

UNIVERSITÉ DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

\*\*\*\*\*

ANNEE 2011

THESE N°

INTERFACE MÉDECINE GÉNÉRALE/MÉDECINE INTERNE DANS LA  
PRISE EN CHARGE DE LA SCLÉRODERMIE

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement

le 30 MARS 2011

par

**Karine DEMAZIERES-TINGAUD**

née le 05/02/1980, à Clermont-Ferrand (63)

Examineurs de la thèse

Mme. le Professeur Elisabeth VIDAL .....Président  
Mme. le Docteur Anne-Laure FAUCHAIS .....Directrice  
Mme. le Professeur Marie-Odile JAUBERTEAU-MARCHAN .....Juge  
Mr. le Professeur Jean-Marie BONNETBLANC .....Juge  
Mr. le Docteur Dominique MENARD, M.C.A.....Juge

**DOYEN DE LA FACULTE:**

Monsieur le Professeur VALLEIX Denis

**ASSESEURS:**

Monsieur le Professeur LASKAR Marc  
Monsieur le Professeur MOREAU Jean-Jacques  
Monsieur le Professeur PREUX Pierre-Marie

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:**

\* C.S = Chef de Service

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul (C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE, VIROLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD-MOUVEROUX Françoise (C.S)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEAULIEU Pierre	ANESTHESIOLOGIE et REANIMATION CHIRURGICALE
BEDANE Christophe	DERMATOLOGIE-VENEREOLOGIE
BERTIN Philippe (C.S)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre (C.S)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie (C.S.)	DERMATOLOGIE-VENEREOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (C.S)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (C.S)	PSYCHIATRIE ADULTES
COGNE Michel (C.S)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry (C.S)	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (Sur 31/08/2011)	PEDIATRIE
DENIS François (Sur 31/08/2011)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESPORT Jean-Claude	NUTRITION
DRUET-CABANAC Michel (C.S)	MEDECINE ET SANTE DU TRAVAIL
DUMAS Jean-Philippe (C.S)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (Sur 31/08/2012)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
ESSIG Marie	NEPHROLOGIE
FEISS Pierre (Sur 31.08.2013)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (C.S)	HEMATOLOGIE
FOURCADE Laurent	CHIRURGIE INFANTILE
GAINANT Alain (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S) (Retraite au 04.10.10)	REANIMATION MEDICALE
GUIGONIS Vincent	PÉDIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne (CS)	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MAUBON Antoine	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
MELLONI Boris (C.S)	PNEUMOLOGIE
MERLE Louis	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques (C.S)	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (C.S)	NEUROCHIRURGIE

**MOULIES** Dominique (C.S) (Sur. 31.08.2013)  
**MOUNAYER** Charbel  
**NATHAN-DENIZOT** Nathalie (C.S)  
**PARAF** François  
**PLOY** Marie-Cécile (C.S)  
**PREUX** Pierre-Marie  
**ROBERT** Pierre-Yves  
**SALLE** Jean-Yves (C.S)  
**SAUTEREAU** Denis (C.S)  
**SAUVAGE** Jean-Pierre (Sur 31/08/2011)  
**STURTZ** Franck (C.S)  
**TEISSIER-CLEMENT** Marie-Pierre  
**TREVES** Richard  
**TUBIANA-MATHIEU** Nicole (C.S)  
**VALLAT** Jean-Michel (C.S)  
**VALLEIX** Denis (C.S)  
**VANDROUX** Jean-Claude (Sur 31/08/2011)  
**VERGNENEGRE** Alain (C.S)  
**VIDAL** Elisabeth (C.S)  
**VIGNON** Philippe  
**VIROT** Patrice (C.S)  
**WEINBRECK** Pierre (C.S)  
**YARDIN** Catherine (C.S)

CHIRURGIE INFANTILE  
 RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE  
 ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE  
 ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE  
 BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE  
 EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION  
 OPHTALMOLOGIE  
 MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION  
 GASTRO-ENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE  
 OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE  
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
 ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES  
 RHUMATOLOGIE  
 CANCEROLOGIE  
 NEUROLOGIE  
 ANATOMIE – CHIRURGIE GENERALE  
 BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE  
 EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION  
 MEDECINE INTERNE  
 REANIMATION MEDICALE  
 CARDIOLOGIE  
 MALADIES INFECTIEUSES  
 CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

#### **MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS**

**AJZENBERG** Daniel  
**ANTONINI** Marie-Thérèse (C.S)  
**BOURTHOUMIEU** Sylvie  
**BOUTEILLE** Bernard  
**CHABLE** Hélène  
**DURAND-FONTANIER** Sylvaine  
**ESCLAIRE** Françoise  
**FUNALOT** Benoît  
**HANTZ** Sébastien  
**LAROCHE** Marie-Laure  
**LE GUYADER** Alexandre  
**MARIN** Benoît  
**MOUNIER** Marcelle  
**PICARD** Nicolas  
**QUELVEN-BERTIN** Isabelle  
**TERRO** Faraj  
**VERGNE-SALLE** Pascale  
**VINCENT** François

PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE  
 PHYSIOLOGIE  
 CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE  
 PARASITOLOGIE - MYCOLOGIE  
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
 ANATOMIE – CHIRURGIE DIGESTIVE  
 BIOLOGIE CELLULAIRE  
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
 BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE  
 PHARMACOLOGIE CLINIQUE  
 CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE  
 EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION  
 BACTERIOLOGIE – VIROLOGIE – HYGIENE HOSPITALIERE  
 PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE  
 BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE  
 BIOLOGIE CELLULAIRE  
 THERAPEUTIQUE  
 PHYSIOLOGIE

#### **PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE**

**CAIRE** François

NEUROCHIRURGIE

#### **P.R.A.G.**

**GAUTIER** Sylvie

ANGLAIS

#### **PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS**

**BUCHON** Daniel  
**BUISSON** Jean-Gabriel

MÉDECINE GÉNÉRALE  
 MEDECINE GENERALE

#### **MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS**

**DUMOITIER** Nathalie  
**MENARD** Dominique  
**PREVOST** Martine

MEDECINE GENERALE  
 MEDECINE GENERALE  
 MEDECINE GENERALE

# **REMERCIEMENTS**

A notre maître et présidente de thèse,

Mme Elisabeth VIDAL,

Professeur de Médecine Interne, Chef de service de Médecine Interne A, CHU de Limoges.

Vous me faites le très grand honneur de présider cette thèse.

Au cours de mes études, j'ai pu apprécier vos qualités humaines et vos compétences de pédagogue,

Veillez trouver ici l'expression de mon profond respect et de mon admiration entretenue depuis les bancs de la faculté...

A notre directrice de thèse et juge,

Mme Fauchais Anne-Laure,

Praticien Hospitalier

Merci pour l'intérêt témoigné et l'investissement lors de ce travail, ainsi que pour les judicieux conseils de rédaction et les jolies illustrations...Heureusement, Chi-2, Fischer et Student n'ont pas de secret pour toi...

Merci également pour tout ce que tu m'as appris lors de mes premiers pas de « petit padawan » ou l'art de transmettre et de faire prendre confiance en ses capacités... « Un jour, je serai un Jedi... ».

A nos maîtres et juges,

Mme Marie-Odile JAUBERTEAU-MARCHAN,  
Professeur d'Immunologie Clinique,  
Professeur des Universités,  
Médecin des Hôpitaux.

Mr Jean-Marie BONNETBLANC,  
Professeur de Dermatologie-Vénérologie,  
Chef de service de Dermatologie-Vénérologie.

Vous me faites l'honneur de juger ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de mon profond respect et de ma gratitude pour l'intérêt que vous avez témoigné pour ce travail.

A notre maître et juge,

Mr Dominique Ménard,  
Maître de Conférences Associé de Médecine Générale.  
Médecin généraliste.

Vous me faites l'honneur de juger ce travail.

Qu'il soit pour moi l'occasion de vous faire part de mon profond respect et de ma gratitude pour votre investissement dans l'enseignement de notre chère Médecine Générale.

