



HAL
open science

La sclérodermie : accompagnement par le pharmacien d'officine

Emma Begue

► **To cite this version:**

Emma Begue. La sclérodermie : accompagnement par le pharmacien d'officine. Sciences pharmaceutiques. 2023. dumas-04354206

HAL Id: dumas-04354206

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04354206v1>

Submitted on 19 Dec 2023

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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - ShareAlike 4.0 International License

UNIVERSITE DE MONTPELLIER
UFR des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques

**LA SCLÉRODERMIE : ACCOMPAGNEMENT PAR LE PHARMACIEN
D'OFFICINE**

Thèse

présentée à la Faculté de Pharmacie de Montpellier

en vue d'obtenir

Le Diplôme d'État de Docteur en Pharmacie

par

Emma BEGUE

soutenue le 26 septembre 2023

Président et Directeur de Thèse : Mme BEGU Sylvie,

Professeur des universités,

UFR de pharmacie Montpellier

Mme BAZILE Alice,

Pharmacien titulaire

Assesseurs :

Mme MOINDRON Sarah,

Docteur en pharmacie

Remerciements

A Mme BEGU Sylvie

Tout d'abord, je tiens à vous remercier d'avoir accepté de présider ma thèse, je vous remercie de m'avoir épaulé et encadré dans l'écriture de ce manuscrit. Merci également pour votre temps et vos conseils toujours bienveillants et objectifs. Je vous remercie pour la pédagogie dont vous avez fait preuve au sein de mon cursus.

A Mme BAZILE Alice

Merci Alice pour tes mots qui ont nourri ma motivation. Merci pour ton investissement auprès de moi et auprès de tous les autres étudiants, aujourd'hui et depuis toutes ces années. Merci pour ta douceur et ton soutien indéfectible, tes idées, ton énergie, ton optimisme et ton positivisme à tout épreuve qui m'ont été indispensables. Au-delà de la thèse, je tenais à te remercier pour tout ce que tu m'as apporté en tant qu'étudiante. Je te souhaite une superbe aventure avec *EPITOP* et continue de faire rêver tous les étudiants qui croiseront ta route.

A MOINDRON Sarah

Tu m'as vu commencé il y a déjà 6 années, tu m'as formée, et tu m'as vu évoluer tout au long de ces années même loin de toi. Merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury, merci de me rassurer et me conseiller aussi bien depuis des années.

A mes parents et ma sœur

Aucun mot ne sera suffisant pour vous témoigner ma reconnaissance. Merci pour votre fidèle soutien depuis 26 ans et plus particulièrement durant ces années d'études. Merci pour l'amour que vous me portez dans toutes les épreuves, merci d'avoir essuyé mes larmes et d'avoir partagé mes joies. Sans vous je ne serai pas là où j'en suis aujourd'hui, je mesure cette chance et je vous dédie ce manuscrit qui clôture un chapitre de ma vie mais le livre continue et il s'écrira bien évidemment à vos côtés. Je vous aime de tout mon cœur.

A mon compagnon

Toi qui partages ma vie depuis maintenant 5 ans, je te suis reconnaissante de tout ce que tu m'as apporté, un amour sans fin et un soutien sans faille et ce toujours dans la bienveillance. Tu m'as toujours poussée à donner le meilleur de moi-même. Merci de me tenir la main et de

me supporter depuis ces années et encore aujourd'hui. Cette réussite est aussi la nôtre. Je t'aime toi, Atlas, Gaïa et Hélios.

A mes fidèles amies

Margot, Maguy, Loubna, Camélia, Carla, merci pour votre amitié, votre soutien et nos belles années passées et à venir. Merci à Laure et Yasmina, nous avons traversé cette dernière année ensemble et elle n'était pas des moindres. Cela n'a pas toujours été facile mais nous y sommes arrivées. Merci pour tous ces beaux moments, pour votre bonne humeur et vos sourires et j'en espère encore de nombreux. Ne changez rien. Je vous adore.

A mon équipe

Je remercie tout particulièrement Monsieur PREISS qui m'offre aujourd'hui l'opportunité de travailler à ses côtés. Un immense merci à toute l'équipe de la pharmacie Preiss et Preiss-Alexandre pour votre bienveillance, votre gentillesse et surtout votre bonne humeur. C'est un plaisir de travailler avec vous.

A travers toutes ces années de travail, j'ai pu rencontrer des personnes incroyables dont Estelle fait partie. Je tenais à te remercier pour tout ce que tu m'as apporté, pour ta gentillesse, ta bienveillance et la douceur dont tu as fait preuve avec moi. Reste celle que tu es car tu es formidable.

Merci à tous ceux qui ont contribué à l'écriture de ce manuscrit, un grand merci en particulier à Mme CASANOVA pour son témoignage et ses réponses sur la maladie dont elle souffre. Merci à tous les professionnels qui ont accepté de répondre à mes questions, notamment Elodie et Célia du laboratoire Avène, ainsi que Jenny du laboratoire Aragan ou encore Valérie du laboratoire Théa, qui ont fait preuve d'une grande gentillesse.

Un grand merci à toutes les personnes qui ont partagé mon chemin ces 6 dernières années : amis, connaissances, tuteurs, enseignants, titulaires, collègues, j'ai appris, j'ai grandi et je vous en suis reconnaissante. Merci à toute l'équipe enseignante et professionnelle de la faculté de pharmacie de Montpellier.

Table des matières

Remerciements	2
Table des matières	5
Liste des tableaux	9
Liste des figures	9
Liste des abréviations	12
Introduction	14
I. Qu'est-ce que la sclérodémie systémique ?	16
1.1 Définition.....	16
1.2 Physiopathologie	16
1.3 Facteurs de risques.....	18
1.4 Classification de la sclérodémie	19
1.4.1 La Sclérodémie localisée	20
a) Plaque de morphee	21
b) Morphee linéaire	21
c) Morphee généralisée.....	22
d) Morphee mixte	22
1.4.2 La Sclérodémie systémique	22
1.4.3 Atteintes de la maladie et ses complications dans la forme systémique	23
a) Atteinte pulmonaire et syndrome de Raynaud	23
b) Atteintes digestives	24
c) Atteinte des glandes	24
d) Atteinte rénale.....	24
e) Ulcères digitaux et syndrome de Raynaud	24
f) Atteinte cardiaque.....	25
g) Atteinte osseuse et articulaire.....	25
1.5 Épidémiologie.....	26
1.6 Alternatives thérapeutiques.....	27
1.6.1 Traitement des complications	27
1.6.2 Traitement pulmonaire et syndrome de Raynaud	27
1.6.3 Traitement de l'atteinte rénale	30

1.6.4	Traitement de l'atteinte cardiaque.....	30
1.7	Maladie similaire	31
1.7.1	Le syndrome de Gougerot-Sjögren.....	31
II.	Accompagnement et prise en charge des complications bénignes du quotidien par le pharmacien d'officine	32
1.1	Accompagnement et prise en charge physique	32
1.1.1	Prise en charge des ulcères digitaux (38) (39)	32
a)	Physiopathologie des ulcères digitaux (UD)	32
b)	Complications possibles et impact sur la vie quotidienne.....	33
c)	Traitements locaux	34
d)	Traitement de prévention	38
1.1.2	Prise en charge de l'atteinte bucco-dentaire (49)	39
a)	Atteinte buccale.....	39
b)	Atteintes dentaires	42
1.1.3	Prise en charge de l'atteinte oculaire	44
a)	Prise en charge par voie locale	44
b)	Prise en charge physique.....	48
c)	Prise en charge par voie orale	50
1.1.4	Prise en charge de l'atteinte articulaire et osseuse.....	53
a)	Curcuma.....	53
b)	Harpagophyton.....	54
c)	Chondroïtine.....	55
d)	Glucosamine	55
e)	MSM : méthyl-Sulfonyl-Méthane	56
f)	Exemple de compléments alimentaires à conseiller	56
1.1.5	Prise en charge des troubles intestinaux.....	59
1.2	Accompagnement et prise en charge psychologique et social de la maladie	65
1.2.1	Appui et soutien des professionnels.....	65
1.2.2	Associations de patients	66
1.2.3	Programmes d'Éducation thérapeutique du Patient (ETP).....	67

1.2.4	Thérapies alternatives	68
a)	Hypnose	68
b)	Autres (114)	69
III.	Prise en charge des conséquences de la sclérodémie sur la peau : conseils	70
1.1	Sclérodémie et peau : mécanismes et conséquences.....	70
1.2	Les eaux thermales.....	71
1.2.1	Le principe de la médecine thermique	71
1.2.2	Prise en charge de la cure thermique	72
1.2.3	Choix de l'établissement thermal.....	72
1.2.4	Composition des eaux thermales	73
1.2.5	Station thermique de Saint-Gervais-les bains pour la sclérodémie.....	74
a)	Les différents soins prescrits	74
b)	L'environnement de la station thermique	75
1.3	Les conseils en officine : produits dermo-cosmétiques	76
a)	Molécules d'intérêts pour la prise en charge de la pathologie	76
-	Constituants hydratants émoullients.....	76
-	Constituants hydratants occlusifs.....	77
-	Constituants hydratants humectants	77
1.3.1	Produits corps.....	77
a)	Produits dermocosmétiques pour le corps : lavants et soins	77
b)	Conseils associés.....	82
1.3.2	Produits visage.....	83
a)	Soins dermocosmétiques pour le visage	85
b)	Lèvres.....	88
c)	Cas particulier du maquillage correcteur	91
1.3.3	Produits pour les mains et les pieds	94

a) EUCERIN® Gamme UreaRepair	95
b) Soins isolants et barrières.....	96
c) Soins pour les ongles	97
1.3.4 Préparation magistrale	99
CONCLUSION.....	101
BIBLIOGRAPHIE	103

Liste des tableaux

Tableau 1 : Critère de classification EULAR/ACR 2013 de la sclérodémie systémique.....	19
Tableau 2 : Récapitulatif des produits pour la prise en charge de la sécheresse oculaire.....	47
Tableau 3 : Compléments alimentaires disponibles pour l'inconfort oculaire	51
Tableau 4 : description de soins pour les lèvres à base d'eau thermale.....	89

Liste des figures

Figure 1 : Anomalie de la biosynthèse de collagène (3).....	17
Figure 2 : Capillaroscopie du bord des ongles, normale (a) et altérée (b) (2).....	20
Figure 3 : Plaques de morphee situées sur le tronc	21
Figure 4 : Morphee linéaire en coup de sabre	22
Figure 5 : Syndrome de Raynaud avec cyanose (a) et sans cyanose (b)	23
Figure 6 : Ulcères digitaux (17)	25
Figure 7 : Prévalence de la Sclérodémie en Europe et en Amérique du Nord (pour 100 000 personnes) (21).....	26
Figure 8 : Ulcérations au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes avec rétraction des doigts chez un patient atteint de sclérodémie (38)	33
Figure 9 : Set de détercion utilisé dans le traitement local des ulcères digitaux (41).....	35
Figure 10 : Exemple de pansement Hydrogel : Hartmann type HydroTac et Velpeau, type Suprasorb (43)	36
Figure 11 : installation d'un pansement de type Hydrogel (43).....	37
Figure 12 : Exemple de pansement de type Hydrocellulaire (43).....	37
Figure 13 : Exemple de pansement de type Hydrofibre, AquacelFoam et exemple de pansement à l'argent pour plaie infectée (43)	37
Figure 14 : protections type tubes digitaux souples et doigtiers en latex (44) (45).....	38
Figure 15 : Exemple de "chaufferette" (48)	38

Figure 16 : Spray buccal AEQUASYAL [®] (50).....	40
Figure 17 : Exemples de spray humectant pour la xérostomie, Xeroleave [®] et Hydral [®] (51)(52)	41
Figure 18 : Dentifrice Duraphat [®] à 5000 ppm de fluor, COLGATE (56).....	43
Figure 19 : Dentifrice Fluocaril [®] dosé à 2500 ppm de fluor (57).....	43
Figure 20 : Dentifrice Parodontax [®] dans la prévention de la gingivite (58).....	43
Figure 21 : Mode d'action du ThéalozDuo [®] (69).....	46
Figure 22 : Visiplug [®] larmotec(70)	49
Figure 23 : Lunettes chauffantes à chaleur humide Blephasteam [®] (71).....	49
Figure 24 : Voies métaboliques des AGPI : oméga 6 et oméga 3 (74)	51
Figure 25 : Compléments alimentaires DOLACTIFS [®] et FLEXACTIFS [®] (90) (91)	57
Figure 26 : CHONDROSTEO [®] Gélules et Gel de massage (93)(94)	59
Figure 27 : Exemple de Gamme de CNO, DELICAL [®] (97).....	60
Figure 28 : NéoBianacid [®] ABOCA (98).....	61
Figure 29 : Exemples de compléments à base de probiotiques (102)(103)(104)	63
Figure 30 : Microlavement MeliLax [®] Laboratoire ABOCA (105)	64
Figure 31 : Fruits&Fibres FORTE du Laboratoire ORTIS (107)	65
Figure 32 : Programme d'ETP mis en place au CHU de Montpellier (111).....	68
Figure 33 : Organisation de la matrice extracellulaire saine (118)	71
Figure 34 : Processus de formation de l'eau thermale (126).....	73
Figure 35 : Exemple de routine au sein de la marque Avène [®] (136)	80
Figure 36 : Aloe Repair Oil [®] Laboratoire ARAGAN (138).....	81
Figure 37 : Hyaluronic Silicium [®] Laboratoire ARAGAN (142)	82
Figure 38 : Questionnaire BoFA (143).....	84
Figure 39 : Crème Nutritic Intense Riche, La Roche-Posay [®] (146)	86

Figure 40 : Baume Tolérance control, Avène® (145).....	86
Figure 41 : Crème hydratante, sérum visage, et baume SOS réparateur, La Rosée Cosmétiques® (147).....	88
Figure 42 : Baume à Lèvres, Gabriel Couzian® (151).....	90
Figure 43 : Exemple de télangiectasies(a) à gauche et hypopigmentation (b) à droite (152)	91
Figure 44 : Gamme de maquillage d'Avène® (156).....	93
Figure 45 : Fluide Dermablend de Vichy® (157).....	93
Figure 46 : Produits de la Gamme Tolériane (158).....	94
Figure 47 : Atteintes des mains et plaques indurées sur le pied d'un patient atteint	95
Figure 48 : Gamme UreaRepair, EUCERIN®(161-163).....	96
Figure 49 : Crèmes isolantes (164-166)	97
Figure 50 : Soins pour les ongles et les cuticules (168)(169)	98
Figure 51 : Dissolvant doux, sans acétone, ECRINAL®	98

Liste des abréviations

- ACR** : The American College of Rheumatology
- AGPI** : Acides Gras Polyinsaturés
- AINS** : Anti-Inflammatoire Non Stéroïdiens
- ASF** : *Association des Sclérodermiques de France*
- BASC** : British Association of Skin Camouflage
- BoFa** : Burden of Face Affected
- CHU** : Centre Hospitalo-universitaire
- CNO** : Compléments Nutritionnels oraux
- CPAM** : Caisse primaire d'assurance Maladie
- CTGF** : Facteur de croissance de tissus conjonctifs
- ETP** : Éducation thérapeutique du patient
- EULAR** : Ligue Européenne contre les rhumatismes
- FESCA** : Fédération Européenne des Associations de Patients Sclérodermiques
- GAG** : Glycosaminoglycane
- GMPc** : Guanosine monophosphate cyclique
- HAS** : Haute autorité de santé
- HTAP** : Hypertension artérielle pulmonaire
- IRM** : Imagerie par résonance magnétique
- MEMS** : Micro ELeCtro MEchanical Systems
- MEOPA** : Mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote
- MSM** : Méthyl-Sulfonyl-Méthane
- NaCl** : Chlorure de sodium
- NMF** : natural moisturizing factors : facteur hydratant naturel
- PDE5** : Phosphodiesterase de type 5
- PEA** : Palmitoylethanolamide
- PFH** : Hémiatrophie faciale progressive
- PID** : Pneumopathie infiltrante diffuse
- PNDS** : Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins
- ScS** : Sclérodermie systémique
- TFH** : lymphocytes T folliculaire helper
- UD** : Ulcères digitaux
- UFC** : Unités formant colonies

Introduction

“La maladie qui momifie” ; ainsi est surnommée la sclérodermie. Ce nom en dit long sur les ravages que peut faire cette maladie rare. « Je suis allergique à moi-même », témoigne Marie, 63 ans, pour décrire le caractère auto-immun de la sclérodermie. Cette maladie, méconnue du plus grand nombre, est pourtant visible et peut s’avérer handicapante voire fatale selon l’atteinte, elle réduit drastiquement l’espérance de vie des personnes atteintes. Le terme « momie » ne peut qu’être aussi bien représenté puisque les patients sont condamnés à vivre prisonnier de leur corps. « J’étais comme dans une prison. Je me couchais le soir en me demandant jusqu’où ça allait aller. J’étais rendue prisonnière de mon corps », note Mme Dolores D. En effet, la principale caractéristique de la maladie est l’excès de production de collagène, ce qui provoque une perte d’élasticité, et une induration sévère de la peau voire des organes vitaux. « Ma vie est une lutte sans bruit » est un témoignage qui atteste de cette maladie tant destructrice qu’imprévisible. Des traitements peuvent être mis en place pour ralentir l’avancée de cette maladie mais à ce jour aucun n’arrive à la terrasser, malgré les nombreux progrès. « J’ai l’impression de courir un marathon, sans même voir la ligne d’arrivée », témoigne Kelly. L’aspect incurable de cette maladie provoque un choc, un sentiment entre « espoir et découragement » comme elle le souligne, face à ce diagnostic qui est brutal mais une évolution parfois lente et qui évince à petit feu. Louise L. atteinte de sclérodermie depuis l’année 2018 témoigne « J’estime que je suis chanceuse : l’avancée de la maladie est assez lente. Mais je vois. Je constate. Je fais de mon mieux pour rester en forme ». L’intervention des médecins est fondamentale dans la surveillance, le traitement et les bilans notamment pour les organes vitaux, mais qu’en est-il des maux du quotidien, des plus handicapants au plus futiles ? L’essence même de nos métiers en tant que professionnels de santé est de venir en aide aux autres. De ce fait, chacun, par ses connaissances, sa culture, ses compétences vient apporter sa pierre à l’édifice contre la maladie. Notre rôle en tant que pharmacien d’officine est d’axer notre soutien, nos connaissances et notre expérience au profit de ces « petits » maux, qui ne mènent pas directement à une issue fatale mais qui plongent chaque patient un peu plus dans la détresse de la maladie tous les jours. En officine, nous avons la possibilité de fournir des soins de support, grâce à l’ensemble de nos connaissances et à l’aide d’un large choix de produits sans prescriptions mais aussi malheureusement non remboursés.

Nous, pharmaciens, grâce à notre proximité, notre accessibilité et notre activité quotidienne au contact des patients, avons pour devoir d'exercer un rôle d'accompagnement, de soutien et d'écoute. Notre rôle et celui de tous les autres acteurs de leur entourage est de rendre leur vie moins pesante, un brin plus facile en contribuant selon nos moyens, nos acquis, et nos compétences et à notre échelle. Ainsi, à travers ce travail, après avoir décrit la sclérodermie sous ses différentes formes, nous mettrons en lumière un panel de solutions que nous pouvons proposer, en tant que pharmacien afin d'accompagner au mieux et de faciliter le quotidien de ces personnes.

I. Qu'est-ce que la sclérodermie systémique ?

1.1 Définition

La sclérodermie systémique est une maladie chronique, orpheline et rare. Incurable, c'est une maladie dite « auto-immune » qui fait partie du groupe des maladies inflammatoires du tissu conjonctif. Elle se caractérise par une dysfonction immunitaire cellulaire, où les anticorps sont dirigés vers les propres cellules du corps (1). Selon la Haute Autorité de Santé (HAS) c'est une « affection généralisée du tissu conjonctif, des artérioles et des micro-vaisseaux, caractérisée par la survenue de phénomènes de fibroses et d'oblitération vasculaire » (2).

La Haute autorité de santé a mis en place en 2017 à destination des professionnels de santé, un « *Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS)* », qui a été révisé au mois de *Mai 2022*. Ce document a pour vocation d'orienter et d'explicitier la prise en charge et le parcours de soins des patients atteints de cette affection. Cette maladie, dans sa forme systémique uniquement, est reconnue au vingt et unième rang des affections longues durées comme « périartérite noueuse, lupus érythémateux aigu disséminé, sclérodermie systémique ».

1.2 Physiopathologie

Les lésions responsables de la fibrose peuvent s'expliquer par un dysfonctionnement de plusieurs types cellulaires :

-Les cellules endothéliales de petits vaisseaux synthétisent de façon excessive un composé vasoconstricteur puissant : l'endothéline-1, ce qui va créer un stress oxydatif qui jouera un grand rôle dans la progression de la maladie. L'endothéline-1 joue un rôle néfaste, notamment dans l'hypertension artérielle pulmonaire, l'athérosclérose, ou encore au niveau de l'affection cardiaque. Paradoxalement, il y a une diminution effective des facteurs favorisant la vasodilatation tels que le monoxyde d'azote et la prostacycline. Le monoxyde d'azote peut être synthétisé par l'endothélium seulement si ce dernier est intact dans son intégralité. Le monoxyde d'azote possède des propriétés cytoprotectrices et antithrombotiques. Une altération de l'endothélium peut alors influencer sur la production de ce dernier et participer à l'apparition de complications(3).

-Les principales cellules du tissu conjonctif : les fibroblastes, subissent un dysfonctionnement qui entraîne une activation excessive de la voie des TGF-B (facteur de croissance impliqué dans le développement cellulaire), une synthèse anormale du facteur CTGF (Facteur de croissance de tissus conjonctifs) et de radicaux libres. De ce fait cela vient favoriser la synthèse de matrice extra-cellulaire provoquant alors le « durcissement » de la peau et des organes par production excessive de collagène de type I. En effet des facteurs transcriptionnels notamment nF-kB jouent un rôle sur la régulation des gènes codant pour le collagène de type I et, en l'absence de régulation de la production de collagène constituant la matrice extra cellulaire, génère des lésions sclérodermiques.

Un organisme sain, possède une régulation de production du collagène notamment par rétrocontrôle. Les fibroblastes sains vont produire un précurseur du collagène le procollagène qui sera clivé et formera des faisceaux de tropocollagènes, pour ensuite aboutir au collagène mature. Dans la sclérodemie, le rétrocontrôle (Figure 1) ne se fera pas vers la cellule sécrétrice des précurseurs à cause des facteurs de transcription jouant sur la régulation de production de collagène.

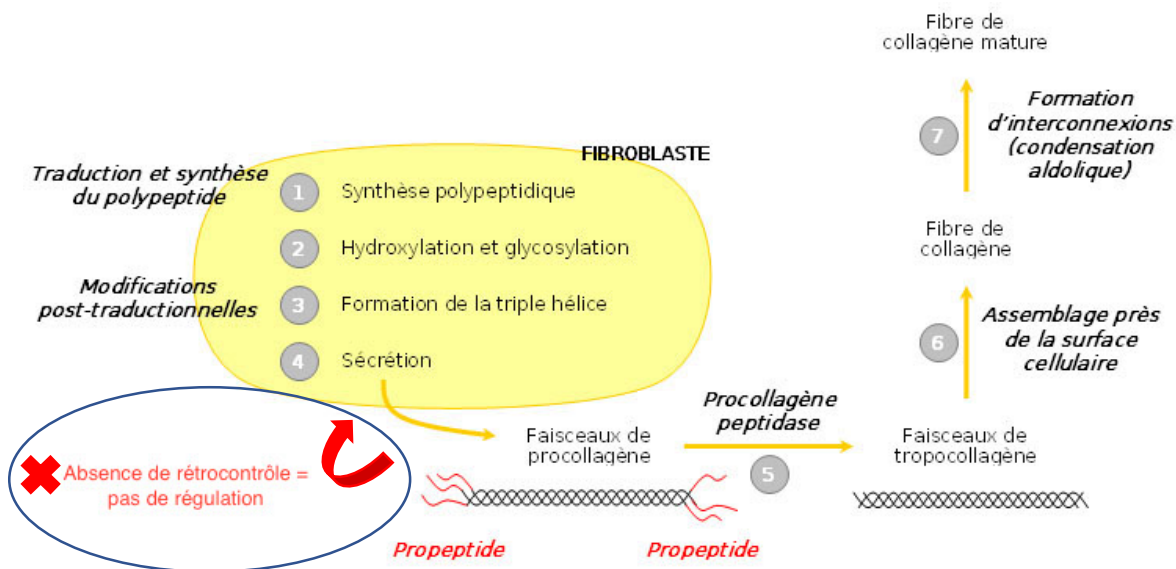


Figure 1 : Anomalie de la biosynthèse de collagène (3)

Il a été mis en évidence également la mise en jeu de cytokines pro-fibrosantes chez les personnes atteintes de sclérodermie systémique(4).

De plus les lymphocytes ou globules blancs, ou encore leucocytes, sont des cellules générées par la moelle osseuse qui ont pour but de parcourir notre corps et le protéger contre d'éventuels agents pathogènes. Ces lymphocytes, peuvent être amenés à produire des composés qui jouent également un rôle dans la progression de la maladie et de ses complications(5). Il existe plusieurs types de lymphocytes. Le lymphocyte B, premièrement joue un rôle de régulation et a la capacité d'inhiber les réactions inflammatoires et auto-immunes. Les lymphocytes T folliculaires helper (Tfh), quant à eux, fonctionnent en concomitance avec les lymphocytes B régulateurs. Ils permettent la différenciation des Lymphocytes B en plasmocytes qui sont en mesure de sécréter des immunoglobulines afin d'alerter le système immunitaire. Il a été démontré une corrélation entre la diminution des lymphocytes B et une mauvaise régulation des lymphocytes T folliculaires helper dans la sclérodermie systémique. De ce fait, un déséquilibre des lymphocytes B, peut conduire à un dérèglement des lymphocytes T folliculaire helper et ainsi jouer un rôle préjudiciable dans l'évolution de la maladie. En effet les cas de sclérodermies sévères sont corrélés à un nombre élevé de lymphocytes T folliculaire helper qui ont un phénotype activé. Ces derniers ont une prédisposition plus importante à sécréter l'Interleukine 21, et à augmenter la différenciation en plasmocyte. Ces mêmes plasmocytes qui peuvent être à l'origine de sécrétion d'auto-anticorps(6). Le processus n'est à ce jour, pas totalement exploré mais ces pistes (5)(6) poussent à envisager des potentielles voies de traitement de la maladie.

1.3 Facteurs de risques

L'origine de la sclérodermie n'est pas parfaitement connue cependant des facteurs essentiels se distinguent tels que des facteurs environnementaux souvent liés à une exposition professionnelle (7).

Une composante génétique a aussi été évoquée mais à ce jour, rien n'est confirmé. D'après le *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine* « Les gènes du complexe majeur d'histocompatibilité sont la région génomique la plus importante dans de nombreuses maladies auto-immunes, y compris la sclérodermie systémique » (8).

1.4 Classification de la sclérodermie

La complexité et l'hétérogénéité des symptômes tout au long de la maladie rendent difficile la mise en place de critères spécifiques (9).

Cependant des critères sont basés sur des signes cliniques sur lesquels nous pouvons nous appuyer pour orienter le diagnostic tels que ceux présentés dans « *The American College of Rheumatology (ACR)* » afin de pouvoir mettre en évidence cette maladie.

Ces critères initiaux manquant de sensibilité et de spécificité, surtout dans certaines formes, la « *Ligue Européenne contre les rhumatismes (EULAR)* » toujours accompagnée de l'ACR a poursuivi l'élaboration de ces derniers en 2013 (10).

Comme décrit dans le tableau 1, les critères ACR/EULAR 2013 se composent de points, qu'il convient d'additionner afin de poser un diagnostic de sclérodermie.

