, l'état psychologique et la dépression ont été observés.** Une tendance en faveur de l'éducation du patient a été trouvée pour les scores de la douleur. Les dimensions d'anxiété et d'activité de la maladie n'ont montré aucun effet significatif.

Lors du suivi final, aucun effet significatif de l'éducation du patient n'a été constaté, bien qu'il y ait une tendance à favoriser l'éducation du patient pour les scores relatifs au handicap (65), témoignant bien de la difficulté d'obtenir à long terme un impact du programme dans les maladies inflammatoires chroniques.

b) Exemple du Lupus érythémateux systémique (LES)

Une étude datant de 2005 a permis d'évaluer une nouvelle intervention psychologique spécifique visant à améliorer l'adaptation des patients atteints de Lupus érythémateux systémique (LES) : 34 patients atteints de LES ont été recrutés. Chaque patient a été réparti en groupe de 8 maximum sur des programmes de six mois chacun. Huit patients ont été inscrits sur une liste d'attente. Les 18 sessions de groupe étaient axées sur l'information concernant la maladie et les problèmes spécifiques des patients atteints de LES, combinant des éléments psychoéducatifs et psychothérapeutiques. Des évaluations psychologiques et médicales ont été réalisées au départ et après trois, six et douze mois, à l'aide d'instruments validés.

Les 34 patients atteints de LES (91% de femmes, âge moyen 42 ans) se sont améliorés de manière significative sur une période de six mois sur la plupart des instruments de mesure psychologique appliqués, tels que la dépression, l'anxiété et la charge mentale globale. Le groupe de la liste d'attente n'a montré aucun changement significatif. **L'évaluation de l'évolution médicale de l'échantillon global n'a révélé aucun changement significatif.**

Cette étude montre, bien qu'ayant une faible puissance ce qui est fréquent dans les maladies auto-immunes, qu'un soutien psychoéducatif peut produire une amélioration significative des capacités d'adaptation des patients atteints de LES et donc de leur qualité de vie (66).

VIII) CONCLUSION

Notre étude avait pour but d'évaluer si la participation des patients au programme d'ETP sur la ScS contribuait à améliorer leur qualité de vie, à diminuer leur sensation de fatigue et à améliorer leur connaissance sur leur maladie. Vingt-six patientes ont été incluses dans les deux programmes étudiés. Il en résultait que le programme améliorait de façon significative leur niveau de connaissance mais ne jouait pas de rôle statistiquement significatif sur leur qualité de vie et leur sensation de fatigue. Nous n'avons malheureusement pas trouvé dans la littérature des publications sur lesquelles nous référer. Les publications concernant d'autres maladies rares confortent ses données et prouvent la difficulté de modifier le sentiment de fatigue dans ses affections où ce symptôme fait partie intégrante du tableau clinique. Cette étude souligne que l'ETP est bien un processus continu qui repose sur l'application et le maintien des changements proposés en atelier dans la vie quotidienne du patient. Ainsi la capacité d'acquisition, d'intégration et de réutilisation des connaissances et/ou des compétences par les patients est le garant de la réussite de l'ETP.

IX) ANNEXES

Annexe 1

EDUCATION THERAPEUTIQUE
EVALUATION INITIALE Date : / /

A ce jour comment estimez-vous les répercussions de votre sclérodermie sur votre vie familiale :

Pas de répercussions Répercussions négatives majeures

|-----|

A ce jour comment estimez-vous les répercussions de votre sclérodermie sur votre vie sociale :

Pas de répercussions Répercussions négatives majeures

|-----|

A ce jour comment estimez-vous, si vous exercez une activité professionnelle, l'impact de votre sclérodermie sur votre travail :

Pas de répercussions Répercussions négatives majeures

|-----|

Pensez-vous être suffisamment informé(e) ?