A tous les médecins généralistes qui ont participé à l'enquête et permis l'élaboration de ce travail.

A tous les médecins avec qui j'ai eu l'occasion de travailler : mes compétences se sont enrichies de chacune de ces expériences. Et, plus particulièrement aux Dr G. Laroumagne (CH Saint Yrieix La Perche, 87), D. Larroque (Guéret, 23), C. Landos (La Celle-Dunoise, 23) et J-L. Bernard (Ajain, 23) qui font preuve dans leur exercice de qualités humaines remarquables.

A mon Dadou et mon Tinou, merci d'être là, tout simplement. Votre soutien et votre regard sont autant de motivations à donner le meilleur de soi-même au quotidien. Je vous aime.

A ma Maman, à qui j'ai parfois mené la vie dure tout au long de ces années...et qui va enfin pouvoir se dire « ça y est, cette fois, elle a vraiment fini ses études... ».

Et enfin, last but not least, aux amis de longue date, Céline et Julien, merci pour les encouragements et la complicité partagée. Une fois que j'ai réussi à m'y mettre, j'y suis arrivée !!!

Merci à tous...

# SOMMAIRE

<b>REMERCIEMENTS</b> .....	<b>4</b>
<b>SOMMAIRE</b> .....	<b>7</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>9</b>
.I    PREAMBULE .....	9
.II   RAPPELS SUR LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE.....	10
.II.1  Epidémiologie.....	10
.II.2  Classification.....	10
.II.3  Physiopathologie .....	13
.II.4  Diagnostic précoce : les « red flag » du médecin traitant.....	15
.II.5  Complications et « red flag » du médecin traitant .....	18
.II.6  Introduction aux traitements utilisés actuellement (3) .....	21
.III  INTERFACE VILLE-HOPITAL ET SCLERODERMIE .....	21
.III.1  Plan maladies rares et sclérodémie .....	21
.III.2  Diagnostic de la sclérodémie en Médecine Générale .....	22
.III.3  Réseau ville - hôpital et maladies auto-immunes .....	22
.IV   OBJECTIFS : .....	23
<b>MATERIEL ET METHODES</b> .....	<b>24</b>
.I    ENQUETE EN MEDECINE GENERALE .....	24
.I.1  Recrutement des médecins généralistes.....	24
.I.2  Critères d'inclusion/d'exclusion.....	24
.I.3  Enquête postale anonyme .....	24
.II   REDACTION DU QUESTIONNAIRE (ANNEXE 2).....	25
.III  ANALYSE ET SAISIE DES RESULTATS.....	25
.IV   TRAITEMENT STATISTIQUE DES DONNEES.....	26
<b>RESULTATS</b> .....	<b>27</b>
.I    POPULATION CIBLE .....	27
.II   ANALYSE DES REPONSES .....	28
.II.1  Analyse descriptive .....	28
.II.2  Analyse statistique .....	39
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>44</b>
.I    ANALYSE DE L'ENQUÊTE .....	44
.I.1  Biais de sélection.....	44
.I.2  Type d'enquête.....	44
.I.3  Erreurs d'organisation et remarques sémantiques.....	44

.II	ANALYSE DES RESULTATS .....	45
.II.1	Population interrogée.....	45
.II.2	Réponses.....	46
.II.3	Dépistage.....	46
.II.4	Diagnostic.....	47
.II.5	La demande d'avis interniste.....	49
.II.6	Evaluation de l'information reçue au diagnostic .....	49
.II.7	Formation.....	50
.II.8	Traitement.....	52
.II.9	Suivi.....	52
.II.10	Interface Médecins généralistes/Internistes .....	52
<b>PROPOSITIONS D'AMELIORATION DE LA RELATION MEDECIN GENERALISTE-MEDECIN</b>		
<b>INTERNISTE.....</b>		
<b>55</b>		
.I	CAHIER DE LIAISON .....	57
.II	FICHES PATHOLOGIE.....	57
.II.1	SCLERODERMIE.....	58
.II.2	PHENOMENE DE RAYNAUD.....	63
.II.3	PEAU.....	65
.II.4	POUMON : HTAP associée à la sclérodermie.....	67
.II.5	POUMON : pneumopathie infiltrante diffuse.....	69
.II.6	REIN : crise rénale sclérodermique .....	71
.II.7	CŒUR et sclérodermie.....	72
.II.8	TRAITEMENTS .....	74
<b>CONCLUSION .....</b>		<b>82</b>
<b>ANNEXES .....</b>		<b>83</b>
.I	ANNEXE 1 : QUESTIONNAIRE .....	83
.II	ANNEXE 2 : COURRIER JOINT AU QUESTIONNAIRE .....	89
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>		<b>91</b>
<b>Liste des abréviations .....</b>		<b>95</b>
<b>Table des matières.....</b>		<b>97</b>
<b>Table des illustrations .....</b>		<b>100</b>
<b>Table des tableaux.....</b>		<b>101</b>
<b>Serment d'Hippocrate .....</b>		<b>102</b>



# **INTRODUCTION**

## **.I PREAMBULE**

Ce projet de travail est venu suite à mon expérience en tant qu'interne dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges (Polyclinique plus précisément, aux côtés du Dr Fauchais et du Dr Ly), où j'ai été amenée à prendre en charge des patients atteints de maladies auto-immunes (MAI) et où j'ai constaté une grande variabilité dans le suivi ambulatoire de ces patients d'un médecin généraliste à l'autre. Cette disparité quant au suivi en Médecine Générale de ces patients a été confirmée par mes expériences en Médecine Générale lors de mon stage chez le praticien au cours de mon internat et surtout de mes remplacements par la suite.

Au cours de ces différentes expériences, j'ai pu constater les liens étroits existant entre Médecine Générale et Médecine Interne (1) : similarité de l'approche diagnostique et particularité de la prise en charge globale (bio-psycho-sociale), mettant à part ces deux spécialités face aux spécialités d'organes. Si pour moi, l'interniste est un collaborateur privilégié, il ne semble pas que ce soit le cas pour tous les médecins généralistes avec qui j'ai eu l'occasion de travailler, certains confrères faisant peu appel aux compétences spécifiques des internistes, d'autres leur déléguant parfois une partie de leur rôle de médecin traitant. Cette différence d'attitude est bien sûr présente également dans d'autres pathologies et spécialités en fonction des compétences propres dans le domaine concerné et de la personnalité du médecin traitant. Toutefois, la similitude d'approche en Médecine Générale et en Médecine Interne étant ce qu'elle est, il me semblait d'autant plus intéressant d'explorer les raisons de ces réactions et les interactions entre ces deux spécialités.

Afin de limiter le champ de la recherche, nous devions soit faire une enquête générale sur la vision et la relation des médecins généralistes avec la Médecine Interne mais cela nous semblait peu concret, soit nous placer dans une situation réelle de prise en charge. Nous avons donc décidé de nous appuyer sur une pathologie définie afin de pouvoir recueillir des éléments concrets relevant d'expériences réelles.

Le choix de la sclérodermie s'est appuyé sur 3 réflexions:

- la file active d'une centaine de malades atteints de sclérodermie suivis dans le service de Médecine Interne A permettait de concevoir un recueil individuel des modes d'interaction ville-hôpital auprès des médecins traitants,
- l'absence de données existant concernant l'interaction ville-hôpital concernant cette pathologie,
- et enfin les caractéristiques de la sclérodermie, maladie auto-immune, vasculaire et fibrosante, source de handicap et nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire.

## **.II RAPPELS SUR LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE**

Ce chapitre sur la ScS va se centrer sur les symptômes et les complications primordiaux à connaître pour un médecin généraliste; nous avons essayé de dégager des points clés, diagnostiques et de suivi en Médecine Générale que nous avons intitulé « red flag » en référence à une revue sur la ScS, à destination des médecins généralistes australiens, revue qui nous est apparue particulièrement didactique (2).