Tableau 1 : Critère de classification EULAR/ACR 2013 de la sclérodermie systémique

Critères de classification EULAR/ACR 2013 de la sclérodermie systémique

Items	Score	
Épaississement de la peau des doigts des 2 mains s'étendant au delà des MCP	9	
Épaississement de la peau des doigts	Sclérodactylie	4
	Doigts boudinés	2
Lésions de l'extrémité des doigts	Cicatrices pulpaire déprimées	3
	Ulcérations digitales	2
Télangiectasies	-	2
Capillaires unguéaux anormaux	-	2
HTAP et/ou atteinte pulmonaire interstitielle	-	2
Syndrome de Raynaud	-	3
Autoanticorps spécifiques de la SSc	Ac anti-centromères	3
	Ac anti-topoisomérase I	
	Ac anti-RNA polymérase III	

Score total = somme du score maximal de chaque catégorie
Diagnostic de sclérodermie systémique si score total ≥ 9

van den Hoogen. Arthritis Rheum 2013

Force est de constater (Tableau 1) que dans le cadre de cette procédure « *l'épaississement de la peau des doigts des deux mains s'étendant au-delà des métacarpo-phalangiennes* » est un critère suffisant au vu du score total pour prétendre à la mise en place d'une recherche

plus approfondie d'anticorps antinucléaires et d'une capillaroscopie dans le but de diagnostiquer la maladie (2).

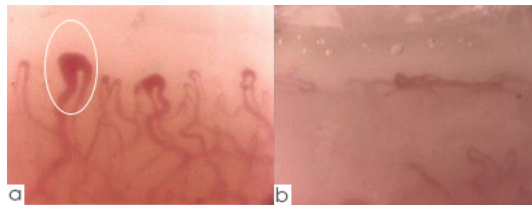


Figure 2 : Capillaroscopie du bord des ongles, normale (a) et altérée (b) (2)

Une capillaroscopie « normale », chez un sujet sain est composée de « mégacapillaires » visibles, vascularisés, alignés et en bonne santé (Figure2). Sur la figure 2B, typique dans la sclérodémie, le nombre de capillaires s'est raréfié et sont bien moins visibles comme dans le syndrome de Raynaud. En effet, il a été noté, la présence d'auto-anticorps antinucléaires qui caractériserait la maladie. Ainsi le fait de venir ajouter des critères basés sur le profil immunologique des patients permet d'affiner le diagnostic. Il a été montré que certains types d'anticorps caractériseraient dans une plus forte mesure un type particulier de sclérodémie. Pour exemple les anticorps anti-topoisomérases I et III ou encore anti-centromères sont plus présents dans les sclérodémies systémiques dites diffuses (11).

Il convient d'ajouter que la sclérodémie se manifeste dans de très nombreux cas (mais pas tous) par un syndrome de Raynaud, de ce fait l'ajout de ce syndrome, inséré au score supérieur à 9 est un bon facteur pour orienter le diagnostic.

L'intérêt d'améliorer ces critères s'inscrit dans le projet de permettre un meilleur diagnostic donc de pouvoir inclure le plus de patients atteints et le plus rapidement afin de leur assurer une prise en charge optimale et précoce. De ce fait, il a été mis en exergue deux grands types de sclérodémies : la sclérodémie localisée ou encore surnommé « *Morphée* », puis la sclérodémie systémique (ScS) qui est une forme diffuse et générale (12).

1.4.1 La Sclérodémie localisée

La sclérodémie localisée, plus communément dite « *Morphée* » s'étend aux tissus sous-cutanés. Elle ne met pas en jeu le pronostic vital dans la plupart des cas et a la particularité de se manifester sans syndrome de Raynaud (13). Ainsi, cette forme se distingue par la présence de lésions induratives, dues à un fort épaissement de la peau par excès de production de collagène.

Au sein de cette pathologie il appartient de distinguer différentes formes de manifestations selon la Mayo Clinic Classification (14) :

a) Plaque de morphée

Ces plaques peuvent être superficielles avec des lésions ovales et une atteinte tissulaire limitée à l'épiderme et au derme (Figure3). Les plaques peuvent être des indurations plus profondes qui s'étendent au derme et au tissu sous cutané, voire au fascia et aux muscles. Dans les deux sous-types, les plaques sont principalement localisées sur le tronc. Il existe une forme très rare de morphée pouvant apparaître sur ces plaques, sous forme de bulles et/ou d'érosions.



Figure 3 : Plaques de morphée situées sur le tronc

b) Morphée linéaire

La première forme de morphée linéaire touche principalement le tronc et les membres avec des indurations linéaires surtout au niveau du derme et du tissu sous cutané parfois même au niveau des os et/ou des muscles.

La seconde forme de morphée linéaire porte atteinte surtout au derme fronto-pariétal, principalement ciblé sur le visage et le cuir chevelu.

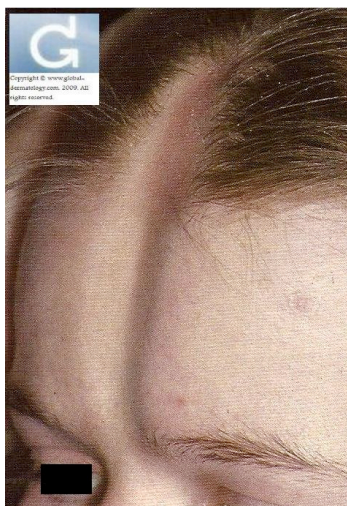


Figure 4 : Morphee linéaire en coup de sabre

Enfin la troisième et dernière forme de morphee linéaire est « l'hémiatrophie faciale progressive (PFH) ». L'atteinte se situe surtout au niveau du derme, des tissus sous cutanés, des muscles, cartilages et os.

c) Morphee généralisée

Les lésions de ce type de morphee se caractérisent par un minimum de quatre plaques indurées supérieures à trois centimètres. Ces lésions se limitent au derme et se trouvent rarement dans le tissu sous cutané. L'atteinte est diffuse sur tout le corps, mais bien moins fréquente sur le visage ou les mains.

d) Morphee mixte

Ce type de morphee est l'addition d'au moins 2 manifestations suscitées.

1.4.2 La Sclérodermie systémique

Selon la classification de « Barnett », la sclérodermie systémique se caractérise par son atteinte et son évolution.

Elle va se classer en 3 sous types (15) :

Type I : L'étendue de l'atteinte est assez limitée et se contentera uniquement de la sclérodactylie

Type II : L'étendue de l'atteinte est modérée ; elle indique une sclérose proximale aux articulations métacarpo-phalangiennes mais excluant le tronc.

Type III : l'atteinte est très étendue et indique une sclérose diffuse et une sclérose cutanée y compris du tronc.

La sclérodermie systémique est une réponse possible à l'addition des critères ACR/EULAR (2013) (Tableau 1), sous réserve d'examen complémentaires. Cette forme de sclérodermie dans sa forme profonde, viscérale et diffuse, va provoquer une atteinte des organes vitaux, reins, cœur, organes digestifs, poumons. Dans sa forme viscérale, cette maladie se découvre tardivement et possède une évolution très rapide. La fibrose va se transformer en manifestations graves, qui pourront, à terme, mettre en jeu le pronostic vital.

1.4.3 Atteintes de la maladie et ses complications dans la forme systémique

La maladie engendre une dégradation des capillaires et des vaisseaux sanguins ce qui vient alors provoquer une oblitération des vaisseaux, voire la disparition de capillaires en nombre, et ainsi provoquer une résistance qui déclenche de l'hypertension.

a) Atteinte pulmonaire et syndrome de Raynaud

Une des principales complications dans cette forme est l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) déclarée dans une forme avancée de la maladie. Il existe également une atteinte pulmonaire spécifique : la pneumopathie infiltrante diffuse (PID) (16). L'hypertension n'est pas que pulmonaire, elle peut aussi bien être générale à cause de cette vasculopathie.

Cette vasculopathie est, elle aussi, à l'origine du syndrome de Raynaud, qui initie et pousse très souvent à des examens en faveur du diagnostic. « *Le syndrome de Raynaud est dû à un rétrécissement des vaisseaux des doigts* ». Il est important de souligner que le syndrome de Raynaud est un des premiers symptômes qui pousse à effectuer des recherches diagnostiques à propos de la sclérodermie chez un patient. Il est souvent le symptôme initiateur et annonciateur de l'installation de la maladie.



Figure 5 : Syndrome de Raynaud avec cyanose (a) et sans cyanose (b)

b) Atteintes digestives

La sclérose profonde des tissus et des capillaires peut aussi être étendue aux muscles et au système digestif. Il est ainsi décelé des crises digestives, suivant le cours de l'évolution de la maladie. Les symptômes peuvent commencer au niveau de la bouche, avec une hypertrophie de la gencive et une diminution de l'os de la mâchoire, entraînant des problèmes dentaires. L'œsophage, et le reste du tube digestif subissent une modification de leur structure, avec des rétrécissements et durcissements entraînant des problèmes lors de l'ingestion et la digestion des aliments. Au niveau de l'œsophage la conséquence d'un rétrécissement peut entraîner un risque d'étouffement tandis qu'au niveau de l'intestin grêle, la transit sera ralenti par un conduit rétréci et parcouru de collagène entraînant une prolifération bactérienne et une diminution de l'évacuation des selles au niveau du colon (17).

c) Atteinte des glandes

La composante auto-immune de cette maladie peut amener à des dysfonctionnements des différentes glandes de notre corps, notamment la glande salivaire ou encore lacrymale. La fibrose de ces glandes provoque une altération de leur fonctionnement conduisant à des sensations de bouche sèche ou œil sec. L'hyposialie induite par cette atteinte favorise la production des bactéries cariogènes et/ou parodontopathogènes. Elles vont s'accumuler dans la bouche induisant des problèmes gingivaux, tels que des parodontites ou de nombreuses caries.

d) Atteinte rénale

Le rein n'est pas épargné. La maladie peut provoquer des atteintes rénales avec des crises caractérisées par un arrêt franc et brutal du fonctionnement du rein accompagné d'une hypertension.

e) Ulcères digitaux et syndrome de Raynaud

La sclérodermie systémique entraîne une atteinte digitale (Figure 6) qui s'explique par une atteinte des artères de petit calibre. Des dysfonctionnements structuraux au niveau des différentes épaisseurs des vaisseaux sanguins et des facteurs vasoconstricteurs ainsi qu'une activation plaquettaire provoquent la thrombose des vaisseaux et une ischémie. Cette atteinte vasculaire entraîne une diminution de la lumière artériolaire et in fine des ulcères digitaux (18). Ces ulcères digitaux sont souvent secondaires à un syndrome de Raynaud (17).



Figure 6 : Ulcères digitaux (17)

f) Atteinte cardiaque

Les tissus cardiaques peuvent être touchés (péricarde, endocarde, myocarde). Il est possible d'observer une ischémie chronique provoquant des lésions de fibroses irréversibles (19) et des disparités dans la fraction d'éjection du ventricule gauche. D'autres signes ont pu être mis en évidence tels que des palpitations, ou encore des syncopes ainsi que des lipothymies, souvent accompagnées de douleurs au niveau du thorax.

g) Atteinte osseuse et articulaire

L'atteinte au niveau des articulations se manifeste le plus fréquemment sous forme de douleurs d'origine inflammatoire avec une raideur des doigts, mains et poignets qui peut être un frein moteur et invalidantes au quotidien. Cette atteinte peut induire des déformations au niveau des articulations, qui révèlent la sévérité de la maladie. Dans un stade avancé de la maladie, nous observons des frottements au niveau des tendons : atteintes ténosynoviales qui peuvent aboutir in fine au syndrome du canal carpien.

Concernant la matrice osseuse, les parties les plus touchées sont préférentiellement les phalanges distales. Dans la sclérodermie, il y a une forte prévalence d'ostéopénie et ostéoporose (20).

L'atteinte des organes vitaux tel que le rein, le cœur ou encore le système digestif peuvent amener à mettre en jeu le pronostic vital du malade. L'accumulation de ces complications constituent une part importante de la mortalité des cas de sclérodermies systémiques diffuses.

1.5 Épidémiologie

Depuis 2019, selon les auteurs **Bergamasco A., Wallace L., Verpillat P. et Hartmann N.** via l'exploration de plus de 18 études, la prévalence de la sclérodermie en Europe est de 7,2 à 33,9 pour 100 000 personnes et en Amérique du Nord de 13,5 à 44,3 pour 100 000 personnes (Figure 7)(21).

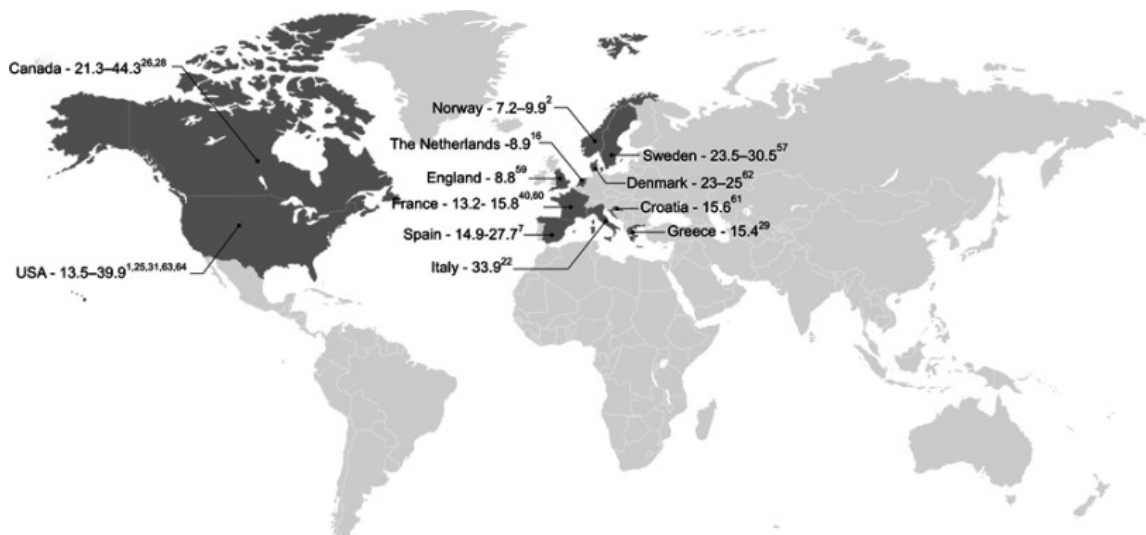


Figure 7 : Prévalence de la Sclérodermie en Europe et en Amérique du Nord (pour 100 000 personnes) (21)

L'incidence annuelle en Europe se situe de 0,6 à 2,3 pour 100 000 personnes alors qu'elle est de 1,4 à 5,6 pour 100 000 personnes en Amérique du Nord. Les femmes sont deux à trois fois plus concernées par la sclérodermie ; comparativement aux hommes. Il est important de noter que la pneumopathie interstitielle diffuse, principale cause de mortalité dans la sclérodermie, est présente chez environ 35% des patients atteints en Europe contre 52% chez les patients en Amérique du Nord.

Le taux de survie à 10 ans dans le cas de manifestations cardiaques et respiratoire est de 65 à 73% en Europe versus 54 à 82% en Amérique du Nord.

La sclérodermie reste donc à ce jour une pathologie assez rare mais qui peut être mortelle. En effet 25% des patients déclarent une atteinte pulmonaire significative dans les 3 années qui suivent le diagnostic de la sclérodermie. L'atteinte pulmonaire est ainsi un fort indicateur de l'augmentation de la morbidité mais surtout la mortalité. Il est important de soulever que les

complications cardio-respiratoires sont responsables de 65 voire 67% des décès de patients atteints en Europe.

En Europe, tout sexe confondu, la tranche d'âge concernée par le diagnostic de la sclérodermie est de 33,5 à 59,8 ans. Cependant il a été démontré que les femmes sont diagnostiquées plus tôt et en plus grand nombre, souvent aux alentours de 49,2 ans comparativement aux hommes où l'âge moyen se situe plutôt autour de 58,9 ans. Il est possible de suggérer une différence clinique qui s'avère plutôt importante entre les deux sexes, cette différence se présente en faveur de l'homme (21).

En Amérique du Nord, l'âge moyen de diagnostic de la sclérodermie ne présente pas de grand écart selon les sexes, autour de 46 ans ($\pm 0,2$ ans).

1.6 Alternatives thérapeutiques

1.6.1 Traitement des complications

La sclérodermie demeure une maladie incurable. L'hétérogénéité de la clinique et des étiologies font que des traitements ne s'appliqueront qu'aux manifestations provoquées et les symptômes qui en découlent.

1.6.2 Traitement pulmonaire et syndrome de Raynaud

Dans le cas des atteintes pulmonaires, notamment la pneumopathie interstitielle diffuse, des traitements sont envisagés avec les immunosuppresseurs. Ils peuvent être discutés, car leur activité reste cependant très limitée dans cette indication (22). Le but étant de ralentir l'évolution de la complication.

Après une décision collégiale en réunion de concertation pluridisciplinaire de professionnels de santé, l'utilisation de molécules suivantes peuvent être envisagées (2) :

- **Mycophénolate mofétil (CELLCEPT®)** : Immunosuppresseur très répandu qui a pour rôle d'inhiber la synthèse de l'ADN (23).

- **Cyclophosphamide** en IV (**ENDOXAN®**): Immunosuppresseur et anticancéreux cytotoxique appartenant à la classe des agents alkylants de type moutarde à l'azote (24).
- **Nintédanib (OFEV®)**: Immunomodulateur et antinéoplasique de la famille des inhibiteurs de la protéine kinase. Ce traitement est spécialement indiqué dans la pneumopathie interstitielle diffuse dans la sclérodermie. C'est un médicament qui est soumis à prescription hospitalière par des spécialistes du domaine (25).
- **Tocilizumab (ROACTEMRA®)**: Anticorps monoclonal qui joue un rôle d'immunosuppresseur via l'inhibition de l'interleukine (26).
- **Rituximab (MABTHERA®)**: Anticorps monoclonal, immunomodulateur et antinéoplasique, inhibiteur des clusters de différenciation 20. Il a pour indication, en association avec un anticancéreux, le lymphome non hodgkinien, CD20 positif (27).

L'oxygénothérapie, ainsi que les kinésithérapies pulmonaires sont considérées comme des prises en charge complémentaires et nécessaires dans ces complications.

Il peut également être envisagé une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Cette technique vise à « *modifier profondément la réponse et les mécanismes immunitaires cellulaires de la sclérodermie* » (28). Des études à propos de ces autogreffes ont été menées et analysées. Il a été démontré sur une de ces études que, à la suite de cette autogreffe, le risque iatrogène, les effets indésirables et la mortalité pouvait survenir plus fréquemment chez les patients perfusés, notamment la première année, mais passée cette année après la greffe le taux de survie était plus long chez les patients greffés. Cette alternative s'avère donc ambitieuse et prometteuse.

Dans le cas de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), diverses alternatives thérapeutiques peuvent être envisagées.

Une première approche peut-être envisagée avec les antagonistes des récepteurs de l'endothéline type **Bosentan (TRACLEER®)**. La molécule Bosentan est un antihypertenseur pulmonaire qui va dilater les artères pulmonaires et diminuer la résistance en renforçant le débit cardiaque mais sans conséquence sur la fréquence cardiaque. Cette molécule possède

une indication dans l'HTAP provoquée par la sclérodermie ; Elle possède également une indication concernant les ulcères digitaux chez les personnes âgées de plus de dix-huit ans (29).

Cette molécule s'annonce donc particulièrement intéressante et adaptée pour les patients souffrant de la forme diffuse de la sclérodermie et présentant ces symptômes.

Dans l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), il peut aussi être utilisé des thérapies basées sur les analogues de prostaglandine ou encore des agonistes des récepteurs de prostaglandines. Nous pouvons trouver des prostaglandines de manière physiologique dans notre organisme, notamment au niveau de l'endothélium vasculaire. Ce dernier joue un rôle d'anticoagulant en faisant barrage à la formation de plaquette mais possède également une action vasodilatatrice intéressante dans la prise en charge de l'HTAP.

L'Epoprosténol (VELETRI®) est une prostaglandine qui est administrée en perfusion. C'est un vasodilatateur puissant ayant une indication dans l'HTAP associé à des connectivites, telle que la sclérodermie (30). L'Iloprost est un analogue de prostaglandines utilisé pour cette indication après concertation en réunion pluridisciplinaire. Il est également indiqué dans le syndrome de Raynaud (31).

Il a aussi été évoqué dans la prise en charge de l'HTAP, les inhibiteurs de phosphodiesterase de type 5 (32) tel que le sildénafil qui n'est pas pris en charge par l'assurance maladie. Dans le cadre pulmonaire, l'intérêt de ce dernier réside dans le fait que c'est une molécule qui va venir inhiber de manière sélective la phosphodiesterase de type 5 (PDE5). La PDE5 est une enzyme qui va venir dégrader la guanosine monophosphate cyclique (GMPc). Le GMPc est un nucléotide, second messager cellulaire qui joue un rôle dans la vasodilatation et le relâchement des cellules musculaires lisses. Cette enzyme (PDE5) se retrouve dans le système vasculaire des poumons. De ce fait l'augmentation de GMPc mène à une vasodilatation. Cette molécule peut également être utilisée dans le syndrome de Raynaud ou même l'artériopathie digitale. L'efficacité de cette molécule reste modérée, son utilisation mérite discussion et évaluation de la balance bénéfique/risque (33).

Il a été envisagé des activateurs de la guanylate cyclase soluble comme le **Riociguat (ADEMPAS®)**. La finalité étant similaire à la molécule précédente : l'augmentation de la

guanosine monophosphate cyclique (GMPc) donc une vasodilatation pulmonaire. Cette molécule possède une indication dans l'hypertension artérielle pulmonaire (34).

Concernant l'atteinte pulmonaire, que ce cela soit dans l'hypertension ou la pneumopathie interstitielle diffuse, lorsque les traitements ne sont plus envisageables compte tenu de l'avancée de la maladie, la transplantation pulmonaire peut être discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire, si aucune autre solution ne peut être initiée.

1.6.3 Traitement de l'atteinte rénale

Les crises rénales peuvent être déclenchées par la prise de glucocorticoïdes. Le premier moyen de prévenir ces crises rénales est donc de se limiter à un dosage de 15mg/jour, notamment dans le cadre de la prednisone (35). Dans ce contexte, l'éducation thérapeutique du patient s'impose de manière stricte car les crises rénales peuvent engager le pronostic vital du patient.

Afin de traiter les crises rénales hypertensives dans la sclérodermie, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont les traitements les plus considérés pour permettre de bloquer la transformation des hormones : l'angiotensine I en angiotensine II. Ces hormones qui aboutiront in fine à une vasoconstriction(36). La classe des inhibiteurs des enzymes de conversions compte notamment le Périndopril, le Ramipril, le captopril, le lisinopril, l'énalapril et encore bien d'autre.

1.6.4 Traitement de l'atteinte cardiaque

En fonction des signes cliniques évoqués dans l'atteinte cardiaque(2), le traitement correspondra à chacun de ces derniers. Des solutions seront apportées au cas par cas : lors d'un trouble de la conduction un pacemaker peut être envisagé et dans le cas de trouble de la fraction d'éjection, un défibrillateur implantable peut être installé. Cependant dans ce cas l'Empaglifozine peut également être envisagé, c'est un inhibiteur du co-transporteur de sodium-glucose de type 2, fréquemment utilisé dans le diabète de type 2. Il a été démontré une diminution du risque cardiovasculaire grâce à son utilisation. Cette molécule vient alors s'intégrer dans le cadre d'une insuffisance cardiaque. Dans les cas les plus extrêmes, la dernière solution envisagée dans l'atteinte cardiaque est la transplantation.

1.7 Maladie similaire

Il existe dans certains cas, des maladies qui peuvent être similaires par le biais de leur mécanisme, ou des manifestations. Le diagnostic de la sclérodermie repose sur une étude de critères spécifiques et la recherche d'auto-anticorps particuliers, cela ne peut empêcher la similarité avec d'autres maladies et engendrer un retard de diagnostic. De plus la sclérodermie est dans 25% des cas associées à d'autres maladies auto-immunes.

1.7.1 Le syndrome de Gougerot-Sjögren

Comparativement à la sclérodermie le syndrome de Gougerot-Sjögren est une des connectivites les plus fréquentes. C'est une maladie inflammatoire auto-immune avec une prévalence de 0,3% à 0,5%. Ce syndrome se caractérise par une altération des glandes exocrines, il est constaté une raréfaction des larmes responsables d'une xérophtalmie et une absence de la sécrétion salivaire, conduisant à une xérostomie. En effet la xérophtalmie, conséquence de l'état de sécheresse oculaire, peut conduire, sans traitement, à la perte de la vision. De la même façon la xérostomie, résulte de la sécheresse buccale. Cette maladie se caractérise par une infiltration lymphoïde des glandes et la production d'auto-anticorps.

La physiopathologie n'est pas entièrement connue mais elle peut mettre en jeu des facteurs génétiques, environnementaux et immunologiques. Ce syndrome peut survenir à tout âge.

Bien que les manifestations glandulaires soient les plus caractéristiques de ce syndrome, il existe également des manifestations extra glandulaires telles que les atteintes articulaires, musculaires, ou encore neurologiques, pulmonaires, rénales, vasculaires. Il a même été constaté des syndromes de Raynaud dans le cadre de ce syndrome. Certaines manifestations de cette maladie peuvent venir s'apparenter à celles de la sclérodermie(37).

II. Accompagnement et prise en charge des complications bénignes du quotidien par le pharmacien d'officine

Il a été vu précédemment que la sclérodermie est une maladie qui affecte les tissus conjonctifs. Elle se caractérise également par une dysfonction des micro-vaisseaux et artérioles. Cette maladie comporte des complications qui peuvent s'avérer mortelles mais elle comporte aussi et surtout des atteintes moins graves qui restent, toutefois, handicapantes dans la vie quotidienne. La prise en charge de ces atteintes qui influent sur l'autonomie et le confort du patient au quotidien est très souvent peu considérée et parfois même inexistante, car elle ne relève pas d'une issue directement fatale. Dans cette partie, le but sera de mettre en avant notre rôle de pharmacien d'officine, afin de pouvoir mieux accompagner et prendre en charge les personnes atteintes de sclérodermie. Le but de cette démarche est de trouver des solutions et des outils permettant aux patients d'améliorer leur quotidien.

1.1 Accompagnement et prise en charge physique

1.1.1 Prise en charge des ulcères digitaux (38) (39)

a) *Physiopathologie des ulcères digitaux (UD)*

Les ulcères digitaux sont une complication fréquente de la sclérodermie puisque 35 à 58% des patients en sont atteints. Les ulcères digitaux sont l'addition de plusieurs mécanismes concomitants résultant d'une ischémie initiée par une vasculopathie qui induit une grande prolifération de l'intima. Les ulcères digitaux se produisent en grande majorité sur les trois premiers doigts. Tout d'abord, il y a un phénomène de vasoconstriction puis s'en suit une succession d'anomalies structurelles notamment au niveau de la média pour finir avec une fibrose de l'intima. De ce fait, il est constaté une raréfaction et une oblitération des micro-vaisseaux. Ce phénomène s'explique en grande partie par la production excessive de facteurs vasoconstricteurs comme l'endothéline-1 qui joue un rôle majeur dans l'atteinte vasculaire. A contrario, la production de facteurs vasodilatateurs sont diminués telle que la prostacycline ou encore le monoxyde d'azote comme citée dans la physiopathologie. Compte tenu de ce

fait, il existe aussi un phénomène d'activation plaquettaire qui vient s'ajouter et provoquer la thrombose des petits vaisseaux. Enfin, il existe une autre composante responsable des ulcères digitaux : c'est un facteur dit « traumatique » qui atteint le plus fréquemment les doigts rétractés sur la peau tendue et scléreuse (Figure 8). Cette composante favorise les ulcères car des microtraumatismes répétés vont mettre en tension la peau sur les reliefs osseux et provoquer des plaies. Ces plaies peuvent être au niveau palmaire située au bout des doigts ou encore au niveau dorsal, au niveau des articulation phalangiennes.