Sur la maladie :

Pas du tout Peu Moyennement En grande partie Tout à fait

Sur les traitements :

Pas du tout Peu Moyennement En grande partie Tout à fait

Sur l'évolution de la maladie :

Pas du tout Peu Moyennement En grande partie Tout à fait

Sur les complications :

Pas du tout Peu Moyennement En grande partie Tout à fait

Sur le dernier mois, vous est-il arrivé de ne pas prendre votre traitement? Par oubli ou autre raison :

- Jamais
- Plus d'une fois par semaine
- Moins d'une fois par mois
- Entre une fois par mois et une fois par semaine

Que pensez-vous de la mise en place des ateliers d'éducation thérapeutiques :

Pas d'avis Très bien Bien Moyen Inutile

QUESTIONNAIRE DE FATIGUE (FSS)

Date de l'évaluation

/ /
 jour mois année

Entourez le chiffre qui correspond le mieux à votre état d'âme

Pas
du tout
d'accord

Tout
à fait
d'accord

Je suis moins motivé lorsque je suis fatigué	1	2	3	4	5	6	7
L'exercice me fatigue beaucoup	1	2	3	4	5	6	7
Ma condition est altérée par ma fatigue	1	2	3	4	5	6	7
Je suis facilement fatigable	1	2	3	4	5	6	7
Ma fatigue me cause beaucoup de souci	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue m'empêche d'avoir une activité physique soutenue	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue m'empêche d'exécuter certaines fonctions ou responsabilités	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue est un des trois symptômes qui me gênent le plus	1	2	3	4	5	6	7
Ma fatigue perturbe mon travail, ma vie affective ou sociale	1	2	3	4	5	6	7

A quel point avez-vous été fatigué ces deux dernières semaines ?

Merci de barrer d'un trait vertical la ligne ci dessous pour indiquer le degré de sévérité de votre fatigue.

Pas de fatigue



Enormément de fatigue



QUIZ « SCLERODERMIE »

Pour chaque question, merci de cocher votre réponse puis le degré de certitude que vous avez eu en y répondant.

- **La sclérodémie est une maladie héréditaire :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **La survenue d'une sclérodémie systémique peut être favorisée par l'exposition à des produits « toxiques » (solvants, silice, ...) :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **La sclérodémie est une maladie qui entraîne une sclérose de la peau et des petits vaisseaux du corps :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Il est important de faire un suivi annuel par un médecin spécialisé, car les organes internes peuvent parfois être touchés :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Le tabagisme passif et actif peut aggraver les signes de la sclérodémie :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Dans la prévention des crises de Raynaud, protéger les extrémités est important. Mais est-il fondamental de se couvrir également la tête et le cou ? :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Les ulcérations digitales surviennent chez un patient sur deux, environ :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Les massages et la kinésithérapie ont leur place dans la prise en charge de l'atteinte cutanée et articulaire de la sclérodermie :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Il est important de s'hydrater les mains tous les jours et après chaque lavage des mains :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Tout traumatisme des doigts, même minime, augmente le risque d'ulcération des doigts :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Dans la prise en charge des crises de Raynaud et des ulcères digitaux, le plus important reste la prévention :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **L'atteinte digestive est rare dans la sclérodermie :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Le reflux gastro-oesophagien peut aggraver l'essoufflement :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Ce que je fais, bois et mange peut améliorer l'atteinte digestive de ma sclérodermie :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Quel est l'organe du tube digestif le plus fréquemment touché par la sclérodermie : (1 seule réponse)**

L'oesophage L'estomac Le colon Le rectum Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **La fibrose pulmonaire peut surtout survenir dans les 5 premières années de la maladie :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **L'essoufflement à l'effort est un des premiers signes d'atteinte cardio-pulmonaire :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **Toutes les fibroses pulmonaires sont traitées par médicament :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **Une anémie (manque de globules rouges) peut aggraver l'essoufflement :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **Quels sont les moyens d'atténuer les télangiectasies ? (Plusieurs réponses possibles)**

Appliquer un maquillage couvrant Faire un traitement par laser Ne rien faire Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **Dans la sclérodermie, il est recommandé de Je ne pas dépasser la dose de 15 mg/j de Cortisone :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **La corticothérapie à 15 mg/j peut améliorer l'atteinte pulmonaire :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

• **La Cortisone n'a aucun effet indésirable :**

Oui Non Je ne sais pas
Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **La Cortisone à dose > à 15 mg/j peut entraîner une complication rare, la crise rénale sclérodermique, dans certaines formes de sclérodermie :**

Oui Non Je ne sais pas

Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- **Lorsqu'on prend des traitements immunosuppresseurs, il est nécessaire de se protéger contre les infections, comment ? :**

- Vaccination à jour :