### **.II.1 Epidémiologie**

La sclérodermie est une maladie auto-immune orpheline, incurable, multisystémique touchant environ 6000 patients en France (3), de cause non encore complètement élucidée.

Elle touche préférentiellement les femmes (sex ratio 1H / 3 à 8 femmes selon les études) entre 45 et 64 ans.

Elle est caractérisée par un processus spécifique de fibrose systémique, microvasculaire et tissulaire pouvant aboutir à des complications pulmonaires (pneumopathie interstitielle fibrosante) et vasculaire (hypertension artérielle pulmonaire, crise rénale) menaçant le pronostic vital.

Son hétérogénéité clinique, ainsi que la complexité des variations des différentes atteintes viscérales tout au long de l'évolution de la maladie rendent délicates le choix des critères à la fois diagnostiques et d'évaluation.

### **.II.2 Classification**

Le diagnostic repose ainsi sur un faisceau d'arguments mêlant clinique et examens complémentaires. Les critères diagnostiques unanimement reconnus sont ceux de la Société Américaine de Rhumatologie définis en 1980 (4) (Tableau 1); et plus récemment ont été proposés

de nouveaux critères de classification introduisant la notion de sclérodémie sans atteinte cutanée (5) (Tableau 2).

En 1988, LeRoy *et al.* ont individualisé deux formes principales de ScS, les formes cutanées diffuses observées chez environ 40 % des patients, au cours desquelles l'atteinte cutanée intéresse la partie proximale des membres et/ou le tronc, et les formes cutanées limitées ( $\approx 60\%$ ) au cours desquelles l'atteinte cutanée ne remonte pas au-dessus des coudes et des genoux (6). Des anticorps anti-centromère sont mis en évidence le plus souvent dans les formes cutanées limitées tandis que des anticorps anti-topoisomérase 1 sont fortement associés à la forme cutanée diffuse de la maladie (7). Le syndrome CREST, qui associe calcinose sous-cutanée, phénomène de Raynaud, atteinte œsophagienne, sclérodactylie, télangiectasies, identifie principalement une forme de ScS cutanée limitée mais tous ces signes peuvent être présents dans les deux sous-types cutanés. L'intérêt de l'individualiser apparaît discutable et cet acronyme tend à être abandonné (8).

**Tableau 1: Critères de classification de la Sclérodémie systémique de l'American Rheumatism Association (ARA) (4).**

Critère majeur	Sclérodémie cutanée proximale remontant vers la racine des membres au-delà des articulations métacarpo- et/ou métatarso-phalangiennes
Critères mineurs	Sclérodactylie (épaississement cutané limité aux doigts et aux orteils) Cicatrice déprimée d'un doigt ou perte de substance de la partie distale de la pulpe digitale Fibrose pulmonaire des bases

Le diagnostic de ScS peut être porté si le patient a un critère majeur ou deux critères mineurs.

LeRoy et Medsger ont, en 2001, proposé de nouveaux critères pour les formes débutantes de ScS, permettant de distinguer entre les *ScS cutanées limitées* et les *ScS limitées* sans atteinte cutanée (*sine scleroderma*) (6). Ces critères accordent une importance à la capillaroscopie et aux auto-anticorps spécifiques de la ScS. Les ScS limitées pourraient constituer des formes très précoces de ScS remplaçant le phénomène de Raynaud, comme le premier signe d'appel de ScS.

**Tableau 2: Classification des Scs limitées (6).**

<p>Sclérodémie systémique limitée (ou sine scleroderma) :</p> <p>Phénomène de Raynaud documenté objectivement par l'examen clinique, le test au froid ou le test de Nielsen ou équivalent</p> <p style="text-align: center;">+</p> <p>-soit une autre anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou zones avasculaires)</p> <p>-soit présence d'autoanticorps spécifiques de la sclérodémie systémique (anti-centromère, anti-topo-isomérase I, anti-fibrillarine, anti-PM-Scl, antifibrilline, ou anti RNA polymérase I ou III à un titre <math>\geq 1/100</math>)</p> <p>Sclérodémie systémique cutanée limitée :</p> <p>En plus des critères précédents, les patients ont une infiltration cutanée distale en aval des coudes et des genoux.</p>
---

A l'heure actuelle, le diagnostic repose sur des arguments cliniques initialement permettant d'évoquer la pathologie : phénomène de Raynaud bilatéral n'épargnant pas le pouce, à début tardif (après 40 ans) associé à une sclérose cutanée ou à d'autres signes évocateurs (calcifications sous-cutanées, tégangiectasies, signes digestifs : RGO, crépitements pulmonaires) et sur des arguments biologiques (syndrome inflammatoire, atteinte rénale : insuffisance rénale, protéinurie, présence d'anticorps anti-nucléaires spécifiques ou non) et enfin sur des arguments morphologiques (mégacapillaires à la capillaroscopie, manométrie œsophagienne pathologique, explorations cardiopulmonaires, qui, en plus d'apporter des éléments diagnostiques apportent des éléments pronostiques de l'atteinte du patient).

Le développement de nouveaux outils à visée diagnostique apparaît comme essentiel pour orienter les médecins de soins primaires dans leur prise en charge initiale et ainsi éviter des retards diagnostiques délétères au patient (8).

Le tableau suivant permet de schématiser les différences cliniques, immunologiques et évolutives des sclérodémies limitées et diffuses.

**Tableau 3: Sous-types de Sclérodermies (2).**

	<b>ScS cutanée diffuse</b>	<b>ScS cutanée limitée</b>
<b>Peau</b>	Atteinte proximale et distale en amont des coudes et genoux, atteinte du tronc	Atteinte distale en aval des coudes et genoux, +/- atteinte de la face et du cou
<b>Rein</b>	Peu fréquent (<10%)	Rare (≈1%)
<b>HTAP</b>	Peu fréquent	Plus fréquent (12% ; jusqu'à 26% dans certaines études)
<b>Pneumopathie Interstitielle Diffuse</b>	Fréquent (30-40%)	Fréquent (30%)
<b>Auto anticorps</b>	Anticentromère (<5%) AntiScl-70 (20-30%)	Anticentromère (90%) AntiScl-70 (10-15%)
<b>Survie</b>	Réduite +++ si atteinte pulmonaire, cardiaque ou rénale notable.	Pronostic habituellement bon mais réduit si HTAP non traitée.

Le pronostic de ces 2 formes limitées et diffuses diffère:

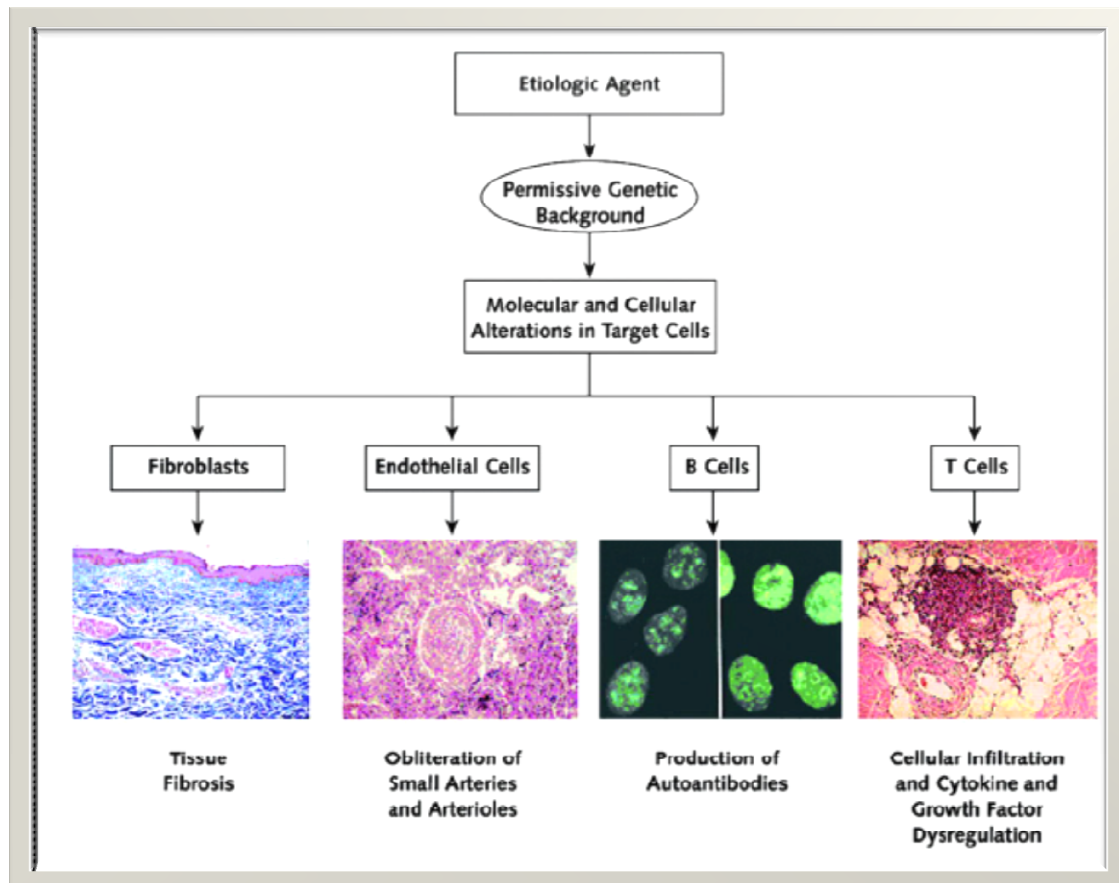
- en effet, les *formes limitées*, de meilleur pronostic général ont plus rarement des manifestations viscérales ; elles peuvent toutefois se compliquer d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) d'apparition tardive (après 15 ans d'évolution) justifiant leur suivi au long cours, et exposent au risque de pullulation microbienne intestinale avec malabsorption.
- les *formes diffuses* se manifestent par une atteinte cutanée rapidement évolutive, d'extension maximale en 2 à 3 ans et par un sur-risque d'apparition de manifestations viscérales dans les 3 premières années (atteinte digestive basse, crise rénale, pneumopathie infiltrante diffuse et/ou atteinte cardiaque) réalisant l' « orage sclérodermique ».

### **.II.3 Physiopathologie**

Plusieurs hypothèses physiopathologiques sont incriminées et probablement intriquées : immunologique, endothéliale et fibroblastique (3 et 10).

La participation immunologique est témoinnée par l'infiltration lymphocytaire T constituée de cellules T activées sécrétant différentes cytokines toxiques pour l'endothélium vasculaire. L'activation des lymphocytes B explique la fréquence des auto-anticorps associés.

La participation endothéliale n'est plus à démontrer, l'atteinte vasculaire prédomine sur les capillaires et les artérioles, l'activation des cellules endothéliales est précoce et entraîne la microangiopathie sclérosante. L'activation et la dégranulation mastocytaire souvent observée dans les tissus biopsiés participent vraisemblablement à l'activation de la cellule endothéliale.



**Figure 1: Physiopathologie de la Sclérodemie (11).**

L'activation fibroblastique aboutit à l'accumulation de collagène, source de fibrose tissulaire. C'est essentiellement le *Transforming Growth Factor  $\beta$*  (TGF  $\beta$ ) synthétisé par les cellules monocytaires qui favorise la prolifération fibroblastique et la synthèse du collagène. Il stimule aussi la production de *Platelet Derivated Growth Factor* (PDGF). Ce PDGF est vasoconstricteur chimiotactique pour les fibroblastes. Des anticorps stimulant le récepteur du PDGF provoquant la génération de formes réactives de l'oxygène ont été retrouvés chez des patients atteints de ScS et pourraient constituer une piste thérapeutique. Le *Tumor Nécrosis Factor  $\alpha$*  (TNF  $\alpha$ ) semble aussi intervenir, au moins au début de la maladie, par son effet mitogène pour les fibroblastes et cytotoxique pour la cellule endothéliale.

#### **.II.4 Diagnostic précoce : les « red flag » du médecin traitant**

La ScS est une maladie qui peut engager le pronostic vital des malades, parfois de façon très rapide. Pour cette raison, un diagnostic précoce est impératif et seul ce dernier peut laisser espérer la possibilité d'un traitement pouvant ralentir, voire bloquer ou empêcher l'évolution de la maladie.

S'il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement curatif de la sclérodermie, les traitements symptomatiques, les traitements de l'HTAP, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les inhibiteurs calciques et les immunosuppresseurs ont notablement amélioré l'espérance et la qualité de vie. Un des enjeux actuels de la sclérodermie est son diagnostic précoce pour une prise en charge optimale initiale et ainsi retarder l'apparition des complications (9), ce diagnostic précoce ne peut se faire sans une connaissance de la pathologie par les médecins généralistes, initiateur de toute prise en charge.

La place du médecin traitant dans ce diagnostic précoce est double :

- reconnaître les signes cardinaux de la maladie (2) : les « red flags » diagnostiques,
- adresser rapidement au spécialiste pour la confirmation du diagnostic et la mise en place d'un programme de dépistage et de suivi des complications viscérales de la maladie.

## .II.4.A Le Raynaud



### Raynaud

Crise vasomotrice lors de l'exposition au froid atteignant mains et doigts, plus rarement orteils, nez et oreilles.

- a) La phase syncopale 'blanche'
- b) La phase asphyxique 'bleue'
- c) La phase d'hyperthermie réactionnelle 'rouge'



Son pronostic fonctionnel est majeur puisqu'il peut dans les formes graves se compliquer d'ulcérations et de nécroses digitales imposant parfois des amputations.

Sur le plan clinique, le phénomène de Raynaud est habituellement le premier signe de la maladie : présent dans plus de 80% des cas, il précède souvent de plusieurs mois voire années les autres signes de la maladie.

Un Raynaud doit évoquer une sclérodermie s'il est sévère, bilatéral et n'épargnant pas le pouce, asymétrique et bien sûr d'emblée compliqué ou associé à des cicatrices pulpaire.



### Raynaud: Sclérodermie?

Sévère,  
N'épargne pas le pouce,  
Asymétrique,

**Compliqué: ulcérations digitales**

Cicatrices d'infarctus pulpaire





### .II.4.B L'aspect cutané

La *sclérose cutanée* débute aux extrémités et s'étend progressivement : son extension va déterminer le type de sclérodermie.

⚠ D'autres signes cutanés sont évocateurs :

- calcifications sous-cutanées,
- télangiectasies (mains, visages, langue, lèvres),
- amincissement des lèvres et augmentation des plis radiés buccaux
- diminution de l'ouverture buccale
- diminution de l'expression du visage.



## **.II.5 Complications et « red flag » du médecin traitant**

### **.II.5.A Atteintes systémiques**

Les atteintes viscérales peuvent survenir (formes diffuses ou limitées) essentiellement au cours des 5 premières années d'évolution de la maladie : pneumopathie infiltrante, crise rénale sclérodermique avec insuffisance rénale aiguë et HTA maligne réno-vasculaire. Les signes digestifs sont fréquents : RGO, parfois gastropéresie, estomac pastèque, constipation, syndrome de malabsorption, incontinence anale.

L'HTAP est une complication classiquement plus tardive des formes limitées (peut survenir au bout de 15 ans d'évolution de la maladie). Elle doit être dépistée régulièrement (tous les 6 mois à 1 an en fonction du patient), et ce, même en l'absence de symptôme par EFR et échographie cardiaque, et confirmée secondairement en cas de résultats évocateurs par cathétérisme cardiaque droit. Le dosage sanguin du BNP en est également un marqueur prédictif.

La pneumopathie infiltrante diffuse est à rechercher systématiquement par TDM haute résolution devant des signes d'appel : toux sèche, crépitants fins des bases, baisse de la tolérance à l'effort ou devant une altération du DLCO aux EFR.