Figure 8 : Ulcérations au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes avec rétraction des doigts chez un patient atteint de sclérodermie (38)

La particularité de ces ulcères digitaux réside dans le fait que la cicatrisation est relativement longue compte tenu du caractère chronique et « incurable » de la maladie. La mise sous tension des fibres n'a jamais de repos donc la cicatrisation est longue et fastidieuse. Selon les patients de l'étude *Hachulla et al.* , le délai de cicatrisation est 105 ± 97 jours. De plus, cette complication fréquente apparaît dans les 5 premières années d'évolution après la découverte de la maladie.

b) Complications possibles et impact sur la vie quotidienne

Le principal problème redouté de cette atteinte est la surinfection des ulcères. Un tiers des patients atteints de sclérodermie est concerné par ce problème. Cela peut aller de la gangrène jusque l'amputation en fonction de la gravité. Cela peut également dégénérer en ostéite. Les signes récurrents d'une surinfection sont un œdème chaud, un érythème sensible et qui s'étend, accompagné d'un exsudat purulent. La lenteur de la cicatrisation et la douleur, font

de ces ulcères digitaux un handicap au quotidien et provoque un trouble fonctionnel. Une prise en charge locale et générale mais surtout pluridisciplinaire est nécessaire.

c) Traitements locaux

Compte tenu de la maladie, les ulcères digitaux sont des plaies chroniques. Leur traitement va donc consister à réduire la douleur et surtout permettre d'accélérer la cicatrisation, tout cela dans le but d'éviter une surinfection qui pourrait mener à des complications telles que la nécrose voire l'amputation.

Avant tout soin, il peut être nécessaire de prendre des antidouleurs ou des anxiolytiques étant donné que les ulcères digitaux sont des plaies très douloureuses. En ce qui concerne les antidouleurs avant les soins, il peut être envisagé du paracétamol seul, ou encore ce dernier couplé à un opiacé tel que l'opium. En cas de douleurs trop intenses signalées lors des soins de la morphine peut être envisagée afin de mieux appréhender ceux-ci (40).

De plus localement, il peut être administré un anesthésiant de type lidocaïne/prilocaine ou encore de la xylocaïne sous forme de crème ou de gel. Il est parfois nécessaire d'avoir recours au MEOPA (mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote), c'est un médicament qui se présente sous forme de gaz, dont le principe actif est le protoxyde d'azote. Ce dernier est soumis à prescription médicale et a pour but de favoriser le confort des patients lors des soins, en palliant la douleur et en ayant un effet anxiolytique.

▪ **Nettoyage des plaies non infectées**

Le nettoyage de la plaie est primordial cela va permettre d'éliminer les germes et corps étrangers que peut contenir la plaie et qui pourraient initier une surinfection.

Le nettoyage d'une plaie non infectée, se fait en règle générale avec de l'eau et du savon neutre et doux. Le rinçage se fait à l'aide de solution de chlorure de sodium plus communément dénommé solution de chlorure de sodium (NaCl).

L'usage de produits antiseptiques ou alcoolisés n'est pas nécessaire si la plaie n'est pas infectée, car ces derniers peuvent provoquer des irritations, de l'eczéma. De la même façon, à un stade non infectieux, l'usage d'antibiotiques locaux n'est pas recommandé car ils peuvent favoriser l'émergence de germes présentant des résistances aux antibiotiques (38).

Après le nettoyage va venir l'étape de déterision de la plaie ; cette étape consiste à venir déterger la plaie afin d'éliminer la nécrose, la fibrine, voire les calcifications grâce à des instruments spécifiques : grattoir, curette de BROQ, bistouri. Pour ce faire, des kits de soin dédiés à la déterision sont disponibles sur le marché et pourront être délivrés, par exemple : MEDISSET[®] Déterision (41). Ce kit est entièrement remboursé par la caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) et la complémentaire santé, si elle est présente.

Ce kit de soin à usage unique, délivré par le pharmacien (Figure 9), permet de réaliser le soin à domicile ce qui est une solution plus confortable pour le patient, plutôt que de venir faire les soins à l'hôpital ou en cabinet médical.

Ce kit se compose de :

- un champ perméable
- une pince précision à mors fins grise
- une pince anatomique double mors verte
- 10 compresses de gaze
- une curette dermatologique double stérile
- 5 pansements transparents stériles Hydrofilm[®]
- 5 sacs à déchets de soins



Figure 9 : Set de déterision utilisé dans le traitement local des ulcères digitaux (41)

Le fait d'éliminer la fibrine et la nécrose va permettre un bourgeonnement et une épidermisation de la plaie et favoriser ainsi sa cicatrisation. La plaie sera détergée des berges vers l'intérieur afin de ne pas endommager la cicatrisation déjà aboutie sur l'extérieure(42).

Le nettoyage de la plaie se fait généralement par des professionnels de santé formés tel que les infirmiers, ou médecin. Le rôle du pharmacien consiste principalement dans l'accompagnement du patient dans sa démarche de soin durant cette étape. Il peut prodiguer des conseils, notamment dans l'intérêt de la prise d'antalgiques ou encore dans le fonctionnement des sets à pansements afin de rassurer le patient sur cette étape douloureuse.

▪ **Choix du pansement le plus adapté**

Le choix du pansement sera conditionné par le stade évolutif ou non de la plaie mais aussi et surtout en fonction du confort du patient. Afin d'aider le patient à vivre le mieux possible avec ces ulcères digitaux au quotidien, les pansements seront de petites tailles et adaptables à la partie du corps, notamment ici, les doigts. De plus, durant la délivrance, il est préférable de

privilégier des pansements accommodables, facilement étirables, et qui protègent la plaie en favorisant sa cicatrisation en la maintenant dans un milieu humide.

Il existe principalement quatre stades possibles de la plaie : plaie fibrineuse, plaie nécrotique, plaie bourgeonnante et enfin l'épidermisation.

La plaie fibrineuse est une plaie dite « jaune », elle présente des exsudats fibrineux, jaunâtre à blanc, visqueux et parfois même adhérents. La présence de fibrine évoque l'apparition de bactéries, globules blancs et/ou résidus cellulaires, ce qui représente un frein à la cicatrisation. Dans ce genre de plaie, des pansements dits techniques seront les plus adaptés. Selon le stade de la plaie il sera préférable d'utiliser les classes des hydrogels, ou encore hydrocolloïdes, ou même hydrocellulaires(Figure 10,11 et 12)(43). Ces types de pansements vont permettre de maintenir un milieu humide favorisant la cicatrisation tout en protégeant la plaie et/ou en amortissant les chocs. Ces pansements sont souvent bien tolérés mais possèdent tout de même un risque de macération. Ce pourquoi il est important de conseiller au patient de surveiller attentivement sa plaie, car l'évolution peut s'avérer rapide et insidieuse. En ce qui concerne les plaies nécrotiques, le but est de préserver les bords de la plaie, ainsi les pansements de la classe des hydrogels sont les plus adaptés.



Figure 10 : Exemple de pansement Hydrogel : Hartmann type HydroTac et Velpeau, type Suprasorb (43)



Figure 11 : installation d'un pansement de type Hydrogel (43)



Figure 12 : Exemple de pansement de type Hydrocellulaire (43)

Enfin, concernant les plaies infectées, il peut être utile d'utiliser des pansements à l'argent, au charbon ou encore des alginates ou hydrofibres(Figure 13).



Figure 13 : Exemple de pansement de type Hydrofibre, AquacelFoam et exemple de pansement à l'argent pour plaie infectée (43)

L'ensemble de ces pansements constitue le pansement dit primaire qui peut (ou doit) être accompagné d'un pansement secondaire afin de le maintenir en place.

Le tout peut être recouvert d'une protection comme une tubulure souple, ou un doigtier en latex qui est étanche (Figure 14) (44)(45).



Figure 14 : protections type tubes digitaux souples et doigtiers en latex (44) (45)

Tous ces pansements vont aider à la cicatrisation. De la même façon qu'il a été démontré que des crèmes à l'acide hyaluronique ou des gels à la vitamine E peuvent diminuer le temps de cicatrisation(46)(47).

d) Traitement de prévention

Plusieurs mesures de prévention peuvent être mises en place pour éviter l'évolution ou au mieux l'apparition des ulcères digitaux. Dans un premier temps les ulcères digitaux apparaissent souvent à la suite d'antécédents de syndrome de Raynaud. Ce syndrome se manifeste notamment à cause du froid. De ce fait il convient de se protéger et diminuer son exposition au froid, premièrement en portant des habits et accessoires adaptés (manches longues, gants). Il faut dans l'absolu éviter les changements de températures trop brutaux.

Des systèmes de « chaufferettes » de poches(Figure 15) existe afin d'avoir les mains toujours à bonne températures(48).



Figure 15 : Exemple de "chaufferette" (48)

Compte tenu du mécanisme de la sclérodermie, il est fortement conseillé d'éviter les médicaments susceptibles d'engendrer une vasoconstriction, parmi ces médicaments il y a : les décongestionnants nasaux de type Dérinox® à base de prednisolone et naphazoline, ou Rhinofluimicil® à base de N-acétylcystéine, tuaminoheptane, benzalkonium, les médicaments pour le rhume contenant des vasoconstricteurs type Actifed® composé d'un antalgique, ainsi que de pseudoéphédrine. L'Actifed® est un médicament en vente libre, donc très facile d'accès. De ce fait, notre rôle de pharmacien est de se tenir informer de la situation médicale du patient avant de délivrer ce genre de médicament qu'il soit listé ou en vente libre. Il est déconseillé également d'utiliser des dérivés de l'ergot de seigle, les collyres bêtabloquants ou encore certains antiparkinsoniens. Évidemment, le sevrage de substances pouvant favoriser l'apparition de ces ulcères digitaux ou en retarder sa cicatrisation devrait être envisagé par exemple le tabac, les drogues et l'alcool.

1.1.2 Prise en charge de l'atteinte bucco-dentaire (49)

La sclérodermie présente des manifestations bucco-dentaire. Les atteintes bucco-dentaire dans la sclérodermie ne sont pas rares mais leur prise en charge passe souvent en second plan et est souvent délaissée. Cela étant il est important de permettre un suivi bucco-dentaire constant afin de détecter précocement des éventuelles atteintes avant qu'elles ne se compliquent.

a) Atteinte buccale

Dans la sclérodermie au niveau buccal, l'atteinte la plus fréquente se caractérise par une petitesse anormale et congénitale de la bouche dite microstomie ainsi qu'une microchéilie, des lèvres très petites, ceci associé à des plis radiaires péri buccaux qui sont typique de la sclérodermie. Cela crée un faciès caractéristique des personnes atteintes de sclérodermie. En plus de ce physique atypique, la maladie se caractérise par des télangiectasies buccales, ou encore l'hyposialie voire la xérostomie qui est la sensation de bouche sèche due au manque de salive.

Compte tenu de l'angle d'ouverture très restreint au niveau buccal, ainsi que la finesse des lèvres, cela peut se compliquer sur la durée. Il convient de toujours bien venir hydrater et lubrifier les commissures des lèvres afin d'éviter des fissures pouvant être la porte d'entrée

des bactéries. L'hydratation peut se faire via des crèmes riches uniquement hydratantes ou la lubrification peut se faire via un corps gras qui fera barrière telle que la vaseline.

Concernant l'hyposialie et de ce fait la xérostomie, des solutions peuvent être proposées pour pallier ce problème. Il existe des spray dits humectants spécifiques pour la bouche sèche. Le premier spray est *AEQUASYAL*[®] (Figure 16), c'est une solution aqueuse à base de triester de glycérol oxydés, de dioxyde de silicium ainsi que d'arome alimentaires et d'aspartame.

Les triesters de glycérol oxydés vont venir former un film de lipides qui va avoir pour rôle de protéger et lubrifier la muqueuse buccale. Ce spray s'applique par pulvérisation sur la face interne de chaque joue 3 à 4 fois par jour. Ce spray agit comme un substitut de la salive. Cependant l'indication de ce spray est le traitement symptomatique chez l'adulte des hyposialies ou asialies iatrogènes qu'elles soient d'origine médicamenteuse ou post-radiothérapique, l'utilisation de ce spray pour les patients atteints de sclérodemie sortirait de son indication. L'appréciation du remboursement pourra se faire par le professionnel prescripteur via une demande de prise en charge spécial au centre de l'assurance maladie. Cependant, le patient peut acheter ce produit librement sur demande au comptoir du pharmacien (50).



Figure 16 : Spray buccal AEQUASYAL[®] (50)

De la même façon, il existe des produits en vente libre, non remboursés, qui permettent de pallier la xérostomie, par exemple le spray humectant Hydral de la marque GUM®(51). Ce spray est composé d'eau, d'hydrolysat d'amidon hydrogéné, de citrate de sodium, de polyvidone, bétaïne, et huile de ricin.

Il existe aussi le spray XEROLEAVE de la marque ELGYDIUM® qui est composé d'eau purifiée, de glycérol, de povidone, d'hydroxystéarate de macroglycérol (Figure 17) (52).

Ces sprays vont venir se substituer à la production de salive, en maintenant l'hydratation de la bouche.



Figure 17 : Exemples de spray humectant pour la xérostomie, Xeroleave® et Hydral® (51)(52)

L'hyposialie et la xérostomie sont des facteurs favorisant de certaines atteintes dentaires comme les fibroses gingivales, les infections dues à des mycoses, ou encore les résorptions osseuses mandibulaires. C'est pourquoi il est important de ne pas négliger ces symptômes afin d'éviter des complications dont le traitement sera difficile.

Pour faire face à la sécheresse buccale, il est recommandé de boire au moins 1,5 à 2L d'eau par jour et cela régulièrement tout au long de la journée. De plus les boissons froides sont conseillées car elles permettent de maintenir la muqueuse buccale humide plus longtemps.

b) Atteintes dentaires

Les atteintes dentaires les plus répertoriées sont l'instabilité dentaire, les caries dentaires, les anomalies de l'éruption dentaire, les parodontites. En termes de prévention, des radiographies dites panoramiques sont réalisées pour permettre la précocité du diagnostic des atteintes dentaires afin d'éviter un stade avancé qui deviendrait compliqué à traiter.

Concernant la prise en charge des caries dentaires, bien évidemment celles-ci peuvent être évitées via le biais de l'alimentation. Une alimentation riche en sucre combinée à une mauvaise hygiène dentaire favorise l'apparition de ces dernières. Des soins dentaires doivent régulièrement être prodigués, tel que des détartrages. Cependant ces actes deviennent difficiles à mesure que la maladie avance à cause de la microstomie, en faveur d'une diminution de l'angle d'ouverture buccale. La prévention de caries et autres atteintes passent en effet par un brossage des dents régulier et assidu. Ce brossage peut se faire avec des produits riches en fluor afin de renforcer l'émail et ainsi éviter des caries (53). La plupart des dentifrices sont enrichis en fluor. Un adulte en bonne santé et possédant un risque carieux faible peut utiliser des dentifrices contenant 1450ppm de fluor afin de maintenir une bonne hygiène dentaire (54). Cependant dans le cadre de la sclérodermie il est judicieux de recommander l'utilisation d'un dentifrice ou de solution plus enrichis en fluor afin d'éviter l'apparition de caries(55).

Selon l'union française pour la santé bucco-dentaire (38 000 dentistes) le taux de fluor recommandé pour les personnes de plus de 16 ans à haut risque carieux doit atteindre 5000 ppm. Notre conseil s'oriente donc vers les dentifrices tel que le DURAPHAT® de la marque Colgate (Figure 18). Ce dentifrice, non remboursé, est un médicament réservé à l'adulte et aux enfants de plus de 16 ans avec pour indication la prévention de la carie dentaire chez les personnes à haut risque. 1g de ce dentifrice va contenir 5mg de fluor, cela correspond alors à 5000 ppm de fluor. Il convient donc de conseiller d'appliquer une bande de 2cm sur la brosse à dent. Cette bande va correspondre à 3mg à 5mg de fluor. Il est également conseillé un brossage d'au moins 3 minutes, 3 fois par jour, après chaque repas afin de bénéficier de tous les avantages de ce médicament. Le brossage doit être soigneux et doit se faire de la gencive à l'extrémité de la dent (56). L'utilisation de ce produit nécessite l'avis d'un spécialiste dentaire, malgré le fait qu'il ne soit pas pris en charge par l'assurance maladie.

D'autres dentifrices, contenant moins de fluor peuvent aussi être envisagés tels que les marques Fluocaril (57)[®](Figure 19) , Elmex [®], ou Gum [®]. Ces dentifrices peuvent contenir entre 1500 à 2500 ppm de fluor. Ce qui est tout à fait raisonnable dans la prise en charge du risque carieux dans la sclérodermie.

L'amélioration de l'hygiène bucco-dentaire passe éviter par le biais de l'arrêt du tabac qui est un facteur déclencheur d'atteintes bucco-dentaires.



Figure 18 : Dentifrice Duraphat[®] à 5000 ppm de fluor, COLGATE (56)



Figure 19 : Dentifrice Fluocaril[®] dosé à 2500 ppm de fluor (57)

La parodontite dans la sclérodermie est la conséquence d'une gingivite chronique. Pour ce faire il est possible d'utiliser des dentifrices spéciaux afin d'éviter les atteintes gingivales, tout en prévenant les caries. Le pharmacien peut donc conseiller l'utilisation d'un dentifrice adapté tel que le Parodontax [®] (58)(Figure 20) . Ce dentifrice contient 1 400 ppm de fluor pour renforcer les dents, ainsi que du bicarbonate de sodium pour aider à éliminer la plaque dentaire, et un mélange d'extraits végétaux naturels.



Figure 20 : Dentifrice Parodontax[®] dans la prévention de la gingivite (58)

Pour résumer selon les spécialistes de l'union française des soins bucco-dentaires une parfaite hygiène bucco-dentaire passe par 4 points essentiels (55) :

1. Le brossage : il doit se faire après chaque repas pendant 3 minutes, avec une brosse à dent souple qui va permettre de déloger de façon mécanique la plaque bactérienne.
2. L'utilisation d'un dentifrice au fluor consolide l'émail et le rend moins sensible aux attaques acides.

3. Le passage de fil interdentaire ou de brossettes va permettre d'aboutir l'action de la brosse à dents dans les zones escarpées moins faciles d'accès, sujettes aux développement bactérien.

4. Enfin, l'usage quotidien d'un bain de bouche au fluor tel que la marque Fluocaril®, après chaque brossage permet de restreindre l'apparition de la plaque bactérienne jusqu'au prochain brossage des dents.

1.1.3 Prise en charge de l'atteinte oculaire

La sclérodémie induit un phénomène global de durcissement et sécheresse. Les yeux ne sont pas épargnés, la sécheresse est due à la fibrose des glandes lacrymales mais aussi et surtout par le fait que l'œil ne se ferme pas complètement la nuit et se dessèche plus vite. Une patiente atteinte de sclérodémie, Mme.C, suivie à la pharmacie de l'Ovalie à Montpellier et au centre hospitalo-universitaire de Montpellier témoigne de son syndrome de l'œil sec. Elle explique « *J'ai découvert être atteinte de la maladie de la sclérodémie alors que je n'avais que 26ans, cette découverte paraissait plutôt précoce compte-tenu de l'âge moyen qui est plutôt autour de 40-50 ans. Au fil des années, j'ai constaté une évolution au niveau oculaire. La maladie a engendré progressivement un durcissement de mes paupières. Je ressens au quotidien des picotements, une sensation de grain de sable dans l'œil ; au fil du temps durant mon sommeil mes paupières se ferment de moins en moins. Ce qui accroît considérablement le syndrome de l'œil sec* ». Ainsi, ce syndrome de l'œil sec procure un inconfort particulier au quotidien. De plus compte tenu du durcissement et de la rétraction de la paupière la nuit le film lacrymal s'évapore et la sécheresse s'accroît. Pour solutionner ce problème de sécheresse des alternatives existent.

a) Prise en charge par voie locale

La première alternative pour pallier cet inconfort est le substitut lacrymal. Nous pouvons conseiller les Larmes artificielles de la marque *Martinet*®. Ce collyre se compose de chlorure de sodium. Il possède une indication dans le traitement symptomatique de la sécheresse oculaire. Ce collyre va permettre de lubrifier et hydrater les yeux par une action mécanique. Il est possible d'instiller une goutte de collyre dans chaque œil 3 à 4 fois par jour, et jusqu'à 8 fois en cas d'insuffisance lacrymale (59). D'autres collyres à base de chlorure de sodium peuvent être conseillés tel que *Larmabak*®, à la même posologie (60).

L'acide hyaluronique est un glycosaminoglycane (GAG), il est présent dans les tissus conjonctifs oculaires. L'acide hyaluronique est capable de retenir une grande quantité d'eau. Cela lui confère un pouvoir hydratant plus important que la solution saline en utilisation seule. De plus l'acide hyaluronique va permettre de maintenir la stabilité du film lacrymal (61).

HYABAK[®] 0,15% du laboratoire *THEA* est un substitut lacrymal à base d'acide hyaluronique. Ce collyre est sans conservateur, il est possible d'instiller dans l'œil 1 goutte autant de fois que nécessaire dans la journée. Ce produit convient aux patients qui porteraient également des lentilles de contact (62). En vente libre, il est possible de proposer également l'Hyloconfort[®] 0,1% à base d'acide hyaluronique qui peut s'utiliser également chez la femme enceinte et allaitante. Il faut instiller 1 goutte de produit dans le cul de sac conjonctival (63). Il a été décrit par une étude, que des collyres dosés précisément entre 0,1% à 0,3% en acide hyaluronique sont plus efficaces sur la sécheresse oculaire que les collyres à base de chlorure de sodium(64).

Le problème de sécheresse s'étend également à la paupière, notamment à cause de la fibrose des tissus. Il existe des produits composés d'acide hyaluronique et de liposomes sous forme de spray afin de pouvoir atténuer la double sécheresse. Le spray Aqualarm[®] intensive du laboratoire *Bausch&Lomb* peut s'utiliser sur les yeux fermés afin d'hydrater la paupière, ou sur les yeux ouverts afin de lubrifier l'œil et stabiliser le film lacrymal. Ce produit, sans conservateur du fait de son système « *Airless* » permet de l'utiliser jusqu'à sa date de péremption. Grâce à ce système le produit à l'intérieur n'est pas en contact avec l'air donc il est protégé de l'oxydation, ainsi il se conserve mieux et à l'avantage de pouvoir être utilisé durant le port de lentille(65).

Les substituts lacrymaux à base de solution saline sont liquides et ont donc une durée d'action assez limitée en termes de temps. Leur utilisation doit être répétée dans la journée pour une action efficace, ce qui peut s'avérer contraignant.

De ce fait, il est possible d'utiliser en complément, des substituts lacrymaux à base de carbomères, polymères d'acide acrylique. Ces polymères sont des macromolécules qui possèdent des propriétés gélifiantes, par des effets électrostatiques entre les monomères qui va créer un réseau tridimensionnel pour permettre de capter un maximum d'eau (66).

Nous pouvons conseiller le produit Gel-larmes[®] composé de carbomères de type Carbopol 974P. Ce produit pris en charge par la caisse primaire d'assurance maladie est aussi disponible

en vente libre. Il se présente sous forme de gel. La posologie est d'une goutte environ 2 à 4 fois par jour, si besoin (67).

Un produit du laboratoire THEA, combine 3 éléments dont des carbomères et l'acide hyaluronique. Le Théaloz® Duo Gel (Figure 21) est non remboursé et possède parmi ces 3 principes actifs le tréhalose. C'est un gel fluide stérile, à pH neutre et hypotonique (68) Le tréhalose est un disaccharide d'origine naturelle composé de 2 molécules de glucose. Le tréhalose est présent chez certaines plantes et animaux, et semble protecteur face à la dessiccation. Cependant, il n'est pas présent chez les mammifères. De ce fait, des études ont été menées et ont démontrées sur des modèles in vivo de sécheresse oculaire chez la souris, que le tréhalose avait un effet protecteur significatif sur la surface oculaire(69).

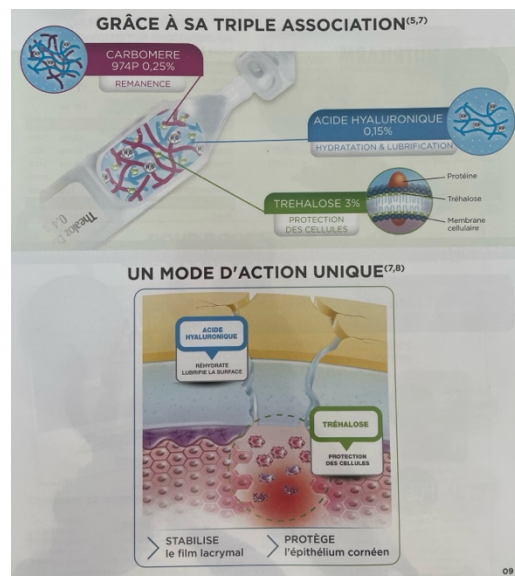




Figure 21 : Mode d'action du ThéalozDuo® (69)

La posologie du Théaloz® duo gel est d'une goutte dans chaque œil à raison d'1 à 4 fois par jour. Sa formulation en gel permet une hydratation plus longue et un meilleur confort. Une précaution doit être respectée : il faut retirer les lentilles avant l'instillation de ce collyre(68).

Il est important de préciser que dans le cas d'une utilisation de plusieurs collyres à la suite, il faut attendre 15 minutes entre l'instillation de chaque collyre.

Tableau 2 : Récapitulatif des produits pour la prise en charge de la sécheresse oculaire

Produits	Principes actifs	Visuels
<p>Larmes artificielles Martinet[®]</p> <p><i>Remboursé</i></p>	Chlorure de Sodium	
<p>Larmabak[®]</p> <p><i>Remboursé</i></p>	Chlorure de Sodium	
<p>Hyabak[®]</p> <p><i>Remboursé</i></p>	Acide hyaluronique	
<p>HyloConfort[®]</p> <p><i>Remboursé</i></p>		
<p>Aqualarm[®] intensive Spray</p> <p><i>Non Remboursé</i></p>	Acide hyaluronique Liposomes	

<p>Gel-Larmes®</p> <p>Remboursé</p>	<p>Carbomères de type 974P</p>	
<p>ThealozDuo®</p> <p>Non Remboursé</p>	<p>Tréhalose Acide hyaluronique Carbomère de type 974P</p>	

b) Prise en charge physique

Les traitements physiques font partie intégrante de la prise en charge de la sécheresse oculaire. Le but est de minimiser l'évaporation du film lacrymal. Pour ce faire il existe plusieurs solutions.

- Dispositif médical **VISIPLUG® Larmotec** (Figure 22)

VISIPLUG est un bouchon lacrymal soluble composé de polydioxanone. Il permet une occlusion temporaire des canaux lacrymaux. Il n'est pas pris en charge et coute aux alentours de 130€. Il est indiqué dans la sécheresse oculaire chronique et sévère. Ce bouchon intra-canaliculaire est unique en France et se résorbe totalement en l'espace de 6 mois, par hydrolyse. Il possède de nombreux avantages car il ne provoque aucune réaction inflammatoire, aucun passage systémique, il n'a pas de contact avec l'œil ; et ne peut pas migrer. Il ne provoque pas non plus de sténose canaliculaire et n'a pas de surfaces exposées aux bactéries. L'obstruction des canaux lacrymaux est bénéfique dans la sécheresse oculaire car elle permet une accumulation des larmes qui ne peuvent pas s'échapper par le nez. L'insertion de ce bouchon ne nécessite

pas d'anesthésie ou de dilatation du point lacrymal. Ce dispositif médical doit être posé par un professionnel de santé habilité, tel qu'un ophtalmologue(70).

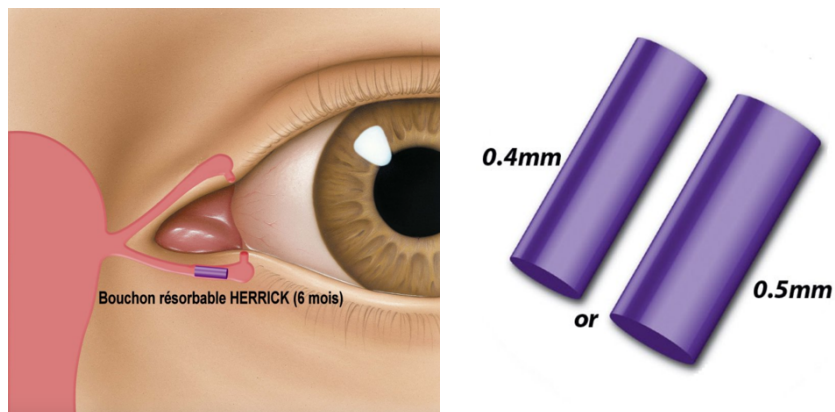


Figure 22 : Visiplug[®] Iarmotec(70)

- Lunettes chauffantes à chaleur humide : **BLEPHASTEAM[®]** Théa (71) (Figure 23)

Blephasteam[®] est un dispositif médical breveté du laboratoire Théa (Figure 23). Ces lunettes chauffantes reproduisent un environnement qui favorise la qualité ainsi que la stabilité du film lacrymal. Elles permettent de renforcer l'épaisseur de la couche lipidique produite par les glandes de Meibomus. La chaleur humide provoquée par les lunettes va fluidifier le contenu des glandes de Meibomus. Ce dispositif va améliorer la santé des paupières et va contribuer au confort quotidien.