Oui Non Je ne sais pas

Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- Eviter les contacts avec les personnes présentant une infection virale

Oui Non Je ne sais pas

Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- Consulter son médecin traitant dès l'apparition d'une fièvre

Oui Non Je ne sais pas

Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

- Etre attentif aux bonnes règles d'hygiène de vie

Oui Non Je ne sais pas

Très sûr de vous (>80%) Assez sûr de vous (67%-80%) Peu sûr de vous (0%-67%)

 Assistance Publique Hôpitaux de Marseille	PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE « ETP Sclérodemie » Pôle Médecine Interne Nord Centre (MINC) Brigitte GRANEL Assistance Publique Hôpitaux de Marseille
---	---

Questionnaire de satisfaction Post-Atelier

Date :

Nom :

Prénom :

Nous vous demandons de bien vouloir remplir ce questionnaire pour que nous puissions évaluer au mieux l'atelier d'éducation thérapeutique auquel vous avez participé, afin de pouvoir améliorer à terme son contenu. Il n'y a pas de bonne ou mauvaise réponse, nous ne souhaitons pas que vous répondiez favorablement à toutes les questions.

Nom de l'atelier suivi :

Ce programme (cochez la case adaptée)	 			
1- A répondu à vos attentes				
2- Le contenu des séances vous a été utile				
3- Les outils pédagogiques, le matériel utilisé vous ont paru adaptés				
4- Vous a permis d'acquérir des connaissances				
5- Vous a permis d'échanger avec d'autres patients				
6- Les intervenants étaient à l'écoute				
7- Va vous aider à gérer votre maladie au quotidien				



PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE
 « ETP Sclérodermie »
 Pôle Médecine Interne Nord Centre (MINC)
 Brigitte GRANEL
 Assistance Publique Hôpitaux de Marseille

Questionnaire de satisfaction Post-Programme

Date :

NOM :

PRENOM :

Merci de bien vouloir remplir ce questionnaire pour que nous puissions évaluer au mieux le programme d'éducation thérapeutique auquel vous avez participé, afin de pouvoir améliorer à terme son contenu..

PROGRAMME ETP SCLERODERMIE

Ce programme (cochez la case adaptée)					
1- A répondu à vos attentes					
2- Le contenu des séances vous a été utile					
3- Les outils pédagogiques, le matériel utilisé vous ont paru adaptés					
4- Vous a permis d'acquérir des connaissances					
5- Vous a permis d'échanger avec d'autres patients					
6- Les intervenants étaient à l'écoute					
7- Va vous aider à gérer votre maladie au quotidien					