La crise rénale sclérodermique se dépiste par mesure régulière de la TA et bilan sanguin et urinaire (fonction rénale, protéinurie). Une corticothérapie à fortes doses semble être associée à la survenue de crise rénale et doit être évitée dans la mesure du possible (doses > 15mg/j d'équivalent prednisone).

**Tableau 4: Symptômes et signes « Red Flag »(2)**

<b>Peau</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- atteinte cutanée rapidement progressive</li><li>- sévère phénomène de Raynaud</li><li>- ulcération digitale</li><li>- ischémie digitale entraînant une nécrose</li></ul>
<b>Digestif</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- anémie</li><li>- carence martiale</li><li>- autre signe de saignement digestif</li></ul>
<b>Poumon</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- dyspnée</li><li>- toux sèche</li><li>- diminution de la tolérance à l'effort</li><li>- signes d'HTAP ou défaillance cardiaque droite</li><li>- crépitants fins expiratoires des bases</li><li>- EFR : diminution DLCO et/ou CVF</li></ul>
<b>Rein</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- HTA</li><li>- Dysfonction rénale</li><li>- Hématurie, protéinurie</li><li>- Crise rénale sclérodermique (HTA maligne réno-vasculaire)</li></ul>

### **.II.5.B Pronostic**

La sclérodermie est une maladie grave : la survie à 5 ans (toutes formes confondues) est de 75 à 80%.

Le pronostic varie selon l'extension cutanée : les formes diffuses ont une survie à 10 ans de 60 à 65% contre 90% dans les formes limitées. L'atteinte pulmonaire conditionne également le pronostic (survie à 5 ans >90% en l'absence d'atteinte pulmonaire interstitielle; 70% en cas d'atteinte).

## .II.5.C « Red flags » de suivi

Tableau 5: « red flags » de suivi de la sclérodermie (2).

	Sans « red flag »	« Red flag »
Peau	-Stabilité du score de Rodnan	-Progression rapide nécessitant un traitement immunosuppresseur
Digestif	-Inhibiteurs de pompe à protons -Prokinétiques	-RGO non contrôlé et compliqué -Malabsorption, -Gastroparésie (Sandostatine®)
Raynaud	-Arrêt du tabac -Garder les extrémités au chaud +++ -Eviter les vasoconstricteurs	-Présence ou antécédent d'ulcération digitale nécessitant un traitement par analogue de prostacycline, par inhibiteur de l'endothéline (Bosentan, Tracleer®) ou inhibiteur de phosphodiesterase de type 5 (Sildenafil, Revatio®)
Pneumopathie infiltrante diffuse	-Dépistage EFR tous les 6 à 12 mois : absence de baisse du DLCO	-Diminution de 10% du DLCO -TDM thoracique haute résolution pathologique -Traitement immunosuppresseur
HTAP	-Dépistage EFR tous les 6 à 12 mois -Dépistage échocœur trans thoracique annuelle  => pas d'anomalie	-Dégradation des EFR, du test de marche de 6 minutes ET/OU -suspicion d'HTAP à l'échographie cardiaque -PUIS confirmation au cathétérisme cardiaque droit. -Traitement avec antagoniste des récepteurs à l'endothéline, inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5, analogue des prostacycline.
Rein	-Eviter l'usage de corticoïdes -Surveillance TA régulière	-IEC ? -Suivi néphrologue

## **.II.6 Introduction aux traitements utilisés actuellement (3)**

La corticothérapie par voie générale est utile dans les formes aiguës œdémateuses, (mais associée au risque de survenue de crise rénale), elle peut être efficace, à petites doses dans les atteintes musculaires et articulaires invalidantes.

Les immunosuppresseurs donnent des résultats décevants mais le Cyclophosphamide (Endoxan®) semble pouvoir freiner l'évolution des atteintes pulmonaires interstitielles évolutives. Il est actuellement utilisé en France par voie intraveineuse en traitement d'attaque pendant 12 mois, puis un relais par Azathioprine (Imurel®) est conseillé. Le Mycophénolate mofétil (Cellcept®) est également évalué dans cette forme clinique. La Ciclosporine et l'interféron  $\gamma$  ont amélioré les signes cutanés dans certains cas mais au prix d'effets secondaires non négligeables et d'un impact viscéral non évalué.

L'autogreffe de moelle améliore l'état cutané mais n'a pas encore d'effet démontré sur les atteintes viscérales, à l'exception toutefois des atteintes fibrosantes (12).

Ces traitements sont d'indication et de prescription spécifique réservée aux spécialistes hospitaliers. Toutefois, le médecin généraliste, peut, par une amélioration de ses connaissances des traitements, également activement participer à leur surveillance et dans l'accompagnement du patient pour répondre à ses interrogations éventuelles. Il assure ainsi une meilleure prise en charge globale lors de la survenue d'évènement intercurrent ou étranger à la pathologie initiale de sclérodermie.

## **.III INTERFACE VILLE-HOPITAL ET SCLERODERMIE**

### **.III.1 Plan maladies rares et sclérodermie**

Sous l'impulsion des associations de malades initialement, puis avec le soutien des professionnels de santé les prenant en charge, les maladies rares sont devenues une des cinq grandes priorités de la loi relative à la politique de Santé Publique du 9 août 2004 (13).

Il en a résulté les deux plans nationaux maladies rares (2005-2008 et 2011-2014) (14 et 15). En 2008, 5 réseaux de prise en charge des maladies rares existaient en France, 131 centres de références et 501 centres de compétences.

Concernant la sclérodermie, le plan national « maladies rares 2005-2008 » a permis la réalisation du Programme National de Diagnostic et de Soins (16), guide ALD n°21, disponible sur le site de l'HAS [www. has-santé.fr](http://www.has-santé.fr).

### **.III.2 Diagnostic de la sclérodermie en Médecine Générale**

Une enquête réalisée en Seine Saint Denis par l'équipe du Professeur Luc Mouthon concernant le suivi de patients atteints de ScS en Médecine Générale avait obtenu un taux de réponse de 57% (17); 77 patients avaient été identifiés comme ayant une ScS par les médecins de ville (généralistes et spécialistes inclus). Ce travail ne renseigne cependant pas sur les modalités de diagnostic ni sur l'adéquation potentielle existant entre le diagnostic présumé de ScS par le généraliste et sa confirmation par le spécialiste.

Une seule étude, italienne (18), cherchant à déterminer la prévalence de la ScS en Italie du Nord (enquête auprès de 28 généralistes avec un recrutement de plus de 38000 patients par an) permet de répondre, partiellement à la question : 13 patients ont été identifiés comme suspects de ScS par leur médecin traitant ; la consultation spécialisée a permis de confirmer le diagnostic dans 100% des cas ; cependant, cette étude ne permet pas de savoir si les 13 patients en question étaient nouvellement diagnostiqués ou non.

### **.III.3 Réseau ville - hôpital et maladies auto-immunes**

Ces réseaux sont peu nombreux et concernent principalement l'interaction spécialistes d'organes libéraux / centre de compétence dans l'optimisation de la prescription des biothérapies au cours des rhumatismes inflammatoires chroniques ou des dermatoses chroniques (psoriasis).

Aucun de ces réseaux n'est orienté vers la médecine générale : leurs applications concernant essentiellement les indications et interrogations autour des biothérapies.

Si le médecin généraliste n'a pas les compétences nécessaires pour juger de l'indication des traitements spécifiques dans les maladies rares, il peut, par une meilleure connaissance de la pathologie et en travaillant de concert avec les spécialistes, participer activement à la prise en charge dans le diagnostic, le suivi, le dépistage des complications, la surveillance des traitements spécifiques, mais aussi bien sûr dans la prise en charge du retentissement fonctionnel et psychosocial de la pathologie.

L'existence d'un cahier de liaison Spécialiste / Généraliste, adapté à la Sclérodermie pourrait permettre ainsi d'améliorer la prise en charge de ces patients atteints de maladie orpheline.