Figure 23 : Lunettes chauffantes à chaleur humide Blephasteam[®] (71)

L'utilisation des lunettes chauffantes peut se faire jusqu'à 2 fois par jour avec un intervalle de 4h minimum. La séance de traitement dure 10 minutes. La température maximale au niveau de la cornée est de 42,5°C et demeure constante tout au long de la séance.

- Hygiène palpébrale et apport de chaleur

Le prix des lunettes chauffantes à chaleur humide (autour de 200€) ainsi que du dispositif Visiplug peut présenter un frein. De ce fait il est possible de reproduire cette chaleur à travers d'autres dispositifs moins onéreux. Cela va passer dans un premier temps par le nettoyage des paupières. Le but premier du nettoyage est de désobstruer le maximum de glandes de Meibomus afin d'accroître la production du film lipidique et d'éviter l'évaporation du film lacrymal. Le nettoyage peut se faire avec du sérum physiologique, ou avec des dispositifs médicaux prévus à cet effet tel que BLEPHACLEAN[®]. Ce sont des lingettes stériles utilisées pour éliminer les allergènes, poussières mais aussi les sécrétions des paupières. Ces lingettes sont imprégnées d'une lotion nettoyante, d'un régulateur de sébum, d'extrait de plante ainsi que d'acide hyaluronique. Elles peuvent être utilisées à partir de l'âge de 3 mois(72).

Ensuite, il est possible d'apporter une source de chaleur, afin d'arriver au point de fusion des fluides contenues dans les glandes de Meibomus. Le principe est le même que celui des lunettes à chaleur, mais manuellement. Pour optimiser l'efficacité des compresses, il faut chauffer la compresse au moins à 45°C, maximiser le contact entre la compresse et les surfaces externes des paupières. Le temps d'application pour une bonne efficacité est entre 4 et 10 minutes afin d'atteindre la température idéale de fusion (32°C à 35°C) des fluides dans les glandes de Meibomus(73). L'application de ces compresses peut s'accompagner d'un massage palpébral afin de faciliter l'excrétion des fluides.

c) Prise en charge par voie orale

Pour améliorer le syndrome de l'œil sec, conjointement à la prise en charge locale et physique, il est possible d'avoir recours à des compléments alimentaires par voie orale.

Les divers compléments alimentaires sur le marché sont composés essentiellement d'huiles (onagre, bourrache, poisson) contenant des acides gras polyinsaturés (AGPI) à longues chaînes tels que les oméga 3 ou oméga 6, et différentes vitamines (B, C, E).

L'inflammation fait partie de la physiopathologie de l'œil sec. Les oméga 3 et oméga 6 sont des acides gras poly-insaturés essentiels qui participent au métabolisme anti-inflammatoire incluant les prostaglandines. Les oméga 6 participent à l'augmentation des prostaglandines de type 1 (PGE1) anti-inflammatoires et la diminution des prostaglandines de type 2 (PGE2) pro-inflammatoires. Les oméga 3, vont accroître le taux de prostaglandines de type 3 (PGE3) anti-inflammatoire(Figure 24).

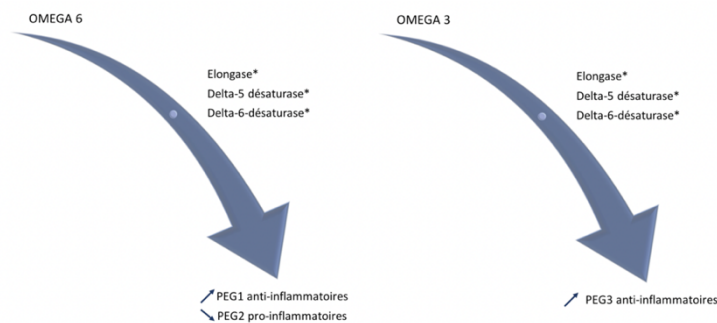


Figure 24 : Voies métaboliques des AGPI : oméga 6 et oméga 3 (74)

Un ratio optimal oméga 3/Omega 6 permet de moduler le niveau de l'inflammation. Une étude concernant l'administration pendant 6 mois, de complément à base d'oméga 3 et 6 versus un placebo démontre un avantage thérapeutique et une diminution des symptômes chez les patients souffrant de sécheresse oculaire, déjà traités par des substituts lacrymaux(74). Les vitamines (B-C-E) et minéraux (Zinc, sélénium) présents dans la plupart des compléments ont un rôle d'antioxydant. Il existe sur le marché de nombreux compléments utiles pour pallier l'inconfort oculaire (Tableau 3)

Tableau 3 : Compléments alimentaires disponibles pour l'inconfort oculaire

Complément alimentaire	Composition	Indication	Posologie
DIOPTEC® Laboratoire Dergam (75)	Huile d'onagre (oméga 6) Huile de poisson (oméga 3) Vitamine B6 - C – E – B12 Raisin Zinc – Sélénium	Préconisée dans le dessèchement oculaire. Permet l'hydratation, la lubrification et la stabilité du film lacrymal.	2 capsules par jour

<p>VISIOBIANE® Laboratoire Pilèje (76)</p>	<p>Huile de poisson (oméga 3) Porphyril HSP Extrait d'œillet d'inde (source de lutéine et zéaxanthine) Extrait de safran Vitamine E – C - B1 - B2 - B3 Zinc</p>	<p>Maintien d'une vision normale et réduction du stress oxydatif</p>	<p>1 capsule par jour</p>
<p>NUTRILARM® Laboratoire Thea (77)</p>	<p>Huile de poisson (source d'oméga 3) Huile de bourrache (source d'oméga 6) Vitamine E- C - B6 - B9 - B12 Zinc</p>		<p>2 capsules par jour</p>
<p>NUTROF TOTAL® Laboratoire Thea(78)</p>	<p>Huile de poisson (oméga 3) Vitamine C – D - E Cuivre -Zinc Lutéine – Zéaxanthine Vitis vinifera (dont resvératrol)</p>		<p>2 capsules par jour</p>

Ces compléments alimentaires non remboursés et en vente libre sont des complexes synergiques de principes actifs qui permettent d'optimiser le maintien d'une bonne vision et pallier l'inconfort que peut instaurer le syndrome de l'œil sec. La plupart des composants présents dans ses compléments se trouve dans l'alimentation. Il est donc possible via son alimentation, d'optimiser l'utilisation de ces compléments, en plus des traitements locaux.

Pour exemple, parmi les antioxydants il est possible de retrouver de la vitamine D dans les produits laitiers ou poissons gras, de la vitamine E dans les huiles végétales, de la vitamine C dans les fruits notamment les agrumes. Le zinc se retrouve en grande partie dans la viande et le poisson, tandis que le cuivre se retrouve essentiellement dans les abats, coquillages, et fruits secs(78).

Concernant la lutéine et la Zéaxanthine, ce sont des caroténoïdes anti-oxydants qui ont la capacité de s'accumuler dans la rétine. Ces derniers sont retrouvés dans les légumes verts : brocolis, épinard, chou frisé, ou même dans le persil et le jaune d'œuf(79).

1.1.4 Prise en charge de l'atteinte articulaire et osseuse

La sclérodermie systémique est responsable d'une érosion articulaire et osseuse. Un cinquième des patients atteints de sclérodermie souffre d'arthralgie et d'arthrite des doigts, poignets, mains, ou encore chevilles et de faiblesses à l'examen physique(20). Ces atteintes ont un impact négatif sur leur vie quotidienne. Notre rôle est de proposer à ses patients des possibles alternatives aux traitements allopathiques, en passant par des principes actifs aussi naturels qu'efficace, compatibles avec leur situation, et avec le moins d'effets néfastes sur le long terme. Le but de notre conseil est de permettre de faciliter leur quotidien Il existe des anti-inflammatoires naturels afin de pallier les douleurs créés par ces atteintes articulaires.

a) Curcuma

Le curcuma est une plante vivace herbacée de la famille des zingibéracées ; famille du gingembre. Le composé actif du curcuma est la curcumine, c'est un polyphénol. Ce composé présente des effets anti-oxydants et anti-inflammatoires et antalgiques. Selon un essai randomisé en double aveugle contre un placebo : 40 personnes atteintes d'arthrose au genou ont été réparties pour recevoir d'un côté 1500 mg/jour (fractionnée en 3 fois) de curcuminoïdes et d'un autre côté un placebo durant 6 semaines. Il a été démontré une amélioration significative du score sur l'échelle de la douleur et de la performance physique, par les personnes recevant la curcumine. En réitérant l'essai sur 8 semaines avec 50 personnes, la moitié des personnes ont reçu le traitement standard prescrit par le médecin et l'autre moitié ont reçu le traitement standard couplé à 500mg de curcumine. Il a été constaté une amélioration significative sur fonction physique et surtout sur la raideur des membres dans les 2 cas chez les patients prenant la curcumine. De plus une baisse des marqueurs de

l'inflammation a été constatée. Enfin, dans un groupe randomisé de 367 personnes atteinte d'arthrose, une partie a reçu des anti-inflammatoire non stéroïdiens (AINS) (administration de 1200mg/j d'ibuprofène) et l'autre partie a reçu 1500mg/j de curcumine avec pipérine durant 4 semaines. L'expérience fût bénéfique pour chacun des groupes, car il y a eu une amélioration significative du score de la douleur. Cependant, le groupe bénéficiant des AINS a présenté bien plus de troubles gastro-intestinaux que le groupe traitement. De cette façon, le curcuma présente une alternative favorable aux AINS, avec moins d'effets secondaires(80). Une étude menée a permis de suggérer qu'une voie de signalisation impliquant les protéines kinases C et les enzymes de détoxification de phase 2 permet une protection contre l'apoptose induite par la curcumine dans des fibroblastes pulmonaires normaux. Cependant dans les fibroblastes pulmonaires sclérodermiques cette voie de signalisation est défectueuse. De cette façon la curcumine permet l'apoptose dans les fibroblastes pulmonaires sclérodermiques(81).

Le curcuma est une épice qu'il est possible d'ajouter dans son alimentation afin d'en bénéficier des bienfaits. Le curcuma ne doit pas être utilisé chez des patients possédant un système immunitaire déficient, une hypersensibilité à la substance ou une obstruction des voies biliaires.

b) Harpagophyton

L'Harpagophyton « *Harpagophytum Procumbens* » ou encore « *griffe du diable* » est une plante Sud-Africaine, dont la racine est utilisée fréquemment en phytothérapie pour ses propriétés anti-inflammatoires. Cette plante est utilisée pour soulager les douleurs articulaires. Les substances actives de l'Harpagophyton sont les harpagosides, harpagoquinone et acide cinnamique. Ces principes actifs inhibent la synthèse des prostaglandines et leucotriènes impliqués dans le processus inflammatoire. L'harpagoside surprime l'expression de cytokines telles que l'interleukine 6(82). Au moins 9 études cliniques ont été menées, dont 3 études contre placebo, portant sur plus de 2 milliers de patients. Elles ont permis de suggérer que l'Harpagophyton est capable de soulager les douleurs modérées et de diminuer la raideur articulaire. L'Harpagophytum doit être utilisé avec précaution car à trop forte dose il peut induire des nausées, diarrhées, maux d'estomac, maux de tête ou encore vertige. Cette plante peut interagir avec certains traitements impliqués dans la coagulation notamment la Warfarine(83).

c) Chondroïtine

La chondroïtine est un composé chimique appartenant à la famille des glycosaminoglycanes sulfatés. Ce composé est présent dans la matrice extracellulaire des nombreux tissus conjonctifs notamment la peau, les parois des artères, les tendons et le cartilage des articulations. Il permet leur structure et leur élasticité. Plus particulièrement dans le cartilage la chondroïtine permet une meilleure résistance aux contraintes de pression(84). Concernant le mode d'action, la chondroïtine inhibe la synthèse de divers intermédiaires inflammatoires : Oxyde nitrique synthase, cyclooxygénase-2, la prostaglandine synthase microsomale, la prostaglandine E. la chondroïtine a aussi la capacité de diminuer les cytokines pro-inflammatoires, l'interleukine 6 et 1B dans les tissus articulaires(85).

Selon des études menées sur une utilisation de complément à base chondroïtine versus Placebo chez 9110 personnes souffrant de douleurs articulaires : les personnes ayant pris de la chondroïtine ont évalué leur douleur à 18 sur une échelle de 0 à 100 comparativement aux personnes ayant pris un placebo, qui ont évalué leur douleur à 28 sur la même échelle. L'indice de Lequesne permet de juger la qualité de vie en combinant la douleur et la capacité de marche et activités quotidiennes. Après 6 mois de traitement, les personnes ayant pris de la chondroïtine ont obtenu un score de 5 sur l'échelle de Lequesne allant de 0 à 24. Comparativement aux personnes ayant pris un placebo et ayant obtenu un score de 7 sur cette même échelle. Ainsi cette différence de 2 points en moins indique moins de douleurs et une meilleure fonction physique(86). Concernant les compléments alimentaires à base de chondroïtine sulfate, la posologie optimale pour prétendre à son activité anti-inflammatoire et antalgique dans les douleurs et raideurs articulaires est située entre 1000 à 1200 mg par jour. Ce produit doit tout de même être utilisé avec prudence car à des doses supérieures à celles recommandées il peut survenir des effets : nausées, diarrhées, maux d'estomac ou de ventre, rougeur, démangeaisons voire purpura et hépatites. Des précautions doivent être prises chez les patients sous anticoagulants et chez les patients ayant un régime alimentaire appauvri en sel, potassium ou calcium. De plus compte tenu du manque de données sur la sécurité de ce produit, il n'est pas recommandé aux femmes enceintes et allaitantes.

d) Glucosamine

La glucosamine est un sucre aminé naturel présente dans le corps qui contribue à la formation de la chondroïtine contenue dans matrice du cartilage et de l'acide hyaluronique dans le

liquide synovial. La glucosamine stimule la formation des glycosaminoglycanes (GAG) et a une action sur l'expression du collagène de type II dans les chondrocytes. De plus, la glucosamine diminue la dégradation des GAG et du collagène en diminuant la formation de cytokines pro-inflammatoires par inhibition de synthèse de la PGE2 et du facteur nucléaire impliqué dans l'inflammation. Pour les douleurs articulaire la posologie recommandée de glucosamine est de 500mg, trois fois par jour. L'ingestion de quantité de glucosamine ne répondant pas aux recommandations peut impliquer des effets néfastes tels que des douleurs épigastriques, des brûlures d'estomac, de la diarrhée ou des nausées(87).

e) MSM : méthyl-Sulfonyl-Méthane

Le MSM est une substance organo-soufrée naturellement présente dans le corps humain qui possède une grande capacité à pénétrer les membranes biologiques. Ce composé est décrit comme permettant d'inhiber l'activité transcriptionnel d'un facteur nucléaire impliqué dans l'inflammation (le même facteur impliqué dans le mécanisme du glucosamine). Le MSM vient inhiber le processus inflammatoire de manière indirecte en influant sur divers facteurs impliquées dans l'inflammation. Il diminue la production de l'oxyde nitrique et des cytokines pro-inflammatoire(88). Une étude de *Kim et al.* a permis de mettre en évidence une diminution de la douleur et une amélioration de la condition physique chez des patients atteints de douleurs articulaires complémentés par MSM versus un placebo. La posologie administrée durant cette étude pour le groupe traité par MSM est de 3g 2 fois par jour sur 12 semaines. Cette posologie se place dans les plus hautes doses thérapeutiques administrable. Des effets secondaires mineurs ont été constatés tel que des problèmes gastro-intestinaux : ballonnement, constipations, indigestions mais aussi des maux de tête, de l'insomnie ou encore de la fatigue. La dose la mieux tolérée avec le moins d'effets indésirables se situe autour des 4g par jour, s'il est utilisé seul. Cette étude a aussi et surtout démontré des améliorations par rapport à l'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens sur le long terme, notamment dans la survenue des effets secondaires(89).

f) Exemple de compléments alimentaires à conseiller

Il existe de multiples compléments alimentaires ou produits topiques sur le marché pour réussir à gérer l'inconfort articulaire. L'intérêt d'un complément alimentaire ou d'un produit local est de permettre une efficacité significative avec moins d'effets indésirables que des

traitements allopathiques, en respectant les doses recommandées. Les compléments alimentaires ou les produits locaux à appliquer peuvent être constitués d'un composant actif ou de la synergie de plusieurs composants. La prise de ces compléments alimentaires doit se faire par cure, entre 15 jours à 3 mois maximum. C'est une bonne alternative naturelle mais qui a pour inconvénient de ne pas être pris en charge.

▪ **DOLACTIFS® laboratoire ARAGAN**

Il est possible de conseiller le complément alimentaire DOLACTIFS® (Figure 25) dans la gamme SYNACTIF. Ce produit est constitué de plusieurs principe actifs en synergie. Il est spécifiquement indiqué dans les épisodes inflammatoires grâce aux extraits secs de curcuma, au palmitoylethanolamide (PEA), au Boswellia, à la grande Camomille et au poivre noir. Le PEA est une longue chaîne carbonée associée à un acide gras. Sa caractéristique est de réguler l'inflammation. Ces gélules d'origine végétale possèdent une biodisponibilité renforcée et sont dotées d'une triple action : immédiate, prolongée et de fond. Ceci est possible grâce à la formulation des gélules sous formes gastro-résistantes, ce qui permet une libération plus lente et ciblée des principes actifs. Dans ce produit le curcuma est dosé à 381 mg pour 4 gélules ce qui permet de procurer une action de fond. Ce complément va avoir pour rôle de réguler les épisodes inflammatoires de ce fait réguler la douleur. La posologie recommandée est de 1 à 4 gélules par jour. La prise de ce complément doit se faire durant le repas(90).

▪ **FLEXACTIFS® Laboratoire ARAGAN**

Ce complément (Figure 25) utilisé pour le maintien du « bien être articulaire ». Il est composé de la synergie de plusieurs principes actifs notamment la glucosamine, chondroïtine, MSM, Harpagophyton mais aussi curcuma. Il est également composé d'oligo-éléments essentiels dans le maintien de la fonction osseuse. La posologie est de 2 à 4 gélules par jour durant 15 à 30j. La prise de ce complément doit se faire durant le repas(91).



Figure 25 : Compléments alimentaires DOLACTIFS® et FLEXACTIFS® (90) (91)

▪ **ARTIXINE® Laboratoire NHCO**

Ce complément alimentaire est utilisé pour améliorer le confort et la flexibilité des articulations. Il est composé de Chondroïtine, de N-acétyl-D-Glucosamine (précurseur de l'acide hyaluronique), de curcuma, d'Harpagophyton, ainsi que d'oligo-éléments sous forme amino-chélaté : Zinc, manganèse, cuivre. Ces derniers sont bénéfiques dans le maintien des tissus osseux et conjonctifs. Il est également composé d'acide aminés contenus dans le cartilage : Proline et glycine. Les oligo-éléments sous forme amino-chélatés permettent une meilleure assimilation, une meilleure biodisponibilité entraînant une meilleure efficacité.

Ce complément peut se prendre jusqu'à 3 mois. La posologie se scinde en 2 phases : la première semaine il est conseillé de prendre 2 gélules le matin et 2 gélules le soir puis les semaines suivantes il est conseillé de ne prendre que 2 gélules le matin.

La prise de ce complément doit se faire durant le repas et n'est pas recommandé chez les personnes souffrant d'ulcères, de calculs biliaires ou prenant des anticoagulants(92).

▪ **CHONDROSTEO® Laboratoire Granions**

Ce complément alimentaire (Figure 26) est utilisé pour favoriser la mobilité, le confort articulaire et aide à renforcer le cartilage et les os. Il est composé de Glucosamine, Chondroïtine, Harpagophyton, Méthyl-Sulfonyl-Méthane, feuilles de cassis, Reine des prés, Calcium, manganèse, bambou, Cuivre. La synergie de constituants naturellement présents dans le corps, de plantes et de minéraux ainsi que d'oligoéléments permettent de conférer à ce complément une triple action à la fois sur la flexibilité, la mobilité et le renforcement osseux.

La posologie de ce complément est de 3 gélules par jour en une seule prise de préférence le matin au cours du petit déjeuner. Ce complément existe également en gel pour une application par voie locale, cela procurera une action complémentaire à la prise orale et permettra une sensation de chaleur à visée antalgique et apaisante. Le gel est constitué d'huiles essentielles : Gaulthérie, gomme d'Encens et gomme d'Elemi. Il est conseillé d'appliquer une noisette de gel et de masser. L'application peut se faire 2 à 3 fois par jour(93)(94).



Figure 26 : CHONDROSTEO® Gélules et Gel de massage (93)(94)

De surcroît, afin de favoriser la mobilité des articulations, il est vivement conseillé de faire de séance de kinésithérapie voire de mécano thérapie. La mécano thérapie est une technique de kinésithérapie avec l'utilisation d'appareils mécaniques adaptés.

1.1.5 Prise en charge des troubles intestinaux

L'hyperprolifération de collagène entraîne le durcissement et le rétrécissement de l'intégralité du tube digestif.

Le premier obstacle au niveau digestif se situe au niveau de l'oropharynx. L'ouverture de la bouche est limitée. En plus des problèmes bucco-dentaires cités (*partie 1.1.2*) le patient peut éprouver des difficultés à mâcher ainsi qu'à avaler à cause de la raideur et la sécheresse buccale. Cela peut provoquer des douleurs et mener à une diminution de l'apport alimentaire.

Il est vivement conseillé d'effectuer des exercices afin de favoriser la flexibilité du visage et faire travailler les muscles. Il est possible de faire de la kinésithérapie maxillo-faciale afin de mobiliser le visage. Elle permet de rectifier la rétraction des lèvres et la mobilité de la mâchoire. De la même façon, des séances avec un orthophoniste peuvent être nécessaires afin d'optimiser la mastication ainsi que la déglutition(95)(96).

La fibrose au niveau de l'estomac se traduit le plus souvent par une gastroparésie. Il y a un ralentissement de la vidange et une déficience motrice de l'estomac. Cette gastroparésie se manifeste par un sentiment de satiété peu après avoir commencé à manger, des ballonnements, voire des vomissements. Cela peut entraîner une perte de poids, une possible dénutrition et de la fatigue.

Si la nutrition devient trop difficile, dans les cas les plus graves, il est possible d'avoir recours à des compléments nutritionnels oraux (CNO) pris en charge par la caisse primaire d'assurance

maladie (CPAM), qui présentent une texture adaptée aux difficultés de déglutition et mastication et un apport complet des besoins nutritionnels journaliers.

La consistance des aliments joue un rôle fondamental, il existe des compléments avec des textures lisses et onctueuse tels que les boissons, les flans, les crèmes desserts ou encore les potages et purées(Figure 27)(97).

Delical Pour réconcilier Nutrition et Plaisir

LA GAMME LA PLUS COMPLÈTE DU MARCHÉ
POUR RÉPONDRE AUX BESOINS ET AUX GOÛTS DE TOUS VOS PATIENTS DÉNUTRIS

QUEL PRODUIT POUR MON PATIENT ?

DÉNUTRI FRAGILISÉ (50% des dénutris⁽¹⁾)
CONCENTRÉ EN PROTÉINES
 Efficacité accélérée
 Renforce la condition des personnes fragilisées
 3 saveurs
 1 à 2 prises / jour
 ► EN INITIATION DE TRAITEMENT
 ► EN RENOUVELLEMENT DE TRAITEMENT, SI LA PERTE DE POIDS PERSISTE
 ► EN PHASE AIGUË DE PATHOLOGIE

DÉNUTRI
CLASSIQUE
 Variété & goût
 Permet d'éviter l'effet de lassitude pour une meilleure observance
 + de 35 saveurs différentes
 1 à 3 prises / jour
 ► EN RENOUVELLEMENT DE TRAITEMENT
 ► POUR ADAPTER LES GOÛTS ET TEXTURES AUX BESOINS DU PATIENT

DÉNUTRI AVEC TROUBLES SPÉCIFIQUES (30% des dénutris⁽²⁾)
SANS LACTOSE
 Digestion facile
 Facilite la digestion grâce à sa formule SANS LACTOSE
 5 saveurs
 1 à 3 prises / jour
 ► INCONFORT DIGESTIF
 ► TRANSIT À TENDANCE DIARRHIQUE
 ► RÉGIME SANS RÉSIDUS
 NB : SANS DÉFINIVEMENT FIBRES ET LES SAUVAGES CHOCOLAT

DÉNUTRI AVEC TROUBLES SPÉCIFIQUES (20% des dénutris⁽²⁾)
SANS SUCRES
 Apports glucidiques contrôlés
 Limite le pic de glycémie grâce à sa formule SANS SUCRES et AVEC FIBRES
 5 saveurs
 1 à 3 prises / jour
 ► TROUBLES DE LA GLYCÉMIE
 NB : LA RÉNUTRITION PEUT AVOIR UN IMPACT SUR LA RÉGULATION DE LA GLYCÉMIE

FACILE À CONSEILLER
Grâce au code couleur et aux packs gourmands

Figure 27 : Exemple de Gamme de CNO, DELICAL[®] (97)

75 à 90% des patients atteints de sclérodémie souffrent de reflux gastro-œsophagien. Le reflux est dû à l'inaction du sphincter œsophagien. Il joue le rôle de valve d'étanchéité et doit se refermer après le passage des aliments. La fibrose du sphincter empêche son action. Certaines mesures hygiéno-diététiques permettent de remédier à ce reflux gastro-œsophagien. L'accompagnement du pharmacien passe par le conseil. Il est conseillé de s'allonger au minimum trois heures après le repas et de surélever le haut du corps en position allongée. De plus, il est favorable de consommer plusieurs collations à heures régulières plutôt que des repas conséquents seulement 3 fois dans la journée. Lors de ces repas, il vaut mieux éviter de consommer des aliments trop riches en épices et en gras, des aliments acides comme la tomate, le kiwi, l'ananas, ou des aliments peu digestes comme le chou ou encore les oignons. Le tabac, l'alcool et la caféine sont à proscrire, en cas de reflux gastro-œsophagien.

Il existe également des compléments alimentaires qui permettent d'atténuer les désagréments causés par le reflux gastro-œsophagien. NeoBianacid[®] (Figure 28) est un complément alimentaire du laboratoire ABOCA. Il est composé de :

-Polyprotect[®] selon le laboratoire c'est un « complexe moléculaire synergique de polysaccharide obtenus à partir d'Aloe Vera, Grande mauve et Guimauve officinale et de minéraux », ce complexe permet de créer un effet barrière

-Fraction flavonoïques issu de Matricaire et de réglisse



Figure 28 : NéoBianacid[®] ABOCA (98)

Ce complément se présente sous forme de comprimés à laisser fondre dans la bouche.

Dans le cadre du RGO, il est recommandé de prendre un comprimé après chaque principal repas et un autre comprimé au coucher. Cependant, il est possible de renouveler la prise plusieurs fois dans la journée et ce, même à quelques heures d'intervalles(98).