Annexe 6

Question (<i>intitulé abrégé</i>) (Pour chaque question, nb patientes ayant répondu aux 2 temps BEP et BEF)	Nb de réponses au BEP	Nb de réponses au BEF	BEP (n=XX) ques Effectif (%)			BEF (n=XX) Effectif (%)		
			Réponse fausse 0	Réponse juste 1	Je ne sais pas 3	Réponse fausse 0	Réponse juste 1	Je ne sais pas 3
1 : maladie héréditaire ?	25	23	1 (3,8)	20 (76,9)	4 (15,4)	0	22(84.6)	1(3.8)
2: maladie favorisée par les produits toxiques ?	25	23	6 (23,1)	12 (46,2)	7 (26,9)	4(15.4)	15(57.7)	4(15.4)
3: sclérose peau et vaisseaux ?	25	23	1 (3,8)	24 (92,3)	0	0	23(88.5)	0
4: suivi annuel important ?	25	23	0	25 (96,2)	0	0	23(88.5)	0
5 : tabac passif et aggravation ?	25	23	3 (11,5)	19 (73,1)	3 (11,5)	2(7.7)	20(76.9)	1(3.8)
6 : couvrir la peau pour prévenir le raynaud ?	25	23	5 (19,2)	18 (69,2)	2 (7,7)	1(3.8)	22(84.6)	0
7 : ulcérations digitales fréquentes ?	25	23	1 (3,8)	8 (30,8)	16 (61,5)	4(15.4)	9(34.6)	10(38.5)
8 : kiné importante dans prise en charge ?	25	23	4 (15,4)	18 (69,2)	3 (11,5)	3(11.5)	19(73.1)	1(3.8)
9 : importance de l'hydratation ?	25	23	0	24 (92,3)	1(3,8)	1(3.8)	22(84.6)	0
10 : trauma des doigts et ulcérations ?	25	23	0	22 (84,6)	3 (11,5)	0	23(88.5)	0
11 : importance de la prévention dans raynaud ?	25	23	0	25 (96,2)	0	0	23(88.5)	0
12 : fréquence atteinte digestive ?	25	23	1(3.8)	22(84.6)	2(7.7)	1(3.8)	20(76.9)	2(7.7)
13 : RGO aggrave l'essoufflement ?	25	23	0	16(61.5)	9(34.6)	2(7.7)	16(61.5)	5(19.2)
14 : mon alimentation joue sur l'atteinte dig ?	25	23	1(3.8)	19(73.1)	5(19.2)	2(7.7)	18(69.2)	3(11.5)
15 : organe dig fréquemment touché ?	25	23	0	21(80.8)	4(15.4)	3(11.5)	19(73.1)	1(3.8)
16: survenue de la fibrose pulmonaire ?	25	23	3(11.5)	11(42.3)	11(42.3)	2(7.7)	15(57.7)	6(23.1)
17 : essoufflement premier signe atteinte cardio-pulm ?	25	23	0	22(84.6)	3(11.5)	0	22(84.6)	1(3.8)
18: toutes les fibroses ont un trt ?	25	23	3(11.5)	2(7.7)	20(76.9)	5(19.2)	6(23.1)	12(46.2)
19 : anémie aggrave l'essoufflement ?	25	23	1(3.8)	11(42.3)	13(50)	1(3.8)	15(57.7)	7(26.9)
20 : maquillage et télangiectasies ?	25	23	5(19.2)	18(69.2)	2(7.7)	1(3.8)	20(76.9)	2(7.7)
21 : laser et télangiectasies ?	25	23	10(38.5)	9(34.6)	6(23.1)	5(19.2)	15(57.7)	3(11.5)
22 : ne pas dépasser 15mg/J de cortisone ?	25	23	5(19.2)	9(34.6)	11(42.3)	1(3.8)	16(61.5)	6(23.1)
23 : 15 mg/J de cortisone améliore atteinte pulm ?	25	23	6(23.1)	2(7.7)	17(65.4)	5(19.2)	7(26.9)	11(42.3)
24 : cortisone= effets indésirables ?	25	23	2 (7,7)	14(53.8)	9(34.6)	1(3.8)	18(69.2)	4(15.4)
25 : cortisone sup à 15mg/j= crise rénale scs ?	25	22	3 (11,5)	9(34.6)	13(50)	1(3.8)	15(57.7)	6(23.1)
26 : immunosuppresseurs=	25	22	3 (11,5)	16(61.5)	6(23.1)	1(3.8)	20(76.9)	1(3.8)

<i>vaccin à jour ?</i>								
<i>27 : immunosuppresseurs = éviter personnes malades ?</i>	25	22	5(19.2)	16(61.5)	4(15.4)	1(3.8)	20(76.9)	1(3.8)
<i>28 : immunosuppresseurs = consulter dès apparition de fièvre ?</i>	25	22	4(15.4)	17(65.4)	4(15.4)	1(3.8)	20(76.9)	1(3.8)
<i>29 : immunosuppresseurs = règles hygiéno-diététiques ?</i>	25	22	2(7.7)	20(76.9)	3(11.5)	0	22(84.6)	0

Tableau 13 de Résultats : réponse au quiz lors du BEP et BEF (les questions dites de « sécurité » sont en orange)