## **.IV OBJECTIFS :**

Au cours de ce travail, nous nous efforcerons donc de répondre à différentes questions :

- qui sont les médecins généralistes qui suivent les patients atteints de sclérodermie ?
- quelle est leur attitude dans le diagnostic de maladies auto-immunes ?
- comment le diagnostic de sclérodermie a-t-il été posé ?
- nous étudierons l'interface Médecine Générale / Médecine Interne A : quels sont les éléments satisfaisants et les éléments à améliorer du point de vue du médecin traitant (évaluation de l'information reçue, connaissance des traitements, formation et accès à l'information, connaissance des médecins entre eux...).
- Et enfin, nous apporterons quelques pistes de réflexion et proposerons des outils pour améliorer la qualité de l'interface Médecine Générale/Médecine Interne A et tenter d'améliorer la prise en charge des patients sclérodermiques.

# **MATERIEL ET METHODES**

## **.I ENQUETE EN MEDECINE GENERALE**

Pour nous permettre de répondre aux questions posées, nous avons mis en place une enquête postale anonyme adressée à tous les médecins traitants suivant des patients atteints de ScS pris en charge dans le service de Médecine Interne A.

### **.I.1 Recrutement des médecins généralistes**

Afin d'adresser le questionnaire à tous les médecins généralistes concernés, nous avons complété les données informatiques de la file active de patients sclérodermiques suivis ou ayant été suivis dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges. Ces données étaient déjà compilées dans le service pour répondre à d'autres besoins (essentiellement en vue de travaux de recherche), toutefois les informations concernant le médecin traitant n'étaient pas toujours directement renseignées. Par recoupement avec les données administratives de l'hôpital et les courriers patients, nous avons retrouvé les données postales des médecins traitants de la plupart des patients.

### **.I.2 Critères d'inclusion/d'exclusion**

Les médecins traitants n'exerçant pas dans la zone de rayonnement du CHU de Limoges ont été exclus.

### **.I.3 Enquête postale anonyme**

L'enquête anonyme était accompagnée d'un courrier de présentation du travail (annexe 1) ainsi que d'une enveloppe timbrée de retour jointe au questionnaire.

Tous les questionnaires ont été envoyés le 01 juin 2010 avec une demande de réponse pour le 30 juin 2010. Il n'y a pas eu de relance téléphonique.



## **.II REDACTION DU QUESTIONNAIRE (annexe 2)**

Le questionnaire est constitué d'une suite de questions à choix multiples à cocher, seules 2 questions sont en texte libre :

La première partie concerne le médecin interrogé et son mode d'exercice.

La seconde partie du questionnaire concerne l'attitude des médecins généralistes dans le diagnostic de maladies auto-immunes et leur satisfaction face à l'information reçue après le diagnostic de sclérodémie posé ou confirmé par le service de Médecine Interne. Nous n'avons pas cherché à évaluer le niveau de connaissance des médecins généralistes de la pathologie.

La troisième partie explore leurs réactions face aux traitements prescrits au patient

La quatrième partie s'intéresse au suivi du patient et à la qualité de la relation médecin généraliste-médecin interniste par l'exploration des différents contextes relationnels.

Enfin, la dernière partie s'intéresse au ressenti des médecins généralistes et leur propose des outils pour une meilleure prise en charge des patients à venir.

Ce questionnaire a été soumis à la relecture et à la correction des médecins du service de MIA et de Dermatologie (Dr A Sparsa) du CHU de Limoges. Les modifications apportées ont porté sur des examens complémentaires spécifiques et sur l'évaluation de l'information donnée concernant les complications possibles de la sclérodémie et enfin sur la présentation du questionnaire.

## **.III ANALYSE ET SAISIE DES RESULTATS**

Les réponses ont été relevées par un seul enquêteur.

Les résultats sont présentés en valeur absolue et en pourcentage pour les variables qualitatives et par des moyennes +/- écart-type pour les variables quantitatives.

## **.IV TRAITEMENT STATISTIQUE DES DONNEES**

Les comparaisons entre les variables qualitatives ont été réalisées à l'aide du test du chi<sup>2</sup> et du test exact de Fisher si les effectifs étaient inférieurs à 5 dans l'un des sous-groupes comparés.

Les comparaisons entre les variables quantitatives ont été réalisées à l'aide du test t de Student.

Afin de simplifier l'analyse statistique des résultats, certaines variables ont été rassemblées en variables nominales dichotomiques afin de permettre la réalisation de tableaux de contingence.

Toutes les analyses statistiques ont été réalisées grâce au logiciel Statview, le seuil de significativité étant arbitrairement fixé à  $p < 0,05$ .

# RESULTATS

## .I POPULATION CIBLE

Nous avons pu identifier 112 patients suivis en Médecine Interne A pour sclérodémie systémique (ScS). Les 112 patients sont répartis en 97 femmes, 15 hommes, âgés de 27 à 80 ans (âge moyen de 55 ans et 9 mois). Sept patients étaient décédés et 8 perdus de vue lorsque l'enquête postale a eu lieu.

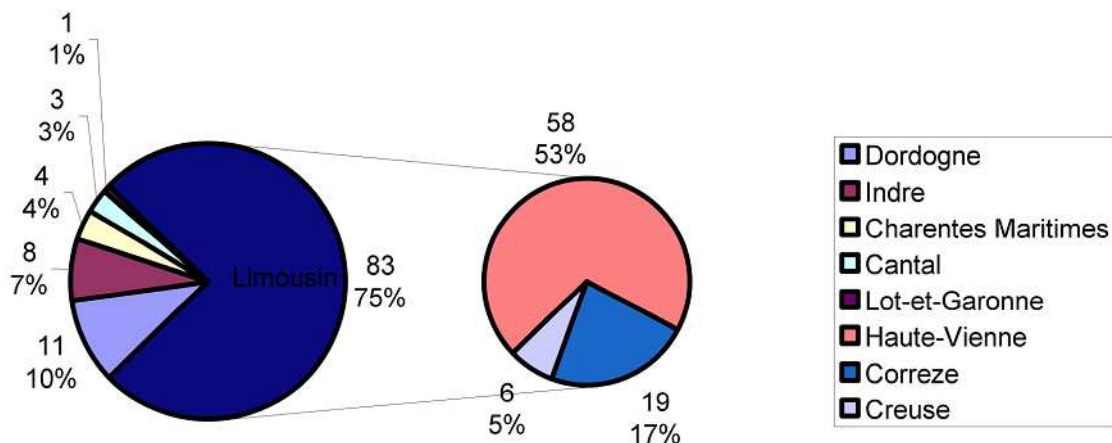
Certains patients sont suivis par plusieurs médecins traitants, certains médecins traitants suivent ou ont suivi plusieurs patients atteints de ScS, seuls 6 patients restent sans médecin traitant renseigné dans les différentes données informatiques explorées :

Le questionnaire a ainsi été adressé à 107 médecins traitants (Figure 2):

- 55 en Haute-Vienne (58 questionnaires, 2 médecins traitants suivant 2 patients, 1 médecin traitant suivant 3 patients),
- 18 en Corrèze (19 questionnaires, 1 médecin traitant suivant 2 patients),
- 6 en Creuse (6 questionnaires),
- mais également à 28 médecins traitants hors région : 11 en Dordogne, 8 dans l'Indre, 4 en Charente maritime, 3 dans le Cantal, 1 dans le Lot et Garonne.

Les médecins suivant plusieurs patients ont reçu le nombre de questionnaires correspondant au nombre de patients suivis (une partie des réponses étant spécifique au patient suivi).

Nous avons donc au total envoyé 111 questionnaires par courrier, 83 questionnaires adressés en Limousin (74,7%) et 28 hors région (25,3%).



**Figure 2 : Répartition géographique des questionnaires**

## **.II ANALYSE DES REPONSES**

### **.II.1 Analyse descriptive**

Nous avons reçu 43 réponses, aucune réponse ne contenait plusieurs questionnaires. Un des questionnaires a été retourné complètement vierge. Nous disposons donc de 42 questionnaires à analyser, soit un taux de réponse de 39%.