Compte tenu de la déficience motrice au niveau de l'intestin grêle, il y a une prolifération bactérienne excessive, de ce fait cela peut engendrer des possibles carences nutritionnelles, et des malabsorptions des nutriments. Les patients atteints de sclérodémie souffrent fréquemment de ralentissement du transit intestinal. La malabsorption se traduit par des ballonnements, des douleurs abdominales, voire une alternance de diarrhées et constipation si le problème persiste. Le traitement des troubles au niveau de l'intestin se traite en général par des antibiotiques. Afin de venir optimiser le traitement, rétablir la flore intestinale, le transit, et pallier les effets indésirables des antibiotiques, il est possible de conseiller aux patients la prise de probiotiques. Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) « Les probiotiques sont des micro-organismes vivants qui lorsqu'ils sont ingérés en quantité suffisante, peuvent avoir des effets bénéfiques sur la santé de l'hôte ». Sous le terme micro-organismes sont regroupés les levures, par exemple du type saccharomycètes et des bactéries du type bifidobactéries, lactobacille, ou encore lactocoques(99). Les probiotiques sont connus

dans la prévention voire le traitement des troubles intestinaux. Cependant, ils possèdent également des propriétés bénéfiques dans d'autres domaines : ils améliorent le système immunitaire, exercent un rôle anti-inflammatoire (notamment les lactobacilles), peuvent présenter une diminution de l'assimilation du cholestérol (notamment les lactobacilles et bifidobactéries), contribuent à une bonne santé cutanée et bucco-dentaire. Les probiotiques se trouvent dans notre alimentation notamment dans les yaourts ou autres produits laitiers fermentés, soja, viandes et poissons, mais le plus souvent la dose ingérée par jour n'est pas suffisante pour des effets bénéfiques notables sur la santé de l'hôte. Ce pourquoi il est possible de compléter son alimentation par des probiotiques sous forme de compléments alimentaires. (100) Le système digestif à maturité héberge plus de 10 000 milliards de bactéries. (101) La quantité quotidienne recommandée de probiotiques varie en fonction de l'âge et de l'état de santé de chacun. Pour un effet bénéfique sur l'hôte il est nécessaire d'avoir un apport d'au moins 5 milliards d'unités formant colonies (UFC) au minimum durant 5 jours.

- Exemples de compléments alimentaires à base de probiotiques

Le complément alimentaire **PROBIOVANCE D10**® (Figure 29) du laboratoire Innovance se compose de 10 milliards de bactéries lactiques par gélule, principalement *Saccharomyces Boulardii*, *Bifidobacterium BB12*, *Lactobacillus LA5*. La posologie de ce complément est d'une gélule par jour, de préférence le matin à jeun ou en dehors des repas, avec une boisson à température ambiante, pendant 30 jours. Il est conseillé de ne pas dépasser la dose recommandée (102).

ERGYPHILUS PLUS® (Figure 29) du Laboratoire Nutergia se compose de la synergie de 4 souches différentes de lactobacilles et bifidobactéries. Chaque gélule se compose de 6 milliards d'UFC. La posologie recommandée est de 2 à 4 gélules par jours pendant au moins 7 jours. Ce produit est à consommer de préférence le matin, en dehors des repas. L'inconvénient de ce produit est qu'il doit être conservé au réfrigérateur (103).

LACTIBIANE référence® (Figure 29) du laboratoire Pilège est composé également de 4 souches probiotiques contenant des bifidobactéries, lactobacilles, lactocoques, et streptocoques. Chaque gélule est composée de 10 milliards d'UFC. La posologie recommandée est d'une gélule par jour pendant 30 jours, de préférence le matin, en dehors d'un repas, avec une boisson à température ambiante (104).



Figure 29 : Exemples de compléments à base de probiotiques (102)(103)(104)

Au niveau du colon, chez les patients atteints de sclérodermie, il est constaté un ralentissement du transit, notamment au niveau du rectum et de l'anus. Il a aussi été constaté parfois un prolapsus rectal. Dans le cas d'une constipation au niveau du rectum, il peut être conseillé au patient de procéder à un micro-lavement. Il existe des dispositifs adaptés.

Le dispositif MICROLAX[®] est une solution à administration rectale en récipient unidose en cas de constipation au niveau rectal. Ce produit est à base de sorbitol, de citrate de sodium et laurilsulfoacétate de sodium. Le sorbitol et le citrate sont des agents qui vont augmenter la pression osmotique des selles et le laurilsulfate permet de ramollir les selles afin de faciliter leur progression et ainsi la défécation. Ce laxatif est actif entre 5 à 20 minutes. Ce dispositif est une alternative occasionnelle à la constipation.

Le Laboratoire Aboca a mis au point un microlavement naturel à base de miel : MELILAX[®] (Figure 30). Cette solution à administration rectale permet de pallier la constipation en exerçant une action protectrice, et en réduisant la gêne, l'irritation voire l'inflammation au niveau de la muqueuse anale. Ce dispositif est composé d'un complexe de miel de nectar et de miellat ainsi que de polysaccharides d'Aloé et mauve appelé *Promelaxin*. Le miel de nectar et le miellat permettent d'exercer une action osmotique sur les selles. Les polysaccharides d'Aloe et Mauve vont renforcer les propriétés muco-adhésives de ce complexe.

Cette alternative naturelle à la constipation au niveau du rectum peut être utilisée chez la femme enceinte et allaitante(105).



Figure 30 : Microlavement MeliLax® Laboratoire ABOCA (105)

Ces microlavements sont conseillés de manière ponctuelle. Au long cours, afin de favoriser un bon transit et maintenir le bien-être intestinal, il est préférable de faire des cures de compléments alimentaires à base de probiotiques. De plus, en cas de constipation et/ou de diarrhées il est important d'adapter le régime alimentaire.

En cas de tendance à la constipation, il est possible d'avoir recours, en cas de crise, à un régime sans résidus. Ce régime a pour objectif de réduire le volume des selles afin d'alléger l'effort du colon. Ce régime n'est pas à faire sur du long terme. Dans ce régime, certains aliments sont à restreindre voire à éliminer : les laitages, les fromages fermentés à plus de 45%, les fromages frais, les viandes fumées/salées/cruées/grasses et en conserve, la charcuterie, le gibier, les abats, les tripes, les poissons en friture/en sauce, salés, les matières grasses cuites, le pain de son/seigle, tous les légumes et fruits crus ou cuit, ainsi que toutes les céréales complètes et non raffinées. Ce régime ne doit se faire que 7 jours maximum pour en voir les bénéfices. Sur du long terme il peut entraîner de la fatigue, et de la constipation, ce qui serait contre-productif(106).

Dans la vie quotidienne, nous pouvons conseiller un régime riche en aliments fibreux, à dose modérée tous les jours afin de faciliter le transit et éviter la constipation. S'il n'y a pas assez de fibres apportées par l'alimentation il existe des compléments alimentaires en vente libre afin d'accroître l'apport de fibres.

Les cubes Fruits&Fibres FORTE® du Laboratoire Ortis (Figure 31) permettent un apport de fibres naturel. Il est composé de tamarin qui favorise le transit par un effet de lest, de figue qui permet de déclencher le réflexe intestinal utile dans la défécation par un effet de lest également, de Carvi qui est favorable en cas de ballonnements, de pruneaux, rhubarbe et de dattes. Il est conseillé de prendre un cube par jour, de préférence le soir avec 500mL d'eau(107).



Figure 31 : Fruits&Fibres FORTE du Laboratoire ORTIS (107)

1.2 Accompagnement et prise en charge psychologique et social de la maladie

1.2.1 Appui et soutien des professionnels

La prise en charge physique de la maladie est importante pour améliorer le suivi et le confort des patients au quotidien. Cependant dans une maladie chronique, l'appui psychologique n'est pas à négliger. Il est tout aussi important. Les premiers interlocuteurs du patient sont les professionnels de santé, en premier lieu les médecins qui contribuent à l'annonce de la maladie. Le médecin est la première personne pouvant partager la détresse et les doutes du patient. Il a le rôle d'orientation, il permet de diriger les patients vers les voies médicales et les professionnels adaptés en fonction de l'évolution de la maladie. Le médecin peut être amené à diriger le patient vers un psychologue ou psychiatre si le besoin se fait ressentir. Ensuite, viennent les autres professionnels qui vont accompagner et soutenir les patients tout au long de leur maladie : le pharmacien en première ligne de leur traitement, infirmier(e)s, kinésithérapeutes, dentistes, etc... Chaque professionnel constitue un maillon permettant au patient de confier ses peurs, ses doutes, et poser ses questions.

Cette maladie est rare, et peu connue. De ce fait, la connaissance de la maladie, la culture médicale en tant que professionnel et notre formation nous permettent d'apporter au patient une prise en charge optimale et adaptée ainsi qu'un accompagnement primordial pour lui.

1.2.2 Associations de patients

Afin de soutenir les patients, il existe des associations de patients. Le pharmacien a pour rôle de faire le lien entre les patients et ces associations.

En France, il existe une seule association de patient : l'*Association des Sclérodermiques de France (ASF)*, fondée en 1989 et déclarée d'utilité publique depuis 2004. Cette association regroupe les patients atteints de sclérodermie mais aussi leurs conjoints, familles, amis et autres personnes se sentant concernés par la maladie. Cette association s'implique dans des actions sur la totalité de la France afin de pouvoir tisser et entretenir des liens avec les malades, échanger avec eux et les soutenir, en les aidant à mieux vivre avec la maladie. Le principal objectif de l'association est de diminuer l'isolement des patients atteints de la maladie. Leurs actions permettent également de rassembler un maximum de personnes afin de les sensibiliser et de soutenir la recherche médicale sur la sclérodermie.

L'association est représentée dans chaque département par un délégué qui va permettre de faire vivre l'association en programmant des rencontres, des rassemblements, tout simplement des moments d'échanges entre les adhérents de l'association. Il participe également à des « Forum d'associations dans les hôpitaux », au « Congrès de la Société Nationale Française de Médecin Interne », à des colloques, à des forums nationaux de la santé publique. Le délégué a pour rôle de mettre en place des présentations de la maladie dans des écoles et lycées, afin de sensibiliser les élèves.

L'ASF organise tous les 2 ans un congrès ainsi qu'une assemblée générale où des intervenants mettent en place des ateliers d'éducation thérapeutique sur des sujets précis afin d'améliorer la vie quotidienne des patients. De plus, des professionnels (médecins, professeurs) animent des sujets médicaux autour de la sclérodermie. Afin de soutenir les patients, et faire avancer la recherche, des collectes de fond sont organisées sous forme de course à pied, marathons, galas de boxe, marche solidaire ou autres activités sportives et culturelles comme des concerts, chorales, théâtres, festivals. L'ASF sollicite de nombreux célèbres médias afin de diffuser et sensibiliser la population sur cette maladie peu connue.

A ce jour et depuis l'année 2000, 157 protocoles de recherches ont été financé et 2 828 652€ ont été récoltés via l'ASF (108).

La fédération Européenne des associations de patients sclérodermiques (FESCA), regroupant 22 pays, célèbre la journée mondiale de la sclérodermie le 29 juin, accompagnée d'autres pays tel que l'Australie, le Chili, les États-Unis, le Brésil et encore d'autres. Autour de cette journée mondiale de sensibilisation, sont organisés des conférences médicales ainsi que des ateliers d'éducation thérapeutique(109).

Au Québec, il existe également une association : Sclérodermie Québec. Dans le même objectif que l'ASF, cette association assure un soutien psychologique pour les patients et un ressort financier pour la recherche. Des groupes de soutiens virtuels et réels sont formés afin d'écouter, accompagner et vaincre l'isolement des patients sclérodermiques. Des témoignages de patients viennent corroborer les groupes de soutien(110).

1.2.3 Programmes d'Éducation thérapeutique du Patient (ETP)

Soutenir le patient dans la maladie passe par le fait de l'aider à mieux vivre avec sa maladie au quotidien et à mieux l'accepter. Pour ce faire de nombreux programmes d'Éducation thérapeutique du patient existent tel que celui développé au Centre Hospitalo-universitaire de Montpellier : le programme « mieux vivre avec ma sclérodermie » est adressé aux patients et leur entourage. Le programme a pour objectifs de « comprendre la maladie ainsi que les facteurs environnementaux influents et son devenir, comprendre et suivre ses traitements, s'adapter à la gêne fonctionnelle et la fatigue liées à la maladie, prendre soin de ses mains, maintenir une bonne qualité de vie psychologique et sociale, parler de sa maladie et trouver un soutien auprès de son entourage »

Des ateliers individuels et collectifs sont réfléchis et réalisés autour de ces objectifs afin d’y prétendre au mieux. Ce programme (Figure 32) a lieu à l’Hôpital Lapeyronie à Montpellier, au pôle « Os et articulations » dans le département de rhumatologie. Il est possible de s’inscrire en contactant Christel GUIRAUDIE par mail (*c-guiraudie@chu-montpellier.fr*) ou téléphone (111).



Figure 32 : Programme d'ETP mis en place au CHU de Montpellier (111)

1.2.4 Thérapies alternatives

a) Hypnose

L’hypnose représente un état « altéré » de la conscience et la méthode qui mène à cet état. L’hypnose médicale est une alternative utilisée dans la sclérodémie notamment pour gérer l’anxiété avant une opération, elle permet aussi de diminuer les nausées, vomissements et les douleurs post-opératoires. Cette technique est citée dans le plan national de soin de la sclérodémie(2).L’hypnose s’est avéré être efficace chez certains patients souffrant de douleurs chroniques à la suite de la sclérodémie(112). L’hypnose médicale permet de réduire le stress mental, et certains symptômes somatiques. Il est possible d’orienter les patients vers

cette méthode afin de réduire l'anxiété et les douleurs. Cette technique étant subjective, elle s'avérera efficace sur des personnes dites réceptives(113).

b) Autres (114)

Chez certains patients faire des activités comme le tai-chi, le yoga, ou d'autres formes de méditation ou de respiration permet de réduire certains symptômes de la maladie.

Le tai-chi est un art martial originaire de chine, cette activité repose sur l'exécution de gestes lents qui permet de réduire le stress, et de favoriser la qualité du sommeil.

Le yoga est une pratique indienne, c'est une activité focalisée sur la méditation, la réalisation de postures et la concentration sur sa respiration. Tout comme le tai-Chi, le yoga s'avère souvent bénéfique sur certaines manifestations de la maladie, en particulier sur les douleurs chroniques, le sommeil, la fatigue et ainsi que le stress.

III. Prise en charge des conséquences de la sclérodermie sur la peau : conseils

La sclérodermie, qu'elle soit sous forme localisée ou sous forme systémique diffuse, peut présenter des atteintes cutanées (115). Tout comme celles citées en *partie II*, ces atteintes cutanées très souvent visibles, sont considérées « moins graves », mais n'en reste pas moins handicapantes et surtout inconfortables. Grâce à notre culture médicale et notre formation en tant que professionnel de santé, le principal objectif est de proposer un ensemble de solutions accessibles en officine afin de mieux accompagner le patient et faciliter son quotidien. Il est important d'aider le patient à retrouver un confort de vie personnel lorsqu'il est condamné à vivre avec une maladie incurable et évolutive telle que la sclérodermie.

1.1 Sclérodermie et peau : mécanismes et conséquences

La peau, lorsqu'elle est saine, constitue la principale barrière entre notre organisme et l'environnement extérieur. D'un point de vue anatomique, la peau se compose d'un tissu conjonctif organisé en 3 couches de la surface au plus profond : l'épiderme, le derme et l'hypoderme(116). Le derme profond ou encore l'hypoderme est la couche la plus affectée lors de la fibrose causée par la sclérodermie mais elle n'est pas la seule. L'épiderme est aussi très souvent atteint comme dans les plaques de morphee. Quantitativement, la composition de la peau va naturellement varier en fonction de l'âge, du sexe de la personne et de la zone concernée sur le corps. Dans une grande majorité, chez une personne ayant une peau saine, l'hypoderme est constitué d'environ 60 à 80% de collagène de type I, 15 à 25% de collagène de type III et 2 à 5% de collagène de type V. Le collagène joue un rôle structurel dans la peau, elle lui confère son élasticité et sa fermeté. L'hypoderme est également constitué d'une substance importante : l'acide hyaluronique qui sont des polysaccharides acides (117). L'acide hyaluronique assure, lui aussi, un rôle structurel lorsqu'il est de haut poids moléculaire et de grande taille (Figure 33). Il agit également sur l'activité des tissus en formant un grand volume et en modulant l'intégrité et la mobilité des cellules. Grâce à sa capacité à emmagasiner de nombreuses molécules d'eau, il assure la lubrification des tissus (118).

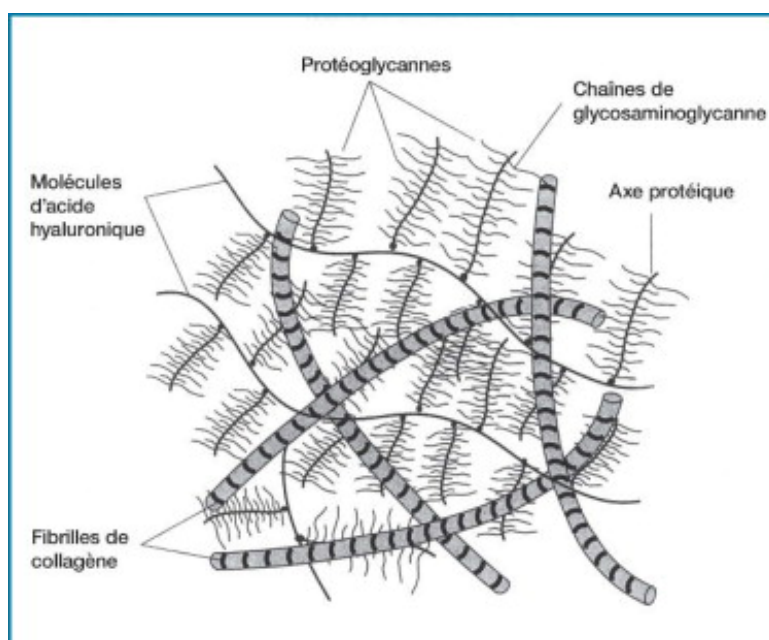


Figure 33 : Organisation de la matrice extracellulaire saine (118)

Chez les patients atteints de sclérodémie il est constaté une hyperprolifération de collagène au sein de l'hypoderme, ce qui provoque un épaissement, un durcissement et un dessèchement de la peau qui devient lisse et tendue. Afin de corroborer ce mécanisme, une exploration via une imagerie par résonance magnétique (IRM) a été effectuée chez 31 sujets sains et 10 sujets atteints de sclérodémie. Il a été constaté que chez les sujets sains l'IRM permet de voir de manière distincte les différentes couches cutanées alors que chez les sujets atteints de sclérodémie, des altérations de signal ainsi que des anomalies de morphologie ne permettent pas de les explorer individuellement (119).

Le durcissement induit la sécheresse qui présente un inconfort considérable et qui peut s'accompagner de prurit (120)(121). Les premières manifestations de la sclérodémie se traduisent par une phase inflammatoire due à la réaction auto-immune. Cette phase inflammatoire libère dans la peau de l'histamine qui peut être une autre origine du prurit.

1.2 Les eaux thermales

1.2.1 Le principe de la médecine thermique

La médecine thermique se pratique sous forme de cure dans un établissement thermal. Cette cure peut être conventionnée par la CPAM ou totalement à la charge du patient. Le principe

de cette médecine repose sur l'utilisation de produits thermaux naturels sous différentes formes : eaux, vapeurs, boues, gaz. L'eau thermale, par définition est une eau minérale souterraine. La composition géologique de ces produits leur confère des bienfaits qui peuvent être bénéfiques dans diverses pathologies, notamment rhumatologiques, respiratoires, gynécologiques, phlébologiques, neurologiques, cardio-artérielles, psychosomatiques, métaboliques, digestives, bucco-linguales, mais aussi dermatologiques ou encore les troubles du développement chez l'enfant. Ces 12 orientations représentent les domaines permettant une prise en charge par l'assurance maladie. Aucun traitement chimique n'est autorisé sur ces eaux thermales et leur composition minérale doit obligatoirement être stable. Les cures thermales ont pour but de compléter les traitements allopathiques et d'avoir un effet tant curatif que préventif sur la maladie. L'effet curatif repose sur la composition et les propriétés physiques des produits thermaux, sur leur mode d'administration mais aussi et surtout sur l'environnement offert dans les établissements dédiés (122)(123)(124).

1.2.2 Prise en charge de la cure thermale

La cure thermale dite conventionnée est prise en charge par la CPAM, si et seulement si, elle est prescrite par un médecin (traitant ou spécialiste), dans le but de traiter un domaine thérapeutique parmi les 12 définis par la CPAM. La cure conventionnée dure 18 jours dans un établissement lui-même conventionné par la CPAM. Les patients ne peuvent bénéficier que d'une seule cure thermale par an pour une seule affection, voire exceptionnellement 2, si l'établissement réunit le traitement de ces 2 affections. Avant la cure il est impératif de procéder à une demande de prise en charge auprès de la CPAM. L'assurance maladie fixera la prise en charge de la cure en fonction des ressources et de la pathologie de chaque patient (125).

1.2.3 Choix de l'établissement thermal

Chaque établissement thermal soigne des pathologies différentes. L'établissement le plus adapté sera choisi par le prescripteur en fonction de la pathologie à traiter(125).

Par exemple, les thermes situés à La Roche-Posay (86270) et Avène les bains (34260) traiteront les affections dermatologiques et les affections des muqueuses bucco-linguales. Les thermes de Saint-Gervais les bains (74170) traiteront les affections des voies respiratoires, dermatologiques et des muqueuses bucco-linguales tandis que les thermes de Molitg-les-

Bains (66500) et d'Uriage-les-bains (38410) traiteront en plus de ces 3 orientations, les affections rhumatologiques. Les thermes de Neyrac-les-Bains (07380) sont orientés vers la dermatologie et la rhumatologie. Les thermes de Balaruc-les-Bains (34540) ont pour orientation la phlébologie et la rhumatologie (123).

1.2.4 Composition des eaux thermales

Les eaux thermales sont enrichies en minéraux et oligo-éléments après avoir côtoyé les roches provenant de leur source (Figure 34)(126).

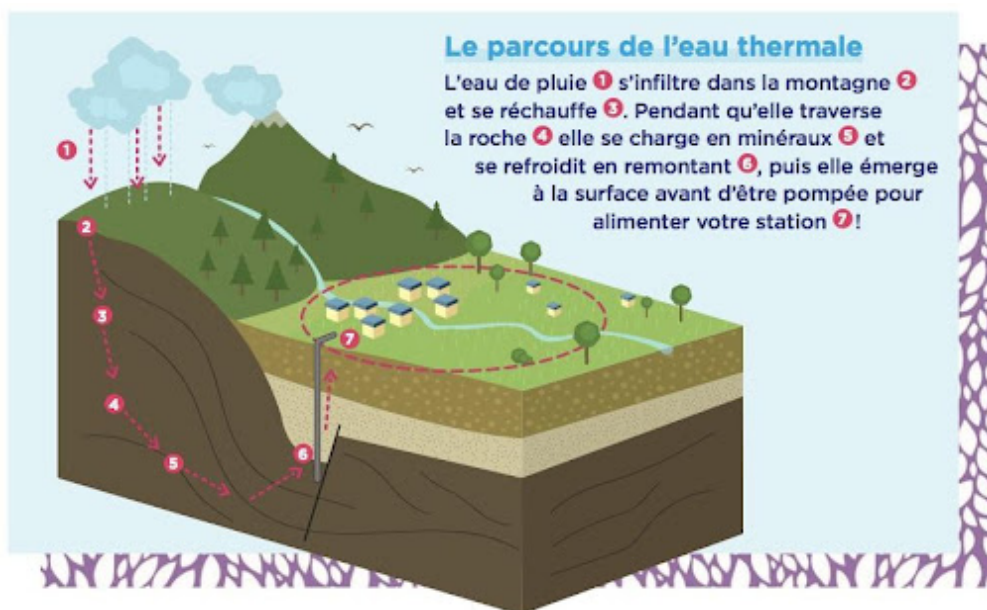


Figure 34 : Processus de formation de l'eau thermale (126)

En effet chaque composant confère des propriétés bénéfiques à l'eau thermale. Les eaux thermales bicarbonatées sodiques sont bénéfiques dans le traitement des affections digestives. Les eaux thermales à base de chlorure, notamment de chlorure calcique, permettent de stimuler la croissance et sont donc utilisées pour les troubles du développement de l'enfant mais aussi en rhumatologie ou en neurologie. Les eaux thermales enrichies en sulfates sont laxatives, diurétiques voire détoxifiantes. Les eaux riches en sulfate de calcium sont utilisées principalement dans les troubles urinaires et les affections métaboliques. Celles contenant du sulfate de calcium et magnésium sont utiles dans les affections dermatologiques surtout dans l'eczéma. Les eaux à base de sulfure sont connues pour leur action antibactérienne, de ce fait, on les utilise dans les pathologies des voies respiratoires. Dans le domaine dermatologique, il est possible de retrouver des eaux enrichies en bicarbonates, sélénium, silice, calcium, notamment dans les thermes de *La Roche-Posay*.

Cela leur confère des propriétés cicatrisantes, apaisantes et anti-inflammatoires. En effet, la silice permet cette action anti-inflammatoire tout en améliorant la souplesse et l'élasticité de la peau et en accélérant le processus de cicatrisation. Le sélénium a des propriétés antioxydantes et anti-inflammatoires en adaptant la production de cytokines et en régulant le système immunitaire. Le bicarbonate et le calcium, quant à eux, permettent de nourrir et contribuer au bon renouvellement de la peau (124)(127)(128).

1.2.5 Station thermale de Saint-Gervais-les bains pour la sclérodermie

La station thermale de Saint-Gervais-les-Bains, située dans le « pays du Mont Blanc » en Haute-Savoie dans la région Auvergne Rhône-Alpes, est spécialisée dans la dermatologie et propose un traitement à base d'eau thermale, riche en minéraux, oligo-éléments et naturellement chauffée, pour les personnes atteintes de sclérodermie. L'eau thermale de Saint-Gervais permet d'apaiser et surtout assouplir la peau qui, dans la sclérodermie à une tendance à se durcir. Elle va permettre de diminuer les douleurs en favorisant son élasticité. L'eau thermale de Saint-Gervais est composée de bore, cuivre, silicium, manganèse, soufre, magnésium, strontium, lithium ; elle est une trentaine de fois plus minéralisée qu'une eau de source classique. Durant 18 jours successifs, les soins auront lieu pendant 1h30, toutes les matinées sauf le dimanche (129).

a) Les différents soins prescrits

▪ **La douche filiforme**

Elle dure entre 1 et 3 minutes et doit être réalisée par un professionnel habilité : un médecin employé de la station. Cette douche possède des « jets fins » pouvant varier de 2 à 30 dixièmes de millimètre de diamètre sous haute pression, qui permettent un soin et un massage du derme en profondeur. Ce soin est primordial en dermatologie puisqu'il va permettre d'assouplir la peau au plus profond du derme et ainsi calmer la sensation prurigineuse due à la tension (130).

▪ **Bain général**

Ce soin dure environ 15 minutes. Au niveau dermatologique, il possède des propriétés apaisantes et cicatrisantes. Ce bain est bénéfique sur la circulation sanguine cutanée avec une chaleur optimisée et contrôlée, ce bain induit une action vasodilatatrice et anti-douleur.

De plus, il est reconnu pour permettre la relaxation et diminuer les contractures, ce qui est également bénéfique sur la raideur des articulations. Le fait d'immerger l'entièreté du corps permet le passage direct et immédiat des minéraux à travers la peau. Ce bain peut aussi être localisé, par exemple aux mains et/ou aux jambes. Il est réalisé en soin complémentaire et permet la décongestion de la peau, la diminution du prurit et la relaxation.

- **Pulvérisation générale**

La pulvérisation générale dure 15 minutes. Dans le cadre de ce soin, des fines gouttelettes d'eau thermale sont pulvérisées dans le but de décongestionner et assouplir la peau. La pulvérisation permet de diminuer la sensation de prurit et a des vertus relaxantes. La pulvérisation d'eau thermale peut également se faire localement sur le visage.

- **Douche céphalique**

Ce soin consiste à faire couler de l'eau thermale au niveau du cuir chevelu dans le but d'apaiser, adoucir, assouplir et cicatriser la peau.

- **Cure de boisson**

Le principe est de s'abreuver d'eau thermale tout au long de la cure. Cela permet de profiter de ses propriétés anti-inflammatoires. A cause de sa minéralisation très élevée, l'eau n'est buvable que sur prescription médicale.

b) L'environnement de la station thermale

Les stations thermales se trouvent, pour la plupart, dans des endroits calmes, arborés, reposants, généralement en montagne ou en bord de mer. Le contexte de la station concourt à la cure et permet au patient de se mettre en retrait de sa vie quotidienne afin de lui offrir une parenthèse et des résultats de soins optimisés. Le cadre relaxant et le fait que le patient soit au cœur des préoccupations fait partie du processus de soins durant ces 18 jours. Chaque soin est adaptable au patient et à l'avancée de sa maladie. De plus, des conseils personnalisés sont prodigués afin d'améliorer son quotidien et de lui permettre de mieux vivre avec sa maladie. Du fait d'être entouré de personnes partageant la même pathologie au sein de la cure lui permet de se sentir soutenu et moins seul face à la maladie, cela fait partie de la démarche de soin.