X) BIBLIOGRAPHIE

1. HAS, Haute Autorité de Santé. Recommandations : Education thérapeutique du patient : Définition, finalité et organisation. Juin 2017.
2. D.Farneti. Evaluation d'un programme d'éducation thérapeutique en oncologie : quels bénéfices pour les patients et les soignants ? Expérience du CHU de Grenoble-thèse de doctorat en médecine. Université de Grenoble. 2015
3. E. Puzenat, F. Aubin, P. Humbert.2010.Sclérodémie Systémique.EMC
4. PND Sclérodémie Systémique. disponible sur le site :https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2008-11/pnds_scleroderemie_web.pdf
5. Y.Allanore.2016.Physiopathologie de la Sclérodémie Systémique.Med Sci,32 : 183–191
6. Comment diagnostiquer le Sclérodémie Systémique ? modifié le 14/03/2019 disponible sur le site :
<https://public.larhumatologie.fr/grandes-maladies/maladies-auto-immunes/sclerodermie-systemique/comment-diagnostiquer-la-sclerodermie-systemique>
7. C.Frances,P.Senet.2017.DERMATOLOGIE GENERALE.La main des Sclérodémies. Disponible sur le site
<https://www.dermatologie-pratique.com/journal/article/007976-main-scleroderemies>
8. COFER.Album mains.calcinose sous cutanée/Sclérodémie Systémique. Disponible sur le site <http://diapotheque.lecofer.org/picture.php/1071/categories>
9. V.Leroy-Colavolpe.Evaluation des troubles de la pigmentation dans la Sclérodémie Systémique :étude rétrospective d'une cohorte de 239 patients.Université de Bordeaux.2017
10. L.Mouthon.A.Berezne.2007.Pneumopathie infiltrante diffuse de la Sclérodémie Systémique. Rev Mal Respir 2007 ; 24 : 1035-46
11. Y.Allanore.A.Kahan2006.Atteinte cardiaque de la Sclérodémie Systémique.Presse Med. 2006; 35: 1938-42
12. Avouac, J. et al. Prevalence of pulmonary hypertension in systemic sclerosis in European Caucasians and metaanalysis of 5 studies. J. Rheumatol. 37, 2290–2298 (2010).
13. : Galiè, N. et al. Treatment of patients with mildly symptomatic pulmonary arterial hypertension with bosentan (EARLY study): a double-blind, randomised controlled trial. Lancet Lond. Engl. 371, 2093–2100 (2008).
14. Savarino, E. et al. Gastrointestinal motility disorder assessment in systemic sclerosis. Rheumatol. Oxf. Engl. 52, 1095–1100 (2013).
15. L.Teixeira.A.Servettaz.2006.Crise rénale Sclérodémie.Presse Med. 2006; 35: 1966-74
16. L.Mouthon.A.Berezne.2006.Prise en charge thérapeutique de la Sclérodémie Systémique. Presse Med. 2006; 35: 1975-82
17. Korn JH, Mayes M, Matucci Cerinic M, Rainisio M, Pope J, Hachulla E, et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. Arthritis Rheum 2004;50:3985-93
18. L.Mouthon.A.Berezne.2007.Pneumopathie infiltrante diffuse de la Sclérodémie Systémique. Rev Mal Respir 2007 ; 24 : 1035-46

19. N Engl J Med. 2006 Jun 22;354(25):2655-66. doi: 10.1056/NEJMoa055120. Cyclophosphamide versus placebo in scleroderma lung disease. Donald P Tashkin 1.
20. A Multicenter, Prospective, Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Trial of Corticosteroids and Intravenous Cyclophosphamide Followed by Oral Azathioprine for the Treatment of Pulmonary Fibrosis in Scleroderma Rachel K. Hoyles,.
21. Lancet Respir Med. 2016 Sep;4(9):708-719. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30152-7. Epub 2016 Jul 25.
22. G.Engel.2008.Le modèle biopsychosocial et la critique du réductionnisme biomédical.Le journal des psychologues.2008/7(n°260) ; 52-55
23. C.Tourette-Turgis.1996.Que sais-je ? Le counseling, théorie et pratique
24. bor R., Miller R., Goldman E., Theory and practice of HIV counselling, Londres, Cassell, 1992.
25. Counseling.Santé et développement.2002. disponible sur le site : <http://counselingvih.com/fr/definition/BrefHistoriqueCounseling.php>
26. HAS, Haute Autorité de Santé. Patients et professionnels de santé : décider ensemble. Octobre 2013
27. Jaulin M. La décision partagée en médecine générale. Quelle représentation en ont les praticiens ? Enquête auprès de 40 médecins généralistes [thèse]. Nantes: université de Nantes; 2004.
28. Assal J-P. Et si une certaine pédagogie conduisait à une médecine plus globale ? Rev Médicale Suisse. 2 oct 2002;(2407)
29. R.Mouyon.Etat des connaissances des patients diabétiques de type 2 en médecine de ville et impact de l'éducation thérapeutique.Université de Marseille.Octobre 2018
30. Tourette-Turgis C ., Rébillon M . , Mettre en place une consultation d'observance aux traitements contre le VIH/sida - De la théorie à la pratique Comment Dire, 2002 - 176 pages + cédérom [ISBN 2-914472-02-1. Parution : 10/09/02]
31. Lager G, Chambouleyron M, Lasserre Moutet A, Golay A. Questions d'éthique soulevées par la pratique de l'ETP. Educ Ther Patient Ther Patient Educ. 2013;5(2): 409-414.
32. Rapport de l'OMS-Europe, publié en 1996, Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease, traduit en français en 1998
33. LOI n° 2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires (1)
34. Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé
35. plan2007_2011.pdf [Internet]. [cité 2 mars 2015]. Disponible sur: http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan2007_2011.pdf
36. Décret n°2007-793 du 9 mai 2007 relatif aux modalités de médicalisation et de tarification des établissements mentionnés au I bis de l'article L. 313-12 du code de l'action sociale et des familles