#### **.II.1.A Qui sont les médecins répondeurs ?**

Les médecins répondeurs sont majoritairement des hommes (n=24, 57%), majoritairement âgés de plus de 50 ans (n=27, 64 %) :

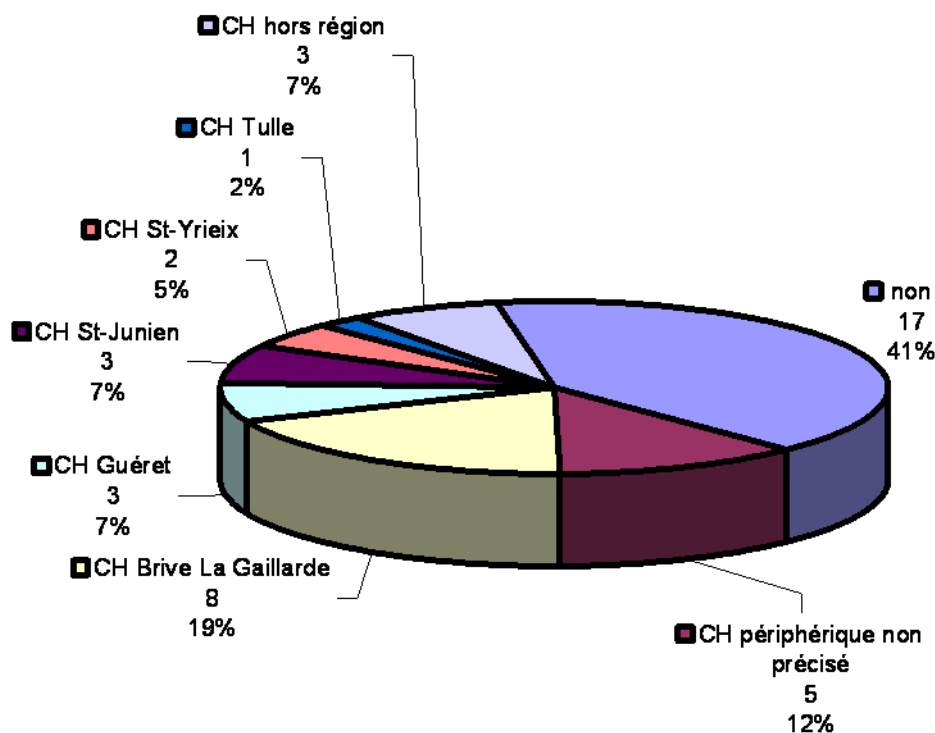
- 8 ont 60 ans et plus, 19% (6 hommes, 1 femme, 1 de sexe non précisé)
- 19 ont entre 50 et 60 ans, 45% (12 hommes, 7 femmes)
- 12 ont entre 40 et 50 ans, 29% (5 hommes, 6 femmes, 1 de sexe non précisé)
- 3 ont entre 30 et 40 ans, 7% (1 homme, 2 femmes).

Dix-sept travaillent en rural (40%), 9 en semi-urbain (21%) et 16 en ville (38%). 21 médecins exercent en association (50%) et 21 médecins seuls (50%).

Les patientèles sont mixtes, composées équitablement de patients jeunes actifs et de sujets âgés retraités pour 32 d'entre eux (76%) ; la patientèle est à l'inverse majoritairement composée de sujets âgés et retraités pour 7 d'entre eux (17%) ou majoritairement de sujets jeunes et actifs pour 3 d'entre eux (7%).

Trente médecins généralistes ont reçu leur formation initiale au CHU de Limoges (71%), 10 autres l'ont reçu dans d'autres facultés (2 à Paris, 2 à Tours, 2 à Nancy, 1 à Bordeaux, 1 à Poitiers, 1 à Bordeaux et Poitiers, 1 à Strasbourg) ; 2 n'ont pas renseigné leur lieu de formation initiale.

Enfin, 25 d'entre eux (60%) dépendent géographiquement d'un Centre Hospitalier Périphérique disposant d'une consultation de Médecine Interne (Figure 3) (8 du CH de Brive-la-Gaillarde, 3 du CH de Guéret, 3 du CH de Saint-Junien, 2 du CH de Saint-Yrieix-La-Perche, 1 du CH de Tulle, 3 de CH hors région, 5 n'ont pas précisé de quel CH), les autres (17, 40%) dépendent directement du CHU.



*Figure 3 : Médecins dépendant d'un CH de proximité*

### .II.1.B Quelle est l'attitude des médecins dans la prise en charge des maladies auto-immunes ?

#### .II.1.B.a Diagnostic

##### ▪ *Prescription d'examens complémentaires de dépistage :*

39 d'entre eux (93%) prescrivent classiquement des examens complémentaires de dépistage de maladies auto-immunes (MAI), seulement 3 n'en prescrivent pas (5%) (Tableau 6).

Ces médecins prescripteurs demandent classiquement un bilan biologique standard en dépistage de maladie auto-immune : recherche d'un syndrome inflammatoire : VS (38, 90%) et CRP (39, 93%), réalisation d'une électrophorèse des protéines (39, 93%), ainsi qu'évaluation de la fonction rénale (39, 93%) et recherche d'une protéinurie (37, 88%).

Concernant les examens immunologiques : quasiment quatre cinquièmes des médecins recherchent des Anticorps (Ac) anti-nucléaires (33, 79%), en revanche, ils sont moins d'un quart à prescrire des Ac anti-centromère (10, 24%) et encore moins à prescrire des Ac anti-Scl 70 (7, 17%) en cas de suspicion de sclérodermie : plus de trois médecins sur cinq ne prescrivent pas ces auto

anticorps spécifiques (26 soit 62% pour les Ac anti-centromères, 27 soit 64% pour les Ac anti-Scl 70).

**Tableau 6: Prescriptions d'examens complémentaires de dépistage des MAI par les MG.**

	Oui	Non	Ne se prononce pas
Biologie standard			
VS	38 (90%)	2 (5%)	2 (5%)
CRP	39 (93%)	0	3 (7%)
Fonction rénale	39 (93%)	0	3 (7%)
Protéinurie	37 (88%)	2 (5%)	3 (7%)
Electrophorèse des protéines	39 (93%)	0	3 (7%)
Immunologiques			
Ac anti-nucléaires	33 (79%)	6 (14%)	3 (7%)
Ac Anti-centromère	10 (24%)	26 (62%)	6 (14%)
Ac Anti-Scl 70	7 (17%)	27 (64%)	8 (19%)
Autres Ac	2 (5%)	26 (62%)	14 (33%)
Capillaroscopie	16 (38%)	23 (55%)	3 (7%)
Autres	18 (43%)	19 (45%)	6 (14%)
Imagerie	15 (36%)	18 (43%)	9 (21%)
EFR	16 (38%)	15 (36%)	11 (26%)
Doppler	18 (43%)	15 (36%)	9 (21%)

Globalement, seuls deux médecins sur cinq prescrivent d'autres examens complémentaires que les bilans sanguins en dépistage de maladie auto-immune :

- la capillaroscopie n'est demandée que par 16 d'entre eux (38%) alors que plus de la moitié d'entre eux (23, 55%) n'en prescrivent pas.

- l'imagerie est utilisée comme aide diagnostique pour 15 d'entre eux (36%) et n'est pas reconnue comme telle par 18 d'entre eux (43%).

- les Epreuves Fonctionnelles Respiratoires sont prescrites par 16 médecins (38%) alors que 18 médecins n'en prescrivent pas.

- le Doppler est demandé par 18 médecins (43%), 15 ne l'utilisent pas comme aide au diagnostic dans le cadre du dépistage des MAI.

▪ ***Diagnostic posé :***

Le diagnostic de maladie auto-immune a été posé par 11 médecins généralistes (26%).

Vingt-sept autres (64%) ont évoqué ce diagnostic, la confirmation ayant été faite par un spécialiste vers qui le médecin généraliste a adressé le patient.

Le diagnostic de sclérodermie a été évoqué par 25 médecins généralistes (60%).