Les composants des différentes eaux thermales ont été étudiés et adaptés afin d'être utilisés dans des produits cosmétiques. Ces sont ces mêmes produits que l'on peut utiliser afin de faciliter le quotidien des patients atteints de sclérodermie.

1.3 Les conseils en officine : produits dermo-cosmétiques

La sclérodermie a un fort impact sur la peau. Le durcissement et la sécheresse de plusieurs parties du corps peuvent être inconfortables. Il existe sur le marché des combinaisons de composants formant des produits dermatologiques et cosmétiques pour remédier à ce problème.

Il existe plusieurs types d'agents hydratants notamment les agents hydratants occlusifs ou filmogènes, émoullients ou encore humectants. Les agents hydratants permettent d'améliorer la fonction de barrière cutanée et de prévenir la sécheresse en imitant le fonctionnement naturel de la peau. Une couche cornée en bonne santé a plusieurs façons de préserver son hydratation, notamment via le facteur hydratant naturel (NMF) composé d'acides aminés libres, acide pyrrolidone carboxylique, acide urocanique, acide lactique et urée. Ce sont des composants humectants très efficaces qui permettent d'attirer et retenir l'eau de l'atmosphère. Les patients atteints de sclérodermie possèdent une prédisposition à développer des éruptions cutanées accompagnées de prurit, comme par exemple, l'eczéma. L'efficacité de ces soins dépendra du dosage de chaque actif mais aussi et surtout de l'observance du patient. Les ingrédients très odorants et des composants gras peuvent paraître déplaisants et conduire à une mauvaise observance. De ce fait, en tant que professionnel de santé, il est important d'avoir connaissance de ce type de détail afin de prévenir et rassurer le patient.

a) Molécules d'intérêts pour la prise en charge de la pathologie

- Constituants hydratants émoullients

Les émoullients sont des produits chimiques qui permettent d'assouplir et de fournir une meilleure sensation en comblant les fissures entre les cellules de la peau qui se desquament. Ils procurent un « glissement » cutané en lissant la peau et possèdent un fort pouvoir lubrifiant. Cela permet d'avoir une peau dite « douce » et surtout plus souple. Les agents

émollients pouvant être utilisés sont par exemple les alcools et acides gras, les huiles et cires minérales, des extraits végétaux types avoine, le beurre de karité.

- *Constituants hydratants occlusifs*

Ce type d'agent permet de limiter la perte en eau en créant une barrière hydrophobe sur la surface de la peau pour éviter l'évaporation de l'eau. Ces agents jouent un rôle semblable aux bicouches lipidiques intercellulaires de céramide, d'acide gras libres et de cholestérol. Les agents occlusifs hydratants peuvent être des hydrocarbures tels que la paraffine, l'huile de vaseline, le squalane, mais aussi la cire d'abeille et les alcools gras comme l'alcool stéarylique. Ces molécules sont aussi retrouvées dans les produits émollients.

Il existe également des agents filmogènes hydrophiles qui ont la capacité de former des gels lorsqu'ils sont au contact de l'eau comme l'acide hyaluronique ou d'autres glycosaminoglycanes.

- *Constituants hydratants humectants*

Les agents humectants attirent l'eau et permettent à l'épiderme de s'hydrater grâce à l'eau retenue dans le derme. Ces agents sont ceux qui se rapprochent le plus des composants du système de facteur hydratant naturel (NMF). Parmi ces agents, il est possible de retrouver des polyols comme la glycérine, le mannitol ou le sorbitol, mais aussi les acides alpha-hydroxylés, ainsi que l'urée (131)(132).

1.3.1 Produits pour le corps

Sur le corps, des plaques de peaux dures et sèches peuvent apparaître la rendant raide et sèche. Cette sécheresse peut également s'accompagner d'une sensation prurigineuse. Parmi les patients atteints de sclérodémie, 42,6% indiquent le prurit comme un symptôme inconfortable voire gênant de la maladie. Afin de diminuer cette sensation de sécheresse, il est possible d'utiliser des agents hydratants sous différentes formes et dans diverses associations (133).

a) Produits dermocosmétiques pour le corps : lavants et soins

Il n'existe pas de traitement qui puisse contrer la fibrose de la peau. Cependant, une hydratation régulière et adaptée peut permettre de réduire l'inconfort grâce à des soins qui sont composés d'agents hydratants et émollients, voire antiprurigineux si possible.

Toute crème hydratante doit s'étaler sur peau propre et sèche. Tout comme l'usage de l'eau thermale dans les cures, il est possible d'utiliser au quotidien des soins à base d'eau thermale. Avène®, La Roche-Posay®, Saint-Gervais Mont blanc® ou encore Uriage® proposent des soins à base d'eau thermale provenant directement de leurs sources.

Compte tenu de la sécheresse extrême, il est conseillé d'utiliser des crèmes lavantes douces et surgrasses de préférence sans savon ou encore des huiles lavantes. Alors que le gel lavant sera composé de substances plutôt aqueuses, l'huile de douche sera composée de substances qui vont préserver le film hydrolipidique en laissant à la surface de la peau un film protecteur hydrophobe. L'huile de douche aura des propriétés dites « relipidantes », qui va permettre de « redonner le bon niveau de lipides » à la peau afin de mieux se protéger des agressions (134). Afin de ne pas irriter la peau déjà lésée, il est important d'avoir recours, dans la mesure du possible, à des produits hypoallergéniques ne contenant pas d'huiles essentielles, de conservateurs et de parfum de synthèse.

- XERACALM A.D Huile lavante relipidante, Avène®– *I-Modulia*®

Ce produit lavant élaboré par la marque Avène® possède de nombreuses propriétés grâce à sa composition. Tout d'abord, il est composé d'eau thermale issue de la source d'Avène-les-bains. L'eau thermale possède des propriétés apaisantes sur les démangeaisons grâce à sa richesse en minéraux et en oligo-éléments. La marque a exploité un actif post-biotique issue d'une culture de bactérie, contenue dans les sources profondes d'Avène : la bactérie *Aquafilus dolomiae*. Ce nouvel actif breveté nommé *I-Modulia* possède des propriétés antiprurigineuses, il permet d'accroître les barrières qui protègent la peau tout en luttant contre les irritations. La réponse inflammatoire, qui induit l'irritation de la peau, est la conséquence de l'activation de l'immunité innée. De ce fait, *I-Modulia*® a la capacité de moduler l'immunité innée par la voie des Toll like receptor (TLR), il permet de produire des peptides anti-microbiens et d'empêcher l'expression des cytokines impliquées dans les réponses des lymphocytes T auxiliaires. De plus, *I-modulia*® intervient dans le blocage du récepteur activé par la protéase (PAR) 2 et de la lymphopoïtine thymique-stromale (TSLP), ces deux facteurs sont spécifiquement impliqués dans le prurit (135). En plus de ce facteur anti-prurigineux, l'huile lavante se compose d'actifs relipidants : *Cer-oméga*. Ce sont des lipides similaires à ceux que l'on retrouve sur la peau et qui permettent de renforcer, nourrir et restaurer la barrière cutanée. Ce complexe de lipides lui confère son action relipidante qui est

indispensable chez les patients atteints de sclérodémie. Ce produit contient également des agents hydratants tel que la glycérine, ainsi que des agents émoullients comme l'huile de jojoba ou encore l'huile d'onagre. Ce produit lavant et nourrissant est conçu sans parfum et à pH 5,5, respectueux de la peau. Il peut être utilisé dès la naissance sur le corps, le cuir chevelu mais aussi sur le visage (136)(137). Ce produit coûte entre 15 et 20€ le flacon de 400mL.

- Baume relipidant XeraCalm A.D[®] - Avène (136)

L'intérêt dans la sclérodémie est d'utiliser le soin contenant les actifs les plus hydratants et émoullients. La composition d'un « baume » hydratant sera plus « riche » que celle d'une crème. Contrairement à la crème, le baume relipidant XERACALM A.D[®] contient plus d'agents émoullients tels que PEG-100 ou encore Myreth-3-Myristate mais les actifs principaux seront les mêmes que l'huile lavante : *I-Modulia*[®], *Cer-Omega* et l'eau thermale. Ce baume possède donc des propriétés hydratantes, émoullientes et surtout antiprurigineuses. Grâce au principe Cosmétique stérile[®] reposant sur un système de flacon pompe hermétique, la stérilité du produit est garantie à chaque utilisation, cela permet de rendre l'usage de ce produit plus hygiénique et permet d'assurer une conservation optimale des actifs. Ce soin hypoallergénique et sans conservateur respecte le pH de la peau et convient aux enfants dès le plus jeune âge. Il doit être appliqué 1 à 2 fois par jour sur la totalité du corps peu de temps après la douche pour une efficacité optimale.

L'usage de ces produits (huile lavante et Baume) peut être quotidien. En cas de démangeaisons trop importantes sur le corps, il est possible d'utiliser de façon complémentaire un produit qui a pour but d'apaiser instantanément en application localisée sur la partie où se trouve la démangeaison. Le produit XeraCalm A.D[®] concentré apaisant de la marque Avène peut être appliqué en plus de l'émoullient jusqu'à 4 fois par jour. Il est également doté de la biotechnologie *I-Modulia*[®] pour diminuer immédiatement le prurit. Le baume XeraCalm coûte environ une vingtaine d'euros.

Nous pouvons conseiller une routine (Figure 35) au patient à base des produits de la gamme XeraCalm A.D[®] en commençant par un nettoyage de la peau grâce à l'huile lavante, puis pour hydrater et apaiser, il est possible d'utiliser le baume de cette même gamme. En cas de démangeaisons prononcées sur une zone localisée, il est possible d'utiliser le concentré apaisant XERACALM A.D par-dessus le baume relipidant XeraCalm A.D.

Enfin, pour calmer le prurit sur des zones plus élargies, il est conseillé d'utiliser l'eau thermale Avène sous forme de spray. Cette routine coûte en moyenne une soixantaine d'euros.



Figure 35 : Exemple de routine au sein de la marque Avène® (136)

- Aloe Repair Oil® Laboratoire ARAGAN (Figure 36)

Aloe Repair Oil est un soin sous forme d'huile, composé d'aloë vera pure hautement concentrée grâce au principe de « double concentration ». C'est un processus de filtration mécanique par osmose inversée qui permet d'éliminer l'eau et de concentrer les actifs naturellement présents dans l'aloë vera.

L'aloë vera est un produit naturel très souvent utilisé en cosmétologie de nos jours. C'est une plante herbacée de la famille des Xanthorrhoeaceae. L'aloë vera est constituée de pas moins de 75 composés actifs. Parmi ces derniers il est possible de trouver des :

-Vitamines : notamment les vitamines A, C, E qui sont principalement antioxydantes, ainsi que la vitamine B12, B9 et la choline,

-Enzymes, telle que la bradykinase qui permet de diminuer l'inflammation, notamment en application locale sur la peau,

-Minéraux, dont font partis le calcium, le chrome, le cuivre, le sélénium, le magnésium qui sont indispensables aux fonctionnements de nombreuses enzymes dans diverses voies métaboliques,

-Sucres, sous forme de monosaccharides comme le mannose-6-Phosphate ou polysaccharides comme les glucomannanes. Ces derniers vont jouer un rôle anti-inflammatoire. De plus les mucopolysaccharides permettent de retenir l'humidité dans la peau,

-Hormones : Auxines et gibbérellines qui contribuent à la cicatrisation et à la régénération de la peau,

-Anthraquinones, qui sont des composés phénoliques. Certaines d'entre elles possèdent des propriétés analgésiques, antibactériennes et antivirales.

L'aloë vera permet d'avoir un effet cohésif au sein des cellules de l'épiderme, cette plante aura un rôle similaire aux émoullients en permettant d'assouplir la peau (139)(140).

Aloe Repair Oil® est conforme pour une utilisation tant sur le corps que le visage. Elle est composée également d'acide hyaluronique et d'huile végétale à base d'argan, bourrache ou encore camélia. Ce soin procure un effet hydratant grâce à l'acide hyaluronique qui va emmagasiner et retenir un maximum de molécules d'eau, d'autre part il aura des vertus émoullientes grâce aux huiles végétales et à l'aloë vera. Tout cela va atténuer les sensations d'inconfort et de prurit grâce aux propriétés anti-inflammatoires de l'aloë vera. Il est conseillé d'appliquer ce produit environ 2 fois par jour. Il est nécessaire de chauffer l'huile entre ces mains et masser les zones concernées entre 2 et 3 minutes jusqu'à pénétration complète du produit. Ce produit coute entre 10 et 12€ (138).



Figure 36 : Aloe Repair Oil® Laboratoire ARAGAN (138)

- Cas particulier : **Hyaluronic silicium® Laboratoire ARAGAN** (Figure 37), complément alimentaire par administration voie orale

Il existe également des compléments alimentaires qui peuvent jouer sur la souplesse de peau. Hyaluronic silicum[®] du laboratoire ARAGAN est un complément alimentaire sous forme de gel sublingual composé de 50 mg d'acide hyaluronique et de 40mg d'acide orthosilicique stabilisé par de la choline. Ce complément alimentaire est conçu pour une cure de 20 jours, à raison de 3 pressions sous la langue par jour. Les cures peuvent être renouvelées autant de fois que nécessaire, cependant il est vivement conseillé de faire une fenêtre thérapeutique d'au moins 1 mois, tous les 3 mois, afin de profiter de manière optimale des bénéfices de la cure. Le silicium est un composé naturellement présent dans le corps qui permet la structure de nombreuses macromolécules tel que l'élastine ou encore les protéoglycanes. Il est indispensable à la constitution des tissus conjonctifs. L'élastine permet d'assurer la souplesse tissulaire notamment de la peau mais aussi des artères et autres organes.

Le silicium est indispensable à la synthèse de l'élastine mais il permet aussi de conserver l'élastine déjà présent en inhibant l'enzyme responsable de sa dégradation : l'élastase et permet de réduire la rigidité des tissus conjonctifs (141)(142).



Figure 37 : Hyaluronic Silicum[®] Laboratoire ARAGAN (142)

b) Conseils associés

Ajouté à l'application régulière et généreuse de soins hydratants, il est conseillé de ne pas prendre de douche ou bain excédant un quart d'heure avec une eau tiède. L'utilisation de gants, fleur de douche, ou brosse de corps sont à proscrire car trop agressifs pour une peau déjà fragile et sensible. Concernant le séchage, il est important de prendre le temps de tamponner et de ne pas frotter la peau. Afin de profiter de manière optimale des bénéfices de la douche et des composants des soins, il est conseillé d'appliquer les soins maximum 3 minutes après le séchage (133).

1.3.2 Produits pour le visage

L'atteinte du visage dans la sclérodermie est particulière. Il existe un auto-questionnaire : « BoFa » soit « Burden of face affected » (Figure 38) qui permet au patient d'évaluer lui-même l'impact de l'atteinte du visage et le handicap que cela peut engendrer chez lui. A ce jour, c'est le seul questionnaire dédié exclusivement à l'atteinte du visage dans la sclérodermie. Chez plus de 90% des patients, l'atteinte du visage représente un handicap esthétique, fonctionnel et psychologique. Cette atteinte fait partie des plaintes les plus importantes et pourtant elle est rarement considérée.

Le questionnaire BoFA comporte 20 items représentés par 4 dimensions. La première dimension se compose de 13 questions tournées sur « l'estime de soi ainsi que le regard des autres ». La deuxième se compose de 3 questions axées sur « l'abandon de la médecine et l'inquiétude sur l'avenir ». La troisième aborde « la sexualité » en 2 questions et enfin la quatrième et dernière dimension possède 2 questions sur « les loisirs ». Le questionnaire aboutit sur un score global compris entre 0 (l'atteinte n'a aucun impact) et 100 (l'impact est considérable). Ce score est la somme des notes obtenues à chaque question. À chaque question, le patient peut répondre par « jamais » (score 0), « rarement » (score 1), « quelques fois » (score 2), « souvent » (score 3), « très souvent » (score 4), « en permanence » (score 5), ou « non concerné(e) » (score 0). Le but premier de ce questionnaire est de mettre à disposition des patients un outil compréhensible et à leur portée afin qu'ils puissent exprimer de façon claire l'impact physique et psychologique de la maladie sur leur visage et qui sera facilement exploitable par les professionnels de santé (143). Ce questionnaire permet aux médecins et autres professionnels de santé de mieux prendre en charge le patient, avec un suivi approprié en élaborant un protocole de soin et un accompagnement adapté pour améliorer sa qualité de vie au sein de cette maladie incurable. Selon l'OMS « *la santé est un état de complet bien-être physique, mental et social et ne consiste pas seulement en une absence de maladie ou d'infirmité* » (144). De ce fait, il est important de prendre en compte la condition psychologique des patients atteints de sclérodermie afin d'améliorer la façon dont ils peuvent vivre la maladie. D'une certaine façon, le fait de réduire l'impact négatif que peut apporter l'atteinte de la maladie sur le visage leur permettra de mieux vivre la maladie dans son ensemble. Ce questionnaire est aussi un très bon outil afin d'évaluer l'efficacité des protocoles mis en place. Il peut être intéressant de le mettre à la connaissance du pharmacien

et de le reproduire afin de voir si la vision du patient sur l'atteinte de son visage a changé et si les solutions proposées ont été bénéfiques.

Pour chacune des affirmations suivantes, 7 réponses vous sont proposées. Il n'y a ni bonne, ni mauvaise réponse. Répondez le plus spontanément possible Une seule réponse possible	En permanence	Tres souvent	Souvent	Quelques fois	Rarement	Jamais	Non concerné(e)
Avez-vous éprouvé une inquiétude pour votre avenir ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous été préoccupé(e) par le regard des autres ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous évité d'apparaître sur les photographies ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous eu besoin d'expliquer à des étrangers votre atteinte du visage ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En raison de votre atteinte du visage, avez-vous appréhendé le premier contact ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En raison de votre atteinte du visage, avez-vous eu le sentiment d'être diminué(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L'image que le miroir vous renvoie vous-a-t-elle angoissé(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous eu l'impression que votre atteinte du visage représentait un handicap (esthétique ou physique) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Echanger un baiser a-t-il été une source d'angoisse ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Votre atteinte du visage a-t-elle provoqué une diminution du désir sexuel de votre conjoint ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En raison de votre atteinte du visage, avez-vous évité les activités de plein air (piscine, plage...) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En raison de votre atteinte du visage, avez-vous hésité aux soins chez le dentiste ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Le regard qu'ont porté des enfants sur votre atteinte du visage vous a-t-il blessé(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Votre atteinte du visage a-t-elle rendu votre vie sexuelle difficile ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous eu un sentiment de honte en raison de votre atteinte du visage ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous eu l'impression d'être dévisagé(e) par les autres en raison de votre atteinte du visage ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En raison de votre atteinte du visage, avez-vous eu tendance à vous replier sur vous ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous eu, en raison de votre atteinte du visage, le sentiment de ne pas être à la hauteur ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Avez-vous redouté ou avez-vous renoncé à une exposition solaire ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous êtes-vous senti abandonné(e) par la médecine ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Figure 38 : Questionnaire BoFA (143)

La sclérose de la peau au fil du temps provoque une raideur caractéristique et induit une sécheresse cutanée. Ce durcissement de la peau est à l'origine de la diminution de l'ouverture buccale et de l'amincissement des lèvres ; ainsi de nombreux soins sont proposés.

a) Soins dermocosmétiques pour le visage

Il est indispensable d'utiliser des produits adaptés au visage, qui est une zone sensible très exposée aux facteurs extérieurs. Il existe une multitude de soins pour hydrater le visage en fonction de la typologie de la peau de chacun (normale, mixte, grasse, sèche, acnéique etc.). Les marques thermales possèdent des soins adaptés pour les peaux très sèches.

Avène[®] propose le baume apaisant réparateur Baume Tolérance Control[®] qui associe la technologie Cosmétique stérile[®] et une composition à 99% d'ingrédients d'origine naturelle (Figure 40). Ce baume possède une texture riche, il permet d'hydrater et également d'apaiser les irritations qui peuvent survenir. Il est dépourvu de parfum et sa formule Cosmétique stérile[®] permet de l'isoler de l'air extérieur ainsi que des bactéries et de garantir une efficacité du produit jusqu'à la fin de son contenant sans ajout de conservateur. Ce baume contient un actif postbiotique breveté issu de l'eau thermale d'Avène-les-bains : le D-sensinose™. Il a été extrait, via un processus biotechnologique, de la souche *Aquaphilus Dolomiae*. Cet actif a la particularité d'avoir une action directe sur les neurones sensoriels en régulant sa réactivité, cela va lui permettre de diminuer les sensations d'inconfort de type tiraillement ou picotement. Ces sensations d'inconforts viennent principalement du fait que le seuil de tolérance de ces neurones sensoriels, en périphérie de la peau, est faible. Ce soin permet une peau calmée en 30 secondes, hydratée durant 24 heures et une restauration de la barrière cutanée en 48 heures. Le *D-sensinose*[®] au sein de ce soin est formulé avec d'autre composant s'inscrivant dans une formule « biomimétique skin affinity ». Cette formule a pour but d'imiter la composition naturelle de la peau en s'en rapprochant le plus possible. Il est composé, entre autres, de glycérine, cire d'abeille, beurre de karité, et évidemment d'eau thermale. Afin d'optimiser son efficacité, ce produit doit être appliqué le matin et le soir après un nettoyage de la peau, sur le visage, le cou et le contour des yeux. Ce produit coûte généralement entre 15 et 20€ (145).



Figure 40 : Baume Tolérance control, Avène® (145)

Le laboratoire La Roche-Posay propose un soin riche et intense : **La crème NUTRITIC INTENSIVE RICHE** (Figure 39). Cette crème multi-reconstituante profonde apporte souplesse et apaisement et permet de soulager les sensations douloureuses liées à la sécheresse de la peau. Ce soin est hypoallergénique, non comédogène et testé sur des peaux sensibles sous contrôle dermatologique. Il allie des composants telle que la glycérine, qui permet d’hydrater mais aussi de maintenir l’hydratation naturelle de la peau, ainsi que du stérate de glycéryl qui est un dérivé de l’huile de palme et de la glycérine végétale issue de la noix de coco qui permet de lisser et adoucir la peau. Il est également composé de *MP-LIPIDES* qui ont prouvé leur efficacité dans la synthèse de facteurs d’hydratation, de lipides ainsi que de protéines essentielles pour une peau protégée. Il contient également du beurre de karité qui permet de reconstituer et nourrir le film hydrolipidique de la peau. Il est possible de retrouver du niacinamide aussi appelé vitamine B3, qui aide à protéger et apaiser la peau. Enfin, le principal composant reste l’eau thermale, qui permet une action apaisante, notamment dans les sensations de tiraillement et picotement. Il est conseillé d’appliquer cette crème matin et soir sur le visage et le cou. Ce produit coûte en moyenne une vingtaine d’euros (146).



Figure 39 : Crème Nutritic Intense Riche, La Roche-Posay® (146)

Il semble important d'allier utile et agréable pour les personnes atteintes de cette maladie incurable. L'apparence de ces personnes peut parfois conditionner leur estime de soi et leur confiance en eux. Cela peut, in fine, avoir un effet très souvent positif sur le vécu de la maladie et sur l'observance des soins.

La Rosée[®] Cosmétiques est une marque française conçue par deux jeunes pharmaciens. L'objectif premier de la marque est de proposer des soins cosmétiques avec une majorité d'actifs d'origine naturelle et éco-responsables. Cette marque met un point d'honneur dans le choix des composants afin qu'ils soient efficaces tout en préservant l'environnement. La marque propose des soins cosmétiques pour le visage, notamment la crème hydratante, le sérum désaltérant ainsi que le baume multi-usage (Figure 41). La crème hydratante de La Rosée[®] est formulé pour des peaux sensibles et très sèches, elle nourrit, apaise et repulpe. Elle est enrichie en beurre de karité BIO, ce composant émollient va, non seulement, hydrater profondément la peau mais aussi et surtout maintenir cette hydratation afin de limiter la perte en eau. Le beurre de karité contient de nombreux acides gras tels que l'oméga 6 et 9 qui ont pour but de réparer la peau et de l'assouplir afin de réduire la tension et les sensations d'inconfort. La crème hydratante contient également de la glycérine. Enfin, les feuilles de thé blanc contenues dans la crème, possèdent des actifs qui vont illuminer le visage et favoriser un teint éclatant. Ce soin est formulé avec 97% d'ingrédients d'origine naturelle, il est testé sous contrôle dermatologique et ne contient pas d'huiles essentielles, il peut donc convenir à des femmes enceintes. Bien que ce soin soit riche, sa texture reste onctueuse et non grasse, ainsi son application matin et soir reste facile et agréable. Ce soin coûte environ 20€.

La Rosée[®] Cosmétiques propose également un sérum (Figure 41), avec une galénique plus fluide et légère que la crème. Ce sérum est formulé de 99% d'ingrédients d'origine naturelle et biodégradable. Il contient de l'acide hyaluronique à haut et bas poids moléculaire. L'acide hyaluronique à bas poids moléculaire va pénétrer l'épiderme afin de l'hydrater et ainsi repulper la peau, tandis que le haut poids moléculaire fournit la réserve d'eau à la surface de la peau afin de limiter la perte. Ce sérum est également composé de glycérine et d'aloé vera afin d'hydrater et apaiser ainsi que d'extrait de pomme BIO, qui joue un rôle d'anti-oxydant. Ce sérum peut être appliqué avant la crème hydratante. Ce sérum coûte aux alentours de 26€. La marque propose également un baume SOS réparateur (Figure 41), pour les peaux les plus sèches. Ce baume est formulé avec 100% d'ingrédients d'origine naturelle. Il est extrêmement

concentré en huiles, cires et beurres végétaux, cire d'abeille et de tournesol, d'huile de tournesol, de coco, ricin, olive, avocat et jojoba et de beurre de karité. Il possède un fort pouvoir de réparation, protection et hydratation. Ce baume possède une galénique solide qui se liquéfie lors de son application. Ce soin est formulé sans eau et conservateur et convient à tous, dès la naissance. Il coûte environ une quinzaine d'euros (147).



Figure 41 : Crème hydratante, sérum visage, et baume SOS réparateur, La Rosée Cosmétiques® (147)

b) Lèvres

Il est extrêmement important de porter une attention particulière à l'hydratation des lèvres et de son pourtour. En effet, il a été constaté dans la sclérodémie, que la peau au niveau de la bouche devenait particulièrement raide et sèche au point de limiter l'ouverture buccale. Il est important de maintenir cette zone hydratée et lui apporter des soins qui permettent de maintenir l'élasticité. Pour ce faire, il existe un grand choix de soins pour les lèvres sur le marché. De nombreuses marques utilisant de l'eau thermale proposent des produits adaptés (Tableau 4).