37. pour une politique nationale d'éducation thérapeutique rapport présenté à madame roselyne bachelot ministre de la santé par monsieur christian saout president collectif inter associatif sur la santé-juin 2008-
38. rapport au premier ministre : education thérapeutique du patient propositions pour une mise en œuvre rapide et pérenne rédigé par M. DENIS JACQUAT député de la Moselle
39. Chambouleyron M, Lasserre-Moutet A, Lagger G, Golay A. L'éducation thérapeutique du patient, quelle histoire! Médecine Mal Métaboliques. déc 2013;7(6):543-7.
40. Fourcade N, von Lennep F, Grémy I, Bourdillon F, et al. L'état de santé de la population en France. Rapport 2017. Paris: DREES; 2017. . Direction de la recherche des études de l'évaluation et des statistiques, Santé Publique France, disponible sur le site : .
<http://drees.solidarites-sante.gouv.fr/etudes-et-statistiques/publications/recueils-ouvrages-et-trappports/recueils-annuels/l-etat-de-sante-de-la-population/article/l-etat-de-sante-de-la-population-en-france-rapport-2017>
41. HAS, Haute Autorité de Santé. Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique dans le champ des maladies chronique. Juin 2007
42. ¹ Krupp LB., LaRocca NG., Muir-Nash J., Steinberg AD., "The Fatigue Severity Scale : application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus", Archives of Neurology, 1989 ; 46 : 1121-3
43. : Fondation Maladies Rares, 2016, Les maladies rares [en ligne]. Disponible sur : <http://fondation-maladiesrares.org/les-maladies-rares/les-maladies-rares-bis/la-definition-des-maladies-rares/> ,
44. : Ioannidis JP, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger TA, Jr., Lucas M, Michet CJ et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. Am J Med. 2005; 118(1): 2-10.
45. ANR. Agence Nationale de la Recherche. Programme Pluriannuel des recherches sur les maladies rares. Appel à projet 2007, disponible sur le site : : <https://anr.fr/fileadmin/aap/2007/aap-mrar-2007.pdf>
46. L.Mecili. les essais cliniques dans le domaine des maladie rares.université de Lille. Octobre 2017
47. PL.Dias.Evaluation de la douleur chronique en médecine générale.Université de Nancy.Juin 2006
48. Evaluation et suivi de la douleur chronique chez l'adulte en médecine ambulatoire, février 1999 disponible sur le site : <http://www.has-sante.fr/anaes/publications.nsf.wEditioRA-LILF-446HDU> <http://www.anaes.frlanaes/Publications.nsf>
49. R.O'Riordan.M.Doran.fatigue and activity management education for individuals with systemic lupus erythematosus ;occupational therapy international volume 2017
50. Fisk JD., Ritvo PG., Ross L., Haase DA. et al. Measuring the functional impact of fatigue: initial validation of the Fatigue Impact Scale. Clin Infect Dis. 1994;18(sup.1):S79-83.
51. Sohng KY. Effects of self-management course for patients with systemic lupus erythematosus. J Adv Nurs 2003;42:479-86.
52. HAS, service évaluation médico économique et santé publique « l'éducation thérapeutique dans la prise en charge des maladies chroniques : enquêtes descriptives ; les modalités de l'éducation thérapeutique dans le secteur des soins de ville 2007
53. HAS, Haute Autorité de Santé. Synthèse de la littérature et orientations, education thérapeutique du patient (etp) : évaluation de l'efficacité et de l'efficience dans les maladies chroniques. Juin 2018

54. B.Hervier.H.Devilliers.2014.Evaluation des attentes des patients pour un programme d'éducation thérapeutique au cours du lupus systémique.la revue de medecine interne (35)2014.297-302
55. Gossec L, Fautrel B, Beauvais C. Évaluer les programmes d'éducation thérapeutique. Rev Rhum Monogr. juin 2013;80(3):188-92.
56. URML. Pratique de l'éducation thérapeutique par les médecins généralistes en Midi-Pyrénées. Juin 2010
57. : Steinsbekk A, Rygg L, Lisulo M, Rise MB, Fretheim A. Group based diabetes selfmanagement education compared to routine treatment for people with type 2 diabetes mellitus. A systematic review with meta-analysis. BMC Health Serv Res [Internet]. déc 2012 [cité 8 août 2018];12(1).
58. ANAES.Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé. Education thérapeutique du patient asthmatique. Juin 2001
59. Gibson PG, Coughlan J, Wilson AJ, et al. Selfmanagement education and regular practitioner review for adults with asthma (Cochrane Review). In: The Cochrane Library, Issue 2. Oxford: Update Software; 2001
60. : Omboni S, Caserini M, Coronetti C. Telemedicine and M-Health in hypertension management: technologies, applications and clinical evidence. High Blood Press Cardiovasc Prev 2016;23(3):187-96.
61. Lin JS, O'Connor E, Evans CV, Senger CA, Rowland MG, Groom HC. Behavioral counseling to promote a healthy lifestyle in persons with cardiovascular risk factors: a systematic review for the U.S. Preventive Services Task Force. Ann Intern Med 2014;161(8):568-78.
62. Rice KL, Dewan N, Bloomfield HE, Grill J, Schult TM, Nelson DB, et al. Disease management program for chronic obstructive pulmonary disease: a randomized controlled trial. Am J Respir Crit Care Med 2010;182(7):890-6.
63. DGOS. Maladies rares, appel à projet 2019, programme ETP, disponible sur le site <http://www.maladiesrares-neckers-aphp.fr/maladies-rares-dgos-aap-2019-programmes-etp/>
64. Guide pratique de l'éducation thérapeutique du patient, l'ETP une opportunité pour les associations de maladies rares. Juin 2017
65. Riemsma RP, Kirwan JR, Taal E, Rasker JJ. Patient education for adults with rheumatoid arthritis. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2003;2
66. Haupt M, Millen S, Jänner M, Falagan D, Fisher-Betz R, Schneider M. Improvement of coping abilities in patients with systemic lupus erythematosus: a prospective study. Ann Rheum Dis 2005;64:1618–23.

XI) ABBREVIATIONS

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

Ac : Anticorps

BEF : Bilan Educatif Final

BEP : Bilan Educatif Partagé

CVF : Capacité Vitale Forcée

CTGF : *Connective Tissue Growth Facteur*

CRS : Crise Rénale Sclérodermique

DGOS : Direction Générale de l'Offre des Soins

DLCO : Capacité de Diffusion du monoxyde de carbone

EFR : Exploration fonctionnelle du souffle

ETP : Education Thérapeutique du Patient

EVA : Echelle d'Evaluation Analogique

FIS : Fatigue Impact Scale

FSS : Fatigue Severity Scale

HAS : Haute Autorité de Santé

HPST : Hôpital Patient Santé Territoire

HTA : HyperTension Artérielle

HTAP : HyperTension Artérielle Pulmonaire

IEC : Enzyme de Conversion de l'Angiotensine.

IL : Interleukine

LES : Lupus Erythémateux Systémique

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PAPm : pression artérielle pulmonaire moyenne

PID : Pneumopathie Infiltrante Diffuse

PIDNS : Pneumopathie Infiltrante Diffuse Non Spécifique

PR : Polyarthrite Rhumatoïde

RGO : reflux gastro-œsophagien

RVP : Résistances Vasculaires Pulmonaires

ScS : Sclérodémie Systémique

TGF : *Transforming Growth Factor*

VEGF : *Vascular Endothelial Growth Factor*

VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire. Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément. Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.