Tableau 4 : description de soins pour les lèvres à base d'eau thermale

Marque	Action	Visuel
<p>AVÈNE®</p> <p>Cicalfate Lèvres baume réparateur (148)</p>	<p>Ce baume est conçu pour les lèvres victimes d'une sécheresse très importante. Il nourrit, répare, apaise et protège les lèvres. Il est utilisable sur la zone peri-orale. Il contient une formulation possédant un haut pouvoir hydratant, pouvant aller jusqu'à 6h et résistante à l'eau. Ce produit coûte entre 8€ et 10€.</p>	
<p>La Roche-Posay®</p> <p>Nutritic Lèvres (149)</p>	<p>C'est un soin pour les lèvres extrêmement desséchées. Il permet de pallier les 4 principaux signes de cette sécheresse : les picotements, la fragilité, les gerçures et la finesse. Il est composé de biolipides et de céramide 5 qui permettent de reconstituer la barrière cutanée. Ce produit coûte entre 5€ et 9€.</p>	
<p>URIAGE®</p> <p>Bariéderm-Cica Baume lèvres protecteur (150)</p>	<p>Ce soin est formulé pour les lèvres d'une sécheresse extrême. Grâce à un complexe breveté, POLY-2P™, il offre une triple action : il répare, apaise et protège. Il est également composé de phytosqualanes et phytostérols qui permettent de pallier le tiraillement. Ce produit coûte entre 4€ et 7€.</p>	

D'autres marques moins représentées comme **Gabriel Couzian**® propose des soins pour les lèvres sous forme de baume. Le baume à Lèvres végétal Miel Coco Grenade (Figure 42) est conçu pour les « dessèchements rebelles ». Ce soin est élaboré à 100% avec des ingrédients d'origine naturelles : huile vierge végétale de coco, cire d'abeille, beurre de karité, miel, grenade, et enfin un actif apaisant de la réglisse nommé enoxolone. Le baume possède une très grande rémanence pour résister plusieurs heures à la salive et aux agressions extérieures. De ce fait, il n'est pas nécessaire de renouveler l'application au-delà de 2 à 3 fois par jour. Il peut être utilisé en base avant le maquillage des lèvres. Il permet une réparation, protection et induit la souplesse des lèvres et des zones peri-orales. Compte tenu de sa composition, ce baume peut être adopté pour d'autres utilisations, en cas de sécheresse sur les parties les plus sensibles du corps. Sa composition lui attribue des vertus bactéricides, fongicides et virucides, Il peut être utilisé dès la naissance. Sa composition entièrement naturelle rend sa possible ingestion totalement sécuritaire, en cas d'allaitement. Il est utile en cas de crevasses qu'elles soient sur les mains, les pieds ou même lors de l'allaitement, d'irritations et de cicatrice, de déshydratation, d'acné ou même couperose. Ce baume peut donc s'avérer être le couteau suisse de nos patients atteints de sclérodémie. Son format pratique et nomade permet de pallier toute situation. Ce produit coûte entre 10€ et 15€ (151).



Figure 42 : Baume à Lèvres, Gabriel Couzian® (151)

c) Cas particulier du maquillage correcteur

La dilatation des vaisseaux sanguins provoque sur le visage, le cou et parfois le décolleté, des points rouges communément appelé télangiectasies (Figure 43a). Ces taches sont localisées à la surface de la peau et ne présentent pas de risque de se transformer en cancer. Les télangiectasies sont des manifestations qui sont intégrées dans les critères de classification ACR/EULAR témoignant de la sclérodermie. Elles peuvent s'accompagner de problèmes de pigmentation (Figure 43b) aux alentours des lèvres, avec dépigmentation ou hyperpigmentation (152). Le problème des télangiectasies et autres pigmentations est uniquement esthétique car ces dernières sont indolores.



Figure 43 : Exemple de télangiectasies(a) à gauche et hypopigmentation (b) à droite (152)

Pour pallier le côté inesthétique des télangiectasies ou de l'hypopigmentation, il est possible d'appliquer des maquillages correcteurs. Le maquillage de camouflage existe depuis de nombreuses années, en effet selon la British Association of Skin Camouflage (BASC), en 1918 Max factor a mis en lumière le principe de « l'harmonie des couleurs », cela signifiait que tous les produits étaient « harmonisés » pour être en adéquation avec la couleur naturelle de la peau, des yeux ou encore des cheveux. Max factor a propulsé le maquillage au grand public en le rendant accessible et accepté socialement. De la même façon, la première et seconde guerre mondiale ont permis de faire progresser l'art du maquillage correcteur, notamment pour dissimuler les blessures des soldats défigurés par des actes chirurgicaux de reconstruction, des cicatrices de brûlures ou simplement des cicatrices dues à la guerre. Le maquillage camouflage a été initié par des figures qui ont marqué ce concept tels que Elizabeth Arden, Thomas Blake ou Sir Archibald (153). Le maquillage n'a cessé d'évoluer jusqu'à aujourd'hui où il est largement utilisé et répandu pour améliorer notre apparence en comblant les irrégularités de la peau, atténuer des pathologies de la peau, ou simplement pour le plaisir. Le maquillage médical est une solution permettant aux patients de reprendre

confiance en eux et être maîtres de leur apparence sans subir le regard d'autrui. Cela permet un impact psychologique positif en nourrissant l'estime et la confiance en soi.

Le maquillage médical doit respecter quelques caractéristiques (154)(155):

-la formulation doit être : adaptée aux peaux particulièrement sèches ou irritées, hypoallergénique et non comédogène, avec un indice solaire conséquent pour assurer une entière sécurité, même sur les peaux abimées,

-le maquillage doit assurer une longue tenue (au moins 10 heures) et doit être résistant à l'eau et à la transpiration,

-le maquillage correcteur doit être facile au retrait, il ne doit pas provoquer d'irritations ou de rougeurs,

-le maquillage correcteur doit être compatible avec les autres produits de maquillage susceptibles d'être utilisés après l'application de ce dernier.

- **AVÈNE® – Gamme Couvrance et Haute protection**

La marque Avène, à base d'eau thermale, propose une gamme de maquillage (Figure 44) testée sous contrôle dermatologique qui assure des ingrédients adaptés pour des peaux sensibles. Leur gamme de maquillage allie haute correction, hydratation, et longue tenue (12 heures) et surtout une application facile grâce à des textures adaptées. Cette gamme propose des soins sous forme de « sticks » correcteurs de différentes couleurs en fonction des zones à camoufler. Ces sticks possèdent une formulation adaptée aux peaux sensibles et un indice de protection solaire. La particularité de ces sticks repose sur leur pouvoir neutralisant de couleurs. Le stick correcteur vert est le plus adapté dans les télangiectasies car il permet de neutraliser les rougeurs et les imperfections cutanées sévères localisées. De plus, afin de remédier aux problèmes de pigmentation, cette gamme propose des fonds de teint plus ou moins couvrants, de différentes teintes, adaptés pour les peaux sensibles, le tout avec un indice solaire. Le fond de teint adapté doit être appliqué après le stick afin d'obtenir un teint uniforme. Les correcteurs dans cette gamme existent également sous forme de pinceau ou de crème de teint sans transfert qui peut aussi être appliquée sur le corps, en cas de pigmentation inégale ailleurs. Dans la gamme haute protection, Avène propose aussi une crème compacte teintée composée d'un filtre solaire maximal (SPF50) à base de filtres minéraux et formulée pour les peaux sensibles et intolérantes avec une teinte irrégulière. Cette crème compacte

teintée contient de la provitamine E qui est un antioxydant permettant de rajouter une protection cellulaire contre les radicaux libres (156).



Figure 44 : Gamme de maquillage d'Avène® (156)

▪ Vichy® - Gamme Dermablend

La gamme Dermablend de Vichy® (Figure 45) possède une formulation hypoallergénique. Elle est testée sous contrôle dermatologique et est composée d'eau volcanique de Vichy connue pour ses vertus apaisantes. Afin de garantir une longue tenue (16 heures), les produits sont concentrés en pigments et en agents « soft focus », qui sont des agents dits resurfaçants, permettant de modifier l'aspect visuel de la peau en réduisant les rides. Cette gamme est connue pour être hautement couvrante. Concernant les peaux sèches, comme retrouvées dans la sclérodémie, il est conseillé d'utiliser le fluide correcteur Dermablend composé de glycérine et d'huile végétale. Il permet de masquer les rougeurs tout en hydratant la peau. Cependant, ces produits ne possèdent pas de protection solaire, il est vivement conseillé de rajouter une protection solaire en cas d'exposition pour ne pas accentuer les irrégularités de pigmentation (157).

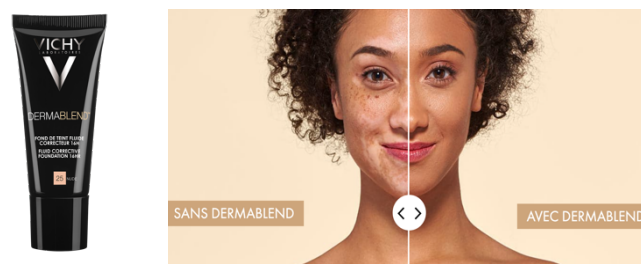


Figure 45 : Fluide Dermablend de Vichy® (157)

▪ La Roche-Posay® - Gamme Tolériane maquillage

La gamme de maquillage Tolériane de La Roche-Posay® (Figure 46) est formulée pour les peaux sensibles, intolérantes et à tendance allergique. Les fonds de teint et correcteurs, qu'ils soient fluides ou compacts, possèdent une haute couvrance, une correction immédiate ainsi qu'une longue tenue (16 heures) avec une protection solaire. La Roche-Posay garantit une charte de sécurité : chacun de ses produits est sans parfum et non comédogène. Ils sont composés de pigments minéraux qui permettent de protéger contre la lumière visible, de neurosensine qui permet d'apaiser la peau et d'eau thermale qui calme et réduit les irritations (158).



Figure 46 : Produits de la Gamme Tolériane (158)

1.3.3 Produits pour les mains et les pieds

Le durcissement de la peau s'étend également aux extrémités des membres. A ce niveau, l'induration de la peau des doigts et des orteils met les articulations en tension. Cette induration est à l'origine de la sclérodactylie. Au fur et à mesure de l'induration, les plis et la forme des doigts disparaissent, ils se recourbent et sont difficiles à plier (Figure 47). Cela peut engendrer des douleurs au quotidien et représente un vrai handicap. En plus des maux de la maladie, les mains et les pieds sont des zones directement et constamment exposées aux agressions extérieures. De surcroît, les pieds sont conçus pour porter notre poids quotidiennement ce qui provoque une peau physiologiquement plus épaisse.

Il est aussi important de marquer une attention particulière au niveau de ces extrémités afin d'éviter de créer des ulcères digitaux.



Figure 47 : Atteintes des mains et plaques indurées sur le pied d'un patient atteint

L'urée est un agent dermatologique très utile car il possède un effet humectant qui améliore l'hydratation de la peau et permet également d'assouplir la kératine épidermique. C'est une molécule dite hygroscopique, capable d'absorber l'eau présente dans l'épiderme en tant que composant du facteur naturel d'hydratation (NMF). L'urée est également connue pour augmenter la pénétration cutanée et ainsi optimiser l'action topique d'autres composants. Ce principe actif joue divers rôles en fonction de sa concentration, en dessous de 10% dans la formulation, il exerce une action hydratante, au-delà de ce seuil il exerce en plus, son action kératolytique (159)(160).

a) EUCERIN® Gamme UreaRepair

La marque EUCERIN® travaille en étroite collaboration avec les dermatologues et propose de nombreux soins telle que La gamme *UreaRepair* d'EUCERIN® (Figure 48) à base d'urée à différentes concentrations. Il existe une crème pour les pieds composée principalement de 10% d'urée, de céramide et d'autre facteurs naturel d'hydratation (NMF). Ce soin est conçu pour les pieds secs et rugueux, qui sont susceptibles de tirailler. D'après la marque, 604 personnes sujets aux pieds très secs voire craquelés ont testé la crème durant 10 jours, 97,4% ont remarqué une amélioration de la sécheresse, et 95% ont constaté une amélioration visible de l'état de la peau (161–163). Cette crème s'applique 2 fois par jour, sur des pieds propres et secs, en massant délicatement. La crème pour les mains possède la même composition mais avec une concentration d'urée de 5%. La peau des mains est en général moins épaisse que celle des pieds, il est important d'axer sur un maximum d'hydratation. La crème main s'applique aussi souvent que nécessaire dans la journée. Eucerin® commercialise également une crème contenant de l'urée concentré à 30% pour les zones les

plus indurées et rugueuses. Ce traitement intensif localisé permet de lisser et adoucir la peau dans les cas les plus graves. Ce soin ne doit pas s'appliquer sur tout le corps mais seulement sur des localisations précises (Mains, pieds, genoux, coudes) (161–163). Les produits de cette gamme coûtent entre 7 et 12€. Cette gamme existe aussi pour le corps, les lèvres, ou encore le visage. Elle permet une hydratation intensive et longue durée.



Figure 48 : Gamme UreaRepair, EUCERIN®(161-163)

b) Soins isolants et barrières

L'atteinte des mains et pieds dans la sclérodémie se traduit également par le syndrome de Raynaud. Afin de minimiser ce problème, il est important d'appliquer des crèmes isolantes afin d'éviter les conséquences de la variation subite de température et procurer un effet « seconde peau » face au froid (Figure 49). Il est possible d'utiliser des soins de la marque A-DERMA® issue de la gamme *Dermalibour + Barrier*. En plus d'être isolant, ce soin est également hydratant. Il est composé d'un complexe d'actifs d'origine naturelle notamment, un extrait de *plantules d'Avoine Rhealba*®, qui a pour but d'apaiser la peau agressée, ainsi que l'association de Cuivre et de Zinc afin de jouer un rôle assainissant et antibactérien. Il est également composé de cire d'abeille, triglycéride et glycérine qui forme le complexe « Second Skin System », dans le but d'isoler, protéger et hydrater. Ce soin isolant, grâce à son effet « seconde peau » résiste jusqu'à cinq bains après une application et ce quel que soit le type d'eau : douce, chlorée ou salée(164). Dans la même catégorie, la marque DUCRAY® propose la gamme *Dexyane* qui contient la crème barrière isolante. Ce soin permet de protéger des agressions extérieures grâce à sa synergie de composants hydrophobes.

Il contient de la glycérine qui permet de nourrir et restituer le film hydrolipidique qui protège la peau, de l'*hydroxydécine*® un actif breveté qui stimule l'hydratation naturelle de la peau en boostant la synthèse de filaggrine. La filaggrine est une protéine retrouvée dans les kératinocytes. Il est également composé de cire d'abeille. Tout comme la crème *Dermalibour + Barrier*, ce soin résiste à cinq lavages après son application (165). Enfin, la marque thermale URIAGE® propose, dans sa gamme *Bariéderm*, la crème isolante. Ce soin se compose du même complexe breveté contenu dans le soin pour les lèvres POLY-2P™. Ce complexe permet d'isoler en surface et de restaurer en profondeur. L'eau thermale présente permet d'apaiser la peau agressée. Ces soins coûtent en moyenne une dizaine d'euros et peuvent être utilisés sur les mains comme sur les pieds (166).



Figure 49 : Crèmes isolantes (164-166)

c) Soins pour les ongles

La sclérodémie a aussi un impact sur les ongles. En effet, ces derniers se raccourcissent drastiquement, ils ont tendance à se recourber et dans les cas les plus graves, disparaître car il n'est plus soutenu ni par l'os, ni par le tissu environnant. Il est nécessaire de couper et protéger l'ongle afin d'éviter toute infection. Seuls les traitements par voie orale pour ralentir la sclérodémie auront un réel impact. Cependant, il est possible de conseiller quelques produits afin de rendre la routine de soin des ongles plus simple. Il est également constaté une hypertrophie des cuticules qui deviennent dures et se fendillent (167).

Il est possible de conseiller un durcisseur vitaminé tel que celui de la gamme ECRINAL® pour les ongles fragiles, ternes et cassants. Ce soin sous forme de vernis permet de réparer mais aussi de protéger les ongles d'éventuelles agressions bactériennes ou fongiques. Il est conseillé d'appliquer ce produit au moins 3 fois par semaine. Il est possible de mettre un vernis décoratif par-dessus, en revanche ce dernier doit être enlevé avant de refaire une application. Ce soin est composé de silicium, méthionine, acétyl méthionate de zinc, pro-vitamine B5, Lipesters® Capryloyl Soie Sérine (action antibactérienne et antifongique, réparatrice et hydratante) (168). De plus pour les cuticules, il est possible d'utiliser un soin spécifique tels que les soins de la marque MAVALA® afin de les ramollir et ainsi en faciliter leur retrait. Leurs soins existent en crème, huile, eau émolliente voire même en stylo enrichi en huiles (figure50) (169). Ces produits coûtent en moyenne une dizaine d'euros.



Figure 50 : Soins pour les ongles et les cuticules (168)(169)

Le nettoyage des ongles doit se faire en douceur et dans le respect des ongles déjà fragilisés. Il est important d'utiliser un dissolvant doux adapté. ECRINAL® propose un dissolvant (Figure 51) qui permet de retirer toutes traces de vernis et produits en laissant sur l'ongle un film protecteur. Ce dissolvant se compose de Lipesters® de soie, ainsi que d'huile de calendula et ricin. Il est formulé sans paraben, ni acétone(170).



Figure 51 : Dissolvant doux, sans acétone, ECRINAL®

1.3.4 Préparation magistrale

L'intérêt des préparations magistrales est qu'elles sont adaptées à la pathologie connue du patient. La différence avec le soin sur mesure est qu'il n'y a pas de diagnostic profond de la peau en amont. Afin de faire la bonne formulation de préparation, le prescripteur se base sur sa consultation, son diagnostic et les symptômes déclarés par le patient. L'avantage de la préparation magistrale contrairement à tous les soins sus-cités, est qu'elle peut être prise en charge par la caisse primaire d'assurance maladie à condition de respecter des objectifs précis, établis par le code de la santé publique :

« -l'objectif thérapeutique : seules les préparations poursuivant à titre principal une visée thérapeutique sont prises en charge, ce qui exclut les préparations à visée cosmétologique, diététique, d'hygiène.

-l'efficacité thérapeutique : il faut que l'efficacité des composants soit établie, les préparations à base de plantes et d'oligo-éléments ne sont pas pris en charge en raison d'une efficacité mal établie (...).

-l'absence de spécialité ou produits équivalents commercialisés, remboursables ou non et répondant au même usage thérapeutique ne sont pas pris en charge. Le médecin a donc pour obligation de porter sur l'ordonnance la mention suivante : « Prescription à but thérapeutique en l'absence de spécialités équivalentes disponibles »

-l'inscription à la pharmacopée de toutes les matières premières. » (171).

De plus, les préparations magistrales dermatologiques incluant une prise en charge s'adressent à des patients ayant des maladies rares, orphelines, avec une expression cutanée qui peut devenir grave. Les préparations magistrales ne sont pas en concurrence avec les spécialités déjà sur le marché, c'est un complément indispensable afin d'optimiser la stratégie thérapeutique. Elle est utile, dans le cas où, sur le marché, certains composants n'existent pas dans les concentrations voulues, par exemple l'urée à 40%, qu'une association de composants n'existe pas, ou encore que le patient soit allergique à certains excipients à effet notoire, ou qu'ils induisent un risque trop grand compte tenu de sa maladie. Chaque pharmacie est tenue réglementairement d'avoir un préparatoire, cependant la sous-traitance de ces préparations magistrales est autorisée.

Concernant la sécheresse et le durcissement de la peau induits dans la sclérodémie, il existe de nombreux composants que l'on peut associer au sein d'une préparation magistrale. La préparation magistrale doit contenir à la fois des agents hydratants humectants ou filmogènes, émollients, apaisants et kératolytiques. Cette dernière sera d'autant plus émolliente si l'excipient utilisé dans la préparation contient une forte teneur en lipides, comme les huiles, cires ou beurres, ce qui rend la préparation riche. Le rôle de l'émollient est d'adoucir, lisser, couvrir. La forte teneur en lipides permet de retenir la perte en eau en laissant un film protecteur à la surface de la peau. De plus, l'hydratation sera également assurée par des principes actifs tel que l'urée, la glycérine, voire l'acide hyaluronique. De ce fait, pour optimiser l'efficacité de la préparation il est important d'allier les principes actifs hydratants à des excipients ayant un fort pouvoir émollient. Compte tenu de la maladie, tous ces composants sont retrouvés dans les préparations à une concentration plus élevée que dans les spécialités telle qu'une formule émolliente et hydratante contenant 10% d'urée, 5% de glycérine et d'acide lactique, ajoutée à une base sous forme d'émulsion, pommade ou crème à fort pouvoir émollient, légèrement occlusive et non comédogène. Il est également possible de proposer une formule émolliente et apaisante adaptée aux grandes zones atteintes, à 10% de glycérolé d'amidon insérée à une base émolliente en lotion, crème ou pommade (173).

CONCLUSION

Force est de constater qu'actuellement la recherche sur la maladie a avancé, elle est de mieux en mieux comprise, même si son étiologie, supposée majoritairement génétique, n'a pas été démontrée. Des thérapies innovantes ayant pour but de modifier le mécanisme immunitaire cellulaire, comme les greffes de cellules souches, sont envisagées et toutes les technologies actuelles sont mises à profit afin de les utiliser à bon escient. Cependant, la sclérodermie demeure incurable. De nombreux traitements permettent de rallonger la vie des patients mais aucun ne peut stopper ou faire régresser la maladie. La difficulté dans cette maladie est son évolution incertaine et imprévisible, sa sévérité et son mauvais pronostic. C'est pourquoi, une des plus grandes avancées demeure dans la réévaluation des critères de classification des différentes formes de la sclérodermie. Avoir rendu les critères plus affins et moins axés sur les signes avancés de la maladie, ont permis de détecter des signes plus précis et précoces, potentiellement réversibles, notamment si une prise en charge adaptée était envisagée à ce stade. De nombreux progrès ont été faits notamment sur la prise en charge symptomatique comme l'hypertension artérielle pulmonaire due à la fibrose pulmonaire, les ulcères digitaux, la polyarthrite due à la maladie mais aucun traitement de fond contre la sclérodermie n'a pu être envisagé. Toutefois les progrès effectués, notamment dans la compréhension des mécanismes moléculaires et cellulaires, peuvent laisser un espoir quant au développement de thérapies qui pourrait remédier à l'activité fibrosante de la maladie. Quel que soit l'atteinte de chacun des patients, la double peine s'applique car de nombreux problèmes quotidiens sont sous-estimés, au profit de la surveillance des symptômes qui engagent le pronostic vital. Paradoxalement, peu d'études ont été menées afin d'évaluer la qualité de vie au quotidien des patients de la sclérodermie, ce qui est relativement contradictoire dans une maladie chronique et incurable. Lorsque l'on ne peut pas faire régresser la maladie et augmenter la quantité de vie, la qualité de vie au quotidien du patient devrait devenir le principal axe d'amélioration. La prise en charge de nombreuses manifestations quotidiennes de la maladie est sous-estimée et peu abordée telle que les atteintes bucco-dentaires, articulaires, oculaires, intestinales et surtout cutanées. La considération est telle que la plupart des produits sont entièrement à la charge du patient, cela représente un budget conséquent qui peut les amener à négliger leur confort de vie au quotidien. La qualité de vie de ces patients possède un aspect physique, sociale, psychologique et professionnel. De ce fait, afin de

pouvoir soutenir au mieux les patients, il est important d'effectuer une prise en charge pluridisciplinaire, incluant tous les professionnels nécessaires et adéquats : médecin, pharmacien, psychologue, psychiatre, kinésithérapeute etc... Le soutien doit aussi venir de tierces personnes formant l'entourage personnel et professionnel. En tant que pharmacien d'officine, notre rôle est ancré dans leur vécu de la maladie car nous sommes le professionnel de proximité, l'interface entre le médical et le social. Notre intervention est importante dans le soutien du patient. Cette maladie est insuffisamment connue, il est important d'en prendre connaissance afin de pouvoir fournir les meilleurs soins de support à nos patients et pouvoir répondre conformément à leurs demandes. Nos connaissances médicales et notre culture thérapeutique sont un atout pour venir en aide aux patients, nous sommes aptes à leur proposer des solutions à de nombreux problèmes qui peuvent paraître négligeables d'un point pathologique mais qui reste un problème surajouté, pour une personne atteinte d'une maladie incurable. Toutefois, une grosse partie de notre travail quotidien est l'écoute, l'empathie et le soutien du patient et de ses aidants. Ces dernières années, le pharmacien d'officine se trouve à un tournant de son métier car de nombreuses nouvelles missions lui ont été confiées : la vaccination, le dépistage, les entretiens pharmaceutiques, etc... L'éducation thérapeutique du patient fait partie des missions confiées dans le cadre de la démarche qualité définie par la HAS. De ce fait, il pourrait être tout à fait bénéfique de mettre en place des ateliers d'éducation thérapeutique en officine afin d'aider ces patients à mieux vivre au quotidien avec leur maladie. Ce moyen d'aider les patients permet de mobiliser en officine les moyens et le personnel nécessaire à la prise en charge, le tout encadré par des protocoles et des outils mis à disposition par la HAS. De plus, afin de fournir un travail plus approprié et adapté en officine, il peut être envisageable de mettre à disposition des pharmaciens des documents, questionnaires, protocoles permettant d'évaluer avec le patient au comptoir l'impact que la maladie peut avoir sur son quotidien. La réponse à ce questionnaire peut permettre au pharmacien d'orienter sa prise en charge. Au-delà de toutes les solutions déjà proposées dans ce manuscrit, la prise en charge de ces patients au quotidien est et sera toujours perfectible.

BIBLIOGRAPHIE

1. Dr A. IKIC : MD, FRCPC, Rhumatologue, La Sclérodémie, Décembre 2021.
2. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, Avouac J, Belot A, Berezne A, et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Sclérodémie Systémique. 2017;
3. Matucci Cerinic M, Kahaleh MB. Beauty and the Beast. The nitric oxide paradox in systemic sclerosis†. *Rheumatology*. 1 août 2002;41(8):843-7.
4. Servettaz A, Agard C, Tamby MC, Guilpain P, Guillevin L, Mouthon L. Physiopathologie de la sclérodémie systémique: état des lieux sur une affection aux multiples facettes. *Presse Médicale*. 1 déc 2006;35(12, Part 2):1903-15.
5. Pelletier M, Ricard C. Un diagnostic précoce peut grandement contribuer à la qualité de vie des patients atteints de cette maladie rare et toujours incurable. déc 2011;
6. Ricard L, Malard F, Riviere S, Laurent C, Fain O, Mohty M, et al. Le déséquilibre des lymphocytes B régulateurs est corrélé avec l'expansion des lymphocytes Tfh dans la sclérodémie systémique. *Rev Médecine Interne*. 1 juin 2021;42:A48-9.
7. Alaya Z, Kalboussi H, Osman W, Naouar N, Zeglaoui H, Bouajina E. Sclérodémie systémique associée à l'exposition à la silice survenant après une exposition professionnelle à la soudure à l'arc. *Pan Afr Med J*. 4 oct 2016;25:70.
8. Allanore Y, Boileau C. Génétique et physiopathologie de la sclérodémie systémique. *Bull Académie Natl Médecine*. 1 janv 2011;195(1):55-67.
9. Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Sclérodémie systémique : critères diagnostiques et de suivi. *Rev Rhum Monogr*. 1 avr 2010;77(2):103-7.
10. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. nov 2013;72(11):1747-55.
11. Hachulla E, Dubucquoi S. Intérêt des anticorps antinucléaires pour le diagnostic, la classification et le pronostic de la sclérodémie systémique. *Rev Médecine Interne*. 1 juin 2004;25(6):442-7.
12. Rongioletti F, Ferreli C, Atzori L, Bottoni U, Soda G. Scleroderma with an update about clinico-pathological correlation. *G Ital Dermatol E Venereol Organo Uff Soc Ital Dermatol E Sifilogr*. avr 2018;153(2):208-15.

13. Elloudi S, Baybay H, Gallouj S, Mernissi FZ. Sclérodémie localisée: à propos de 24 cas. *Pan Afr Med J.* 19 janv 2018;29:53.
14. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015;90(1):62-73.
15. Barnett AJ, Miller M, Littlejohn GO. The diagnosis and classification of scleroderma (systemic sclerosis). *Postgrad Med J.* févr 1988;64(748):121-5.
16. Allanore Y. Physiopathologie de la sclérodémie systémique. *médecine/sciences.* 1 févr 2016;32(2):183-91.
17. France Joyal, M.D. médecine interne et vasculaire, Pr-Adjointe, CHU Montreal 2001 (Révisions 2007, 2015, 2017) [Internet]. [cité 6 févr 2023]. Disponible sur: https://sclerodermie.ca/wp-content/uploads/2014/05/FINAL_AProposSclero_WEB.pdf
18. Antinozzi C, Grazioli E, De Santis M, Motta F, Sgrò P, Mari F, et al. The Preventive Role of Physical Activity in Systemic Sclerosis: A Cross-Sectional Study on the Correlation with Clinical Parameters and Disease Progression. *Int J Environ Res Public Health.* 18 août 2022;19(16):10303.
19. Chetouane R, Hammache M, Chinoune W, Aitbelabes K, Haddouche A, Rahal F, et al. L'atteinte cardiaque au cours de la sclérodémie systémique. *Rev Rhum.* 1 déc 2022;89:A219.
20. Azarbani N, Javadzadeh A, Mohseni I, Jalali A, Andalib E, Poormoghim H. Association of Musculoskeletal and Radiological Features with Clinical and Serological Findings in Systemic Sclerosis: A Single-Centre Registry Study. *Mediterr J Rheumatol.* 30 sept 2020;31(3):341-9.
21. Bergamasco A, Hartmann N, Wallace L, Verpillat P. Epidemiology of systemic sclerosis and systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Clin Epidemiol.* 18 avr 2019;11:257-73.
22. Interstitial lung disease due to systemic sclerosis. *J Funct Vent Pulmonol.* 30 sept 2011;2(5):13-20.
23. ANSM. CELLCEPT 500MG CPR - Monographie spécialité. Thériaque. 2022.
24. ANSM. ENDOXAN 50MG CPR - Monographie spécialité. Thériaque. 2022.
25. OFEV 100 mg caps molle. VIDAL. 2022.
26. ANSM. ROACTEMRA 162MG/0,9ML INJ SER COVIE - Monographie spécialité.

Thériaque. 2022.

27. ANSM. MABTHERA 1400MG/11,7ML SOL INJ FL - Monographie specialité. 2022.
28. Guillevin L. Actualités thérapeutiques et innovations dans les maladies systémiques et auto-immunes. Bull Acad Natl Med. oct 2020;204(8):884-9.
29. ANSM. BOSENTAN ACC 125MG CPR - Monographie specialité. Thériaque. 2022.
30. ANSM. VELETRI 0,5MG PDR+SOL INJ FL - Monographie specialité. Thériaque. 2022.
31. ILOPROST TVC 0,1MG/1ML INJ AMP 0,5ML - Monographie specialité. 2022.
32. Launay D, Humbert M, Hachulla E. Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodémie systémique. Presse Médicale. 1 déc 2006;35(12, Part 2):1929-37.
33. Sildénafil : substance active à effet thérapeutique. VIDAL. 2022.
34. Riociguat : substance active à effet thérapeutique. VIDAL. 2022.
35. Baili L, Kefi A, Daoud F, Dridi M, Aydi Z, Rachdi I, et al. Crise rénale sclérodémique et hypertension artérielle pulmonaire au cours d'une sclérodémie. Rev Médecine Interne. 1 juin 2016;37:A93-4.
36. Mahfoudhi M, Bani W, El Euch M, Hajji M, Oueslati O, Turki S, et al. Crise rénale aiguë compliquant une sclérodémie systémique : à propos de 8 cas. Rev Médecine Interne. 1 déc 2016;37:A250-1.
37. Chebbi W, Ben Salem W, Klii R, Kessomtini W, Jerbi S, Sfar MH. Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif du sujet âgé: caractéristiques cliniques et immunologiques. Pan Afr Med J. 5 janv 2015;20:8.
38. Lok C, Mouthon L, Ségard M, Richard MA, Guillevin L. Les ulcères digitaux de la sclérodémie systémique. Ann Dermatol Vénérologie. nov 2011;138(11):762-8.
39. ulceredigitaux_RR28.pdf [Internet]. [cité 16 avr 2023]. Disponible sur: http://www.realites-cardiologiques.com/wp-content/uploads/sites/2/2011/01/ulceredigitaux_RR28.pdf
40. Giuggioli D, Manfredi A, Vacchi C, Sebastiani M, Spinella A, Ferri C. Procedural pain management in the treatment of scleroderma digital ulcers. Clin Exp Rheumatol. 2015;33(1):5-10.

41. Hartmann [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: https://www.hartmann.fr/portail/expertise/cicatrisation_plaies/hydrotherapy.htm
42. Magali D. Ulcérations et nécroses digitales: quels traitements locaux ?
43. L&R France: Lohmann & Rauscher France [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.lohmann-rauscher.com/fr-fr/>
44. DOIGTIER LATEX POUUDRE [Internet]. Medistock. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.medistock.fr/fr/protection-du-patient-et-de-l-equipe-soignante/670-product.html>
45. GEL TUBE A DECOUPER - Laboratoires ASEPTA Monaco [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://asepta.com/produit/gel-tube-a-decouper/>
46. Hobson R. Vitamin E and wound healing: an evidence-based review. *Int Wound J.* 14 août 2014;13(3):331-5.
47. Gall Y. [Hyaluronic acid: structure, metabolism and implication in cicatrisation]. *Ann Dermatol Venereol.* avr 2010;137 Suppl 1:S30-39.
48. Chauffernettes mains x30 [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: https://www.decathlon.fr/p/chauffernettes-mains-x30/_/R-p-161197
49. Salem B, Rim BHA, Sihem BK, Maher B. Manifestations bucco-dentaires de la sclérodémie systémique. *Pan Afr Med J.* 24 nov 2013;16:114.
50. AEQUASYAL spray buccal - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/aequasyal-spray-buccal-72496.html>
51. GUM HYDRAL spray humectant bouche sèche - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/gum-hydral-spray-humectant-bouche-seche-147297.html>
52. ELGYDIUM CLINIC XEROLEAVE spray bucc - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/elgydium-clinic-xeroleave-spray-bucc-183875.html>
53. Guinand N, Dulguerov P, Giger R. Radiation-induced xerostomia: Prevention, treatment, perspectives. *Rev Médicale Suisse.* 1 nov 2007;3:2225-9.
54. FICHE-Fluor-mise-à-jour-mars-2020.pdf [Internet]. [cité 24 avr 2023]. Disponible sur: <http://www.ufsbd.fr/wp-content/uploads/2020/04/FICHE-Fluor-mise-%C3%A0-jour-mars->

2020.pdf

55. Le fluor et la prévention des caries [Internet]. VIDAL. [cité 24 avr 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/maladies/bouche-dents/carie/fluor.html>
56. DURAPHAT 500 mg/100 g pâte dentifr [Internet]. VIDAL. [cité 24 avr 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/medicaments/duraphat-500-mg-100-g-pate-dentifr-19212.html>
57. Dentifrices Spécialisés [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.fluocaril.fr/gamme/les-dentifrices-specialises.html>
58. Produits Parodontax [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.parodontax.fr/produits/>
59. Notice patient - LARMES ARTIFICIELLES MARTINET 1,4 POUR CENT, collyre - Base de données publique des médicaments [Internet]. [cité 26 avr 2023]. Disponible sur: <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?typedoc=N&specid=65198590>
60. Résumé des caractéristiques du produit - LARMABAK 0,9 POUR CENT, collyre - Base de données publique des médicaments [Internet]. [cité 26 avr 2023]. Disponible sur: <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?specid=67589506&typedoc=R#RcpPosoAdmin>
61. Hamano T, Horimoto K, Lee M, Komemushi S. Sodium hyaluronate eyedrops enhance tear film stability. *Jpn J Ophthalmol*. 1996;40(1):62-5.
62. HYABAK® [Internet]. Théa. 2015 [cité 3 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.theapharma.ch/fr/produits/hyabakr>
63. HYLO CONFORT sol opht hydratante - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 3 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/hylo-confort-sol-opht-hydratante-135080.html>
64. Johnson ME, Murphy PJ, Boulton M. Effectiveness of sodium hyaluronate eyedrops in the treatment of dry eye. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*. janv 2006;244(1):109-12.
65. Aqualarm Intensive Spray [Internet]. E-boutique - Bausch + Lomb. [cité 4 mai 2023].

Disponible sur: <https://eboutique.bausch.fr/produit/aqualarm-intensive-spray/>

66. 04-8.pdf [Internet]. [cité 3 mai 2023]. Disponible sur: <https://jifro.info/jifro/wp-content/uploads/sites/2/2017/01/04-8.pdf>

67. GEL LARMES gel opht [Internet]. VIDAL. [cité 4 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/medicaments/gel-larmes-gel-opht-7370.html>

68. THEALOZ® DUO GEL [Internet]. Théa. 2020 [cité 4 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.theapharma.ch/fr/produits/thealozr-duo-gel>

69. Luyckx J, Baudouin C. Trehalose: an intriguing disaccharide with potential for medical application in ophthalmology. Clin Ophthalmol Auckl NZ. 2011;5:577-81.

70. Bouchons résorbables VisiPlug | Larm O tec [Internet]. [cité 5 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.larm-o-tec.com/product/bouchons-resorbables-visiplug-2/>

71. blephasteam2.pdf [Internet]. [cité 4 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.laboratoires-thea.com/medias/blephasteam2.pdf>

72. BLEPHACLEAN compres stéril imprégnée hygiène des paupières - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 5 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/blephaclean-compres-steril-impregnee-hygiene-des-paupieres-174300.html>

73. Blackie CA, Solomon JD, Greiner JV, Holmes M, Korb DR. Inner eyelid surface temperature as a function of warm compress methodology. Optom Vis Sci Off Publ Am Acad Optom. août 2008;85(8):675-83.

74. Creuzot-Garcher C, Baudouin C, Labetoulle M, Pisella PJ, Mouriaux F, Meddeb-Ouertani A, et al. Évaluation de l'efficacité du Nutrilarm®, complément nutritionnel à base d'acides gras essentiels polyinsaturés oméga 3 et oméga 6, versus placebo chez des patients atteints de sécheresse oculaire bilatérale modérée et traitée. J Fr Ophtalmol. 1 sept 2011;34(7):448-55.

75. Dioptec [Internet]. <https://www.dergam.com/>. 2023 [cité 7 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.dergam.com/produit/dioptec/>

76. Visiobiane Protect [Internet]. [cité 7 mai 2023]. Disponible sur: <https://solutions.pileje.fr/fr/produit/visiobiane-protect>

77. NUTRILARM caps visée ophtalmique - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 7 mai

2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/nutrilarms-caps-visee-ophtalmique-66480.html>

78. NUTROF TOTAL caps maintien d'une vision normale - Parapharmacie [Internet]. VIDAL. [cité 7 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/nutrof-total-caps-maintien-d-une-vision-normale-225661.html>

79. Mrowicka M, Mrowicki J, Kucharska E, Majsterek I. Lutein and Zeaxanthin and Their Roles in Age-Related Macular Degeneration—Neurodegenerative Disease. *Nutrients*. 16 févr 2022;14(4):827.

80. Hewlings SJ, Kalman DS. Curcumin: A Review of Its' Effects on Human Health. *Foods*. 22 oct 2017;6(10):92.

81. Tourkina E, Gooz P, Oates JC, Ludwicka-Bradley A, Silver RM, Hoffman S. Curcumin-induced apoptosis in scleroderma lung fibroblasts: role of protein kinase cepsilon. *Am J Respir Cell Mol Biol*. juill 2004;31(1):28-35.

82. Haseeb A, Ansari MY, Haqqi TM. Harpagoside suppresses IL-6 expression in primary human osteoarthritis chondrocytes. *J Orthop Res Off Publ Orthop Res Soc*. févr 2017;35(2):311-20.

83. Harpagophyton - Phytothérapie [Internet]. VIDAL. [cité 10 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/phytotherapie-plantes/harpagophyton-harpagophytum-procumbens.html>

84. Chondroïtine sulfate - Complément alimentaire [Internet]. VIDAL. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/complements-alimentaires/chondroitine-sulfate.html>

85. Henrotin Y, Mathy M, Sanchez C, Lambert C. Chondroitin Sulfate in the Treatment of Osteoarthritis: From in Vitro Studies to Clinical Recommendations. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. déc 2010;2(6):335-48.

86. Singh JA, Noorbaloochi S, MacDonald R, Maxwell LJ. Chondroitin for osteoarthritis. *Cochrane Database Syst Rev*. 28 janv 2015;2015(1):CD005614.

87. Williams C, Ampat G. Glucosamine Sulfate [Internet]. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2022 [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558930/>

88. Butawan M, Benjamin RL, Bloomer RJ. Methylsulfonylmethane: Applications and Safety of a Novel Dietary Supplement. *Nutrients*. 16 mars 2017;9(3):290.
89. Debbi EM, Agar G, Fichman G, Ziv YB, Kardosh R, Halperin N, et al. Efficacy of methylsulfonylmethane supplementation on osteoarthritis of the knee: a randomized controlled study. *BMC Complement Altern Med*. 27 juin 2011;11:50.
90. DOLActifs® | aragan [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.aragan.fr/complements/dolactifsr-0>
91. FLEXActifs® | aragan [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.aragan.fr/complements/flexactifsr>
92. Artixine : confort des articulations | NHCO [Internet]. Laboratoire NHCO Nutrition. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://nhco-nutrition.com/produit/duo-artixine/>
93. Chondrostéo+ Comprimés [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.granions.fr/chondrosteo-comprimes.html>
94. Chondrostéo Gel - Cosmétique 100 ml [Internet]. [cité 14 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.granions.fr/chondrosteo-gel-cosmetique-100-ml.html>
95. Hoa DS. LE SYSTÈME DIGESTIF ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE.
96. Administrateur. La rééducation de la face [Internet]. GFRS-Groupe francophone de Recherche sur la Sclérodémie. 2013 [cité 22 mai 2023]. Disponible sur: <https://sclerodermie.net/2013/12/la-reeducation-de-la-face/>
97. [cité 25 mai 2023]. Disponible sur: <http://www.delical.fr/>
98. Fiche du produit | ABOCA NeoBianacid [Internet]. NeoBianacid. [cité 25 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.neobianacid.fr/neobianacid/fiche-du-produit/>
99. Probiotiques - Complément alimentaire [Internet]. VIDAL. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/parapharmacie/complements-alimentaires/probiotiques-bifidobacteries-saccharomycetes.html>
100. Shi LH, Balakrishnan K, Thiagarajah K, Mohd Ismail NI, Yin OS. Beneficial Properties of Probiotics. *Trop Life Sci Res*. août 2016;27(2):73-90.
101. Boclé JC. Coordination scientifique /Scientific coordination.
102. PROBIOVANCE D 10 [Internet]. Ysonut France. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://boutique.ysonut.fr/produits/sphère-digestive/probiovance-d-10>

103. ERGYPHILUS® Plus – Microbiote, Défenses naturelles - Nutergia [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.nutergia.com/fr/fr/nos-complements-alimentaires/probiotiques/ergyphilus-plus>
104. Lactibiane Référence - 30 gélules [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://solutions.pileje.fr/fr/produit/lactibiane-reference-30-gelules>
105. Melilax | ABOCA MeliLax [Internet]. Melilax. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.melilax.fr/melilax-aboca/>
106. Régime sans résidu | Gastro-entérologue à Lyon | CPAD - Centre des Pathologies de l'Appareil Digestif [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.gastroenterologie-lyon.com/regime-sans-residu>
107. Fruits&Fibres REGULAR [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: https://www.ortis.com/fr_fr/fruits-fibres-regular-1
108. Page d'accueil [Internet]. ASF. 2023 [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.association-sclerodermie.fr/home/>
109. Recherche sur la sclérodermie [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://fesca-scleroderma.eu/scleroderma-research/>, <https://fesca-scleroderma.eu/scleroderma-research/>
110. Soutien et entraide | Sclerodermie [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://sclerodermie.ca/groupe-de-soutien/soutien-et-entraide/>
111. Montpellier CHU de. ETP - CHU de Montpellier [Internet]. CHU de Montpellier : Site Internet. 2020 [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://www.chu-montpellier.fr/fr/offre-de-soins/etp/maladies-chroniques-sclerodermie-113>
112. Hypnose médicale chez la population gériatrique- CNRS - Bertoni [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02868724/document>
113. Häuser W, Hagl M, Schmierer A, Hansen E. The Efficacy, Safety and Applications of Medical Hypnosis. *Dtsch Arztebl Int.* avr 2016;113(17):289-96.
114. Sclerodermie_100Q_version-en-ligne.pdf [Internet]. [cité 28 mai 2023]. Disponible sur: https://www.fai2r.org/wp-content/uploads/2021/07/Sclerodermie_100Q_version-en-ligne.pdf
115. pdf00001.pdf [Internet]. [cité 7 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.sfrm-gemmsor.fr/file/medtool/webmedtool/gemmtool01/botm0250/pdf00001.pdf>

116. Id H. Propriétés mécaniques multi-couches de la peau humaine in vivo Modèle numérique anatomique.
117. 3-structuredelapeau.pdf [Internet]. [cité 7 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.sfdermato.org/media/pdf/formation-en-dpc/formation/3-structuredelapeau.pdf>
118. Lалуque L. Acide hyaluronique une molécule primitive: intérêts et emplois en pharmacie d'officine.
119. Ruiz S, Chiavassa-Gandois H, Sans N, Loustau O, Railhac JJ. IRM de la peau : aspects normaux et première application clinique dans la sclerodermie. J Radiol. 1 oct 2006;87(10):1329.
120. Sclerose_systemique_F362_Layout_low_210830-2.pdf [Internet]. [cité 7 juin 2023]. Disponible sur: https://www.sclerodermie.ch/wp-content/uploads/2021/09/Sclerose_systemique_F362_Layout_low_210830-2.pdf
121. Sclerodermie-FRfrPub39v01.pdf [Internet]. [cité 7 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Sclerodermie-FRfrPub39v01.pdf>
122. ValVital - Cure thermale définition [Internet]. [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.valvital.fr/Cure-thermale-Definition>
123. Médecins | Médecine thermale [Internet]. Cneth. [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.medecinethermale.fr/medecins.html>
124. Thermalisme - Professeur H.Fenet.pdf.
125. Cure thermale [Internet]. [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/herault/assure/remboursements/rembourse/cure-thermale>
126. Cneth-Blog-Admin P. 5 choses à savoir sur le fonctionnement d'un établissement thermal - Blog Thermes & Vous [Internet]. 2023 [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.medecinethermale.fr/magazine/2023/02/27/5-choses-a-savoir-sur-le-fonctionnement-dune-station-thermale/>
127. Lefebvre L. Les différents types d'eaux thermales et leurs bienfaits [Internet]. L'Officiel du Thermalisme, le Mag de la Cure Thermale. 2021 [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.officiel-thermalisme.com/2021/11/18/les-differents-types-deaux-thermales-et-leurs-bienfaits/>
128. Centre Thermal La Roche-Posay | L'eau Thermale [Internet]. [cité 11 juin 2023].

Disponible sur: <https://centrethermal.laroche-posay.fr/Eau-Thermale-La-Roche-Posay>

129. Traitement Sclérodémie [Internet]. Les Thermes - Saint-Gervais Mont-Blanc. [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.thermes-saint-gervais.com/cures/sclerodermie/>

130. Douche filiforme pour traitement [Internet]. Auvergne Thermale. [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.auvergne-thermale.com/auvergne-thermale/les-principaux-soins-thermaux/douche-filiforme/>

131. Spada F, Barnes TM, Greive KA. Skin hydration is significantly increased by a cream formulated to mimic the skin's own natural moisturizing systems. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 15 oct 2018;11:491-7.

132. Hon KL, Kung JSC, Ng WGG, Leung TF. Emollient treatment of atopic dermatitis: latest evidence and clinical considerations. *Drugs Context*. 17 avr 2018;7:212530.

133. Zhu JL, Black SM, Chen HW, Jacobe HT. Emerging treatments for scleroderma/systemic sclerosis. *Fac Rev*. 5 mai 2021;10:43.

134. print PF digital finger. Soins relipidants | Eau Thermale Avène [Internet]. [cité 15 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.eau-thermale-avene.ca/toutes-les-familles/soins-corps/baumes/soins-relipidants>

135. Nguyen T, Castex-Rizzi N, Redoulès D. Activités immunomodulatrice, anti-inflammatoire, antiprurigineuse et tolérogénique induites par I-modulia®, un extrait issu de culture d'*Aquaphilus dolomiae*, dans les modèles pharmacologiques de dermatite atopique: Immunomodulatory, anti-inflammatory, anti-pruritus and tolerogenic activities induced by I-modulia®, an *Aquaphilus dolomiae* culture extract, in atopic dermatitis pharmacology models. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 1 janv 2017;144:S42-9.

136. Thomas M. Peau sèche et vieillissement cutané: clinique, facteurs aggravants et réponses cosmétiques.

137. print PF digital finger. XeraCalm A.D Huile lavante relipidante | Eau Thermale Avène [Internet]. [cité 12 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.eau-thermale-avene.fr/p/xeracalm-a-d-huile-lavante-relipidante-3282770146790-14c39aab>

138. ALOE REPAIR OIL | aragan [Internet]. [cité 22 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.aragan.fr/complements/aloe-repair-oil>

139. Surjushe A, Vasani R, Saple DG. ALOE VERA: A SHORT REVIEW. *Indian J*

Dermatol. 2008;53(4):163-6.

140. Sánchez M, González-Burgos E, Iglesias I, Gómez-Serranillos MP. Pharmacological Update Properties of Aloe Vera and its Major Active Constituents. *Molecules*. 13 mars 2020;25(6):1324.

141. Le rôle du silicium – Phytonika [Internet]. [cité 22 juin 2023]. Disponible sur: <https://phytonika.com/le-role-du-silicium/>

142. HYALURONIC SILICIUM® | aragan [Internet]. [cité 22 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.aragan.fr/complements/hyaluronic-siliciumr>

143. Création et validation d'un outil d'évaluation du handicap lié à l'atteinte du visage de la sclérodémie systémique. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 1 oct 2020;147(10):595-601.

144. Constitution [Internet]. [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/about/governance/constitution>

145. print PF digital finger. Tolérance CONTROL Baume restaurateur | Eau Thermale Avène [Internet]. [cité 5 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eau-thermale-avene.fr/p/tolerance-control-baume-apaisant-restaurateur-cosmetique-sterile-R-3282770138856-14c39aab>

146. Nutritic Intense Riche, Nutritic Intense de La Roche-Posay [Internet]. La Roche-Posay. [cité 11 juill 2023]. Disponible sur: https://www.laroche-posay.fr/gammes/visage/nutritic/nutritic-intense-riche/LRP_102.html

147. Soins visage | La Rosée cosmétiques [Internet]. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.larosee-cosmetiques.com/>

148. BARIÉDERM-CICA Baume Lèvres Protecteur - Soins réparateurs visage | Uriage [Internet]. [cité 11 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.uriage.fr/produits/barierderm-cica-levres>

149. Nutritic Lèvres, Nutritic Intense de La Roche-Posay [Internet]. La Roche-Posay. [cité 11 juill 2023]. Disponible sur: https://www.laroche-posay.fr/gammes/visage/nutritic/nutritic-levres/LRP_104.html

150. print PF digital finger. Baume réparateur lèvre nourrissant et protecteur | Cicalfate [Internet]. [cité 11 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eau-thermale-avene.fr/p/cicalfate-levres-baume-reparateur-3282770101263-14c39aab>

151. Baume à Lèvres Végétal Miel Coco Grenade [Internet]. Laboratoire Gabriel Couzian.

[cité 12 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.gabrielcouzian.com/fr/nos-produits/12-baume-a-levres.html>

152. Administrateur. Le visage de la sclérodémie [Internet]. GFRS-Groupe francophone de Recherche sur la Sclérodémie. 2023 [cité 11 juin 2023]. Disponible sur: <https://sclerodermie.net/2023/03/le-visage-sclerodermique/>

153. Histoire du camouflage de la peau - l'Association britannique du camouflage de la peau [Internet]. [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://skin-camouflage.net/scwp/index.php/history-of-skin-camouflage/>

154. Nonni J. Makeup Therapy for Scars. In: Textbook on Scar Management: State of the Art Management and Emerging Technologies [Internet] [Internet]. Springer; 2020 [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK586124/>

155. Guillou EF. Intérêt du maquillage correcteur chez le patient atteint de vitiligo: vers une approche globale de la prise en charge.

156. print PF digital finger. Eau Thermale Avène | Soins visage et corps dermatologiques [Internet]. [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eau-thermale-avene.fr/>

157. Dermablend : fond de teint couvrant, fond de teint correcteur - Vichy [Internet]. [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.vichy.fr/dermablend/gamme/r379.aspx>

158. TOLERIANE MAQUILLAGE [Internet]. La Roche-Posay. [cité 1 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.laroche-posay.fr/gammes/maquillage/toleriane-maquillage>

159. Piquero-Casals J, Morgado-Carrasco D, Granger C, Trullàs C, Jesús-Silva A, Krutmann J. Urea in Dermatology: A Review of its Emollient, Moisturizing, Keratolytic, Skin Barrier Enhancing and Antimicrobial Properties. *Dermatol Ther.* déc 2021;11(6):1905-15.

160. Celleno L. Topical urea in skincare: A review. *Dermatol Ther.* nov 2018;31(6):e12690.

161. Crème peau sèche Emollient 30% Urée UREAREPAIR | EUCERIN [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eucerin.fr/nos-produits/eucerin-uree/plus-30-uree>

162. Crème mains sèches - UreaRepair PLUS 5% Urée | EUCERIN [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eucerin.fr/nos-produits/eucerin-uree/creme-main-5pourcent-duree>

163. Crème pieds secs - Soins pieds secs UREE | EUCERIN [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.eucerin.fr/nos-produits/eucerin-uree/creme-pieds-10pourcent->

duree

164. print PF digital finger. DERMALIBOUR+ Crème isolante | A-DERMA [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.aderma.fr/fr-fr/p/creme-isolante-3282770108712-14c39aab>
165. print PF digital finger. DEXYANE Crème barrière isolante, irritations, eczéma atopique | Ducray [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.ducray.com/fr-fr/p/dexyane-creme-barriere-isolante-3282770203196-14c39aab>
166. Crème isolante BARIÉDERM- Soins réparateurs corps | Uriage [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.uriage.fr/produits/bariederm-creme-isolante>
167. Sclerodermie- E.Hachulla - CHRU Hopital Claude Huriez- Lille [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Sclerodermie-FRfrPub39v01.pdf>
168. DURCISSEUR VITAMINE - Laboratoires ASEPTA Monaco [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.asepta.com/produit/durcisseur-vitamine/>
169. Soins des cuticules, mettez en valeur vos ongles en prenant soin de leur contour. — MAVALA INTERNATIONAL [Internet]. MAVALA S.A. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.mavala.fr/fr/products/nails-cuticle-care>
170. ECRINAL Dissolvant Doux Sans Acétone [Internet]. Laboratoire Larima. [cité 22 juill 2023]. Disponible sur: <https://larima.ca/fr/ecrinal-dissolvant-doux-sans-acetone/>
171. Préparations magistrales et officinales [Internet]. [cité 14 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/gard/pharmacien/exercice-professionnel/delivrance-produits-sante/regles-delivrance-prise-charge/delivrance-preparations-magistrales-officinales>
172. Ruggeri L. Sécheresses cutanées sévères : intérêt des préparations magistrales émoullissantes et hydratantes [Internet]. Codexial Dermatologie. 2023 [cité 12 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.codexial.com/secheresses-cutanees-severes-interet-des-preparations-magistrales-emoullissantes-et-hydratantes/>
173. Préparations magistrales [Internet]. [cité 23 juill 2023]. Disponible sur: <https://www.excipial.fr/Professionnel/prep.asp?prod=3>

L'université n'entend donner aucune approbation ou improbation aux opinions émises dans les thèses.

Les opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

Vu et permis d'imprimer

Montpellier, le

P/ le Président de l'Université de Montpellier et par délégation Le Directeur d'U.F.R.

RÉSUMÉ :

La sclérodermie est une maladie rare, auto-immune et incurable. Malgré les progrès faits au cours de ces nombreuses années, aucun traitement curatif n'a été trouvé à ce jour. Cette maladie, due à un excès de collagène, provoque le durcissement de l'ensemble des tissus conjonctifs. La particularité de cette maladie est qu'il existe plusieurs variantes : notamment une atteinte aux organes vitaux, qui est la plus grave ainsi qu'une atteinte localisée à la peau. Selon le type de sclérodermie dont sont victimes les patients, ils auront différents symptômes et problèmes. Les médecins se focalisent en général sur une surveillance et un suivi des organes vitaux en laissant parfois certains problèmes collatéraux du quotidien sans solution. De ce fait, en tant que pharmacien, notre rôle est de proposer des solutions pratiques et efficaces à ces maux du quotidien, souvent négligés afin de permettre au patient de garder son autonomie et une vie la plus confortable possible dans le cadre de la maladie. Le pharmacien apporte des solutions et du soutien pour permettre au patient de vivre au mieux la maladie dans la vie quotidienne.

TITRE DE LA THÈSE EN ANGLAIS

Scleroderma: Accompaniment from the community pharmacist

MOTS-CLÉS

Sclérodermie, douleurs, atteintes, accompagnement, solutions, dermatologie, cosmétologie, prise en charge, soutien, complications, compléments alimentaires, quotidien, médecin, pharmacien