Au cours de leur carrière (y compris lors de leur formation initiale), 25 médecins généralistes (60%) ont déjà suivi un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de sclérodermie

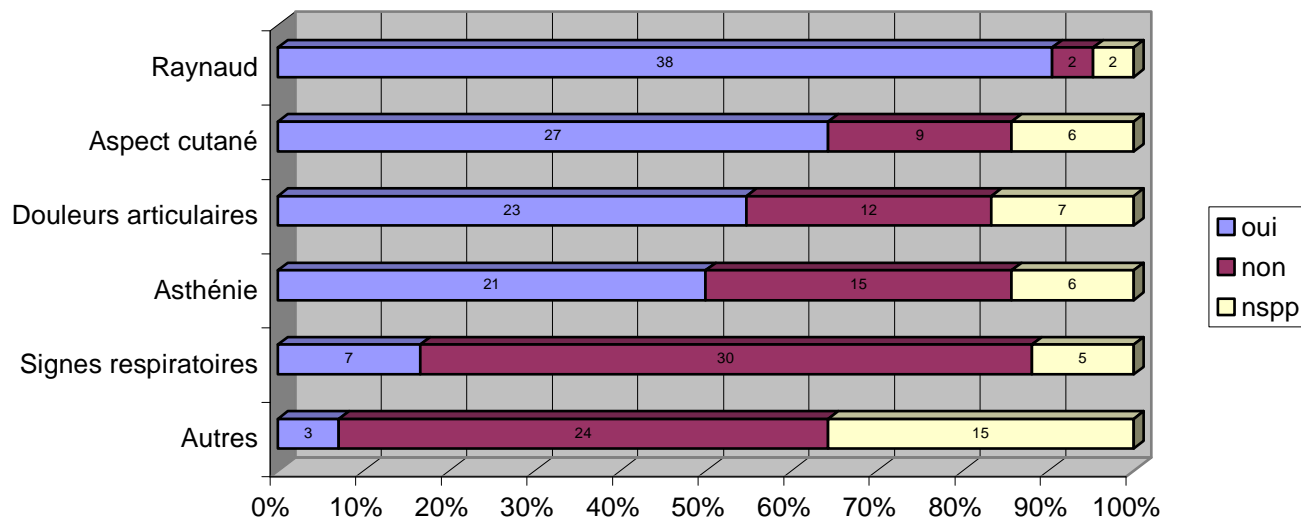
Les symptômes initiaux ayant amené le patient à consulter initialement étaient par ordre de fréquence : (Figure 4)

- le phénomène de Raynaud (90%),
- l'aspect cutané (64%),
- les douleurs articulaires (55%),
- l'asthénie (50%),
- des signes respiratoires (17%)
- et enfin d'autres symptômes (7%).

Il s'agit d'une forme limitée de la maladie pour 27 patients (64 %), et d'une forme diffuse de la maladie pour 9 patients (21%) de la maladie, le médecin généraliste ne sait pas de quelle forme est atteint le patient dans 6 cas (14%).

Au diagnostic, le patient présentait des symptômes depuis en moyenne **22,2 mois +/- 19,8 mois**.

Pour 12 médecins généralistes (29%) le diagnostic aurait pu être posé plus tôt s'ils avaient mieux connu la sclérodermie, 17 (40%) ne peuvent pas se prononcer sur un éventuel retard diagnostique, 13 (31%) estiment qu'une meilleure connaissance de la pathologie de leur part n'aurait pas permis d'accélérer le diagnostic.



*Figure 4: Symptômes initiaux ayant motivé la consultation.*

### **.II.1.C Quand les MG adressent-ils à l'interniste ? (libre-réponse)**

Un tiers des médecins n'a pas répondu à la question (14, 33%).

Pour les autres, ils adressent à l'interniste :

- À visée diagnostique :
  - sans précision (n=6, 14%)
  - devant des symptômes évocateurs de maladie auto-immune (n=11, 26%)
  - devant des anomalies biologiques évocatrices de MAI (n=10, 24%)
- À visée thérapeutique :
  - sans précision (n=2, 5%)
  - traitement spécialisé (n=3, 7%)
  - coordination des soins (n=4, 10%)
- Quand ils ont besoin d'aide (sans précision) (n=4, 10%)
- En relais des spécialités d'organes qui se renvoient le patient (n=2, 5%)
- En l'absence de spécialité d'organe spécifique concernée par la symptomatologie du patient (n=1, 2%)



## **.II.1.D Evaluation de l'information reçue au diagnostic**

### **.II.1.D.a Information destinée au généraliste**

L'information est très majoritairement jugée satisfaisante en ce qui concerne le *diagnostic* en général (29 soit 69% au total), les *moyens diagnostiques* (32 soit 76% au total, et le *traitement*, (32 soit 76% au total).

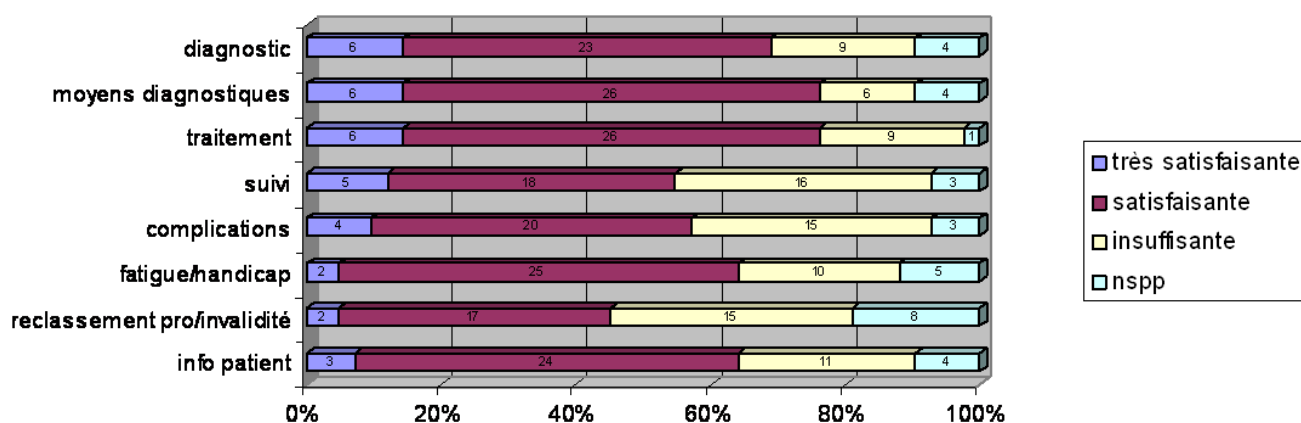
Elle est un peu moins bien évaluée pour *le suivi* (23 soit 53,5% satisfaits) et les complications (24 soit 57% satisfaits).

En ce qui concerne la *nécessité d'un reclassement professionnel ou d'une mise en invalidité*, l'information ne répond à leurs attentes que pour 19 (soit 45%) des médecins généralistes alors qu'elle est jugée insuffisante par 15 d'entre eux soit 36%.

*L'information sur la fatigue et le handicap* est quant à elle, en adéquation avec les attentes des médecins généralistes pour 27 d'entre eux soit 63%.

### **.II.1.D.b L'information donnée au patient**

Elle est également majoritairement jugée satisfaisante (27 soit 64% satisfaits).



***Figure 5: Evaluation de l'information reçue au diagnostic***

### **.II.1.D.c Ressenti par le Généraliste de l'information reçue au diagnostic**

Toutefois, l'information n'est pas toujours jugée adaptée au niveau de connaissance.

Pour ce qui est du diagnostic, des moyens diagnostiques, du traitement et de la fatigue et du handicap générés par la pathologie, cette information est jugée adaptée par environ la moitié des médecins généralistes (respectivement 22 soit 52%, 23 soit 55%, 21 soit 50% et 23 soit 55%).

L'adéquation au niveau de connaissance n'est atteinte que pour 18 médecins (43%) pour le suivi de la pathologie et pour seulement 17 (40%) pour les complications.

Lorsque l'information n'est pas jugée adaptée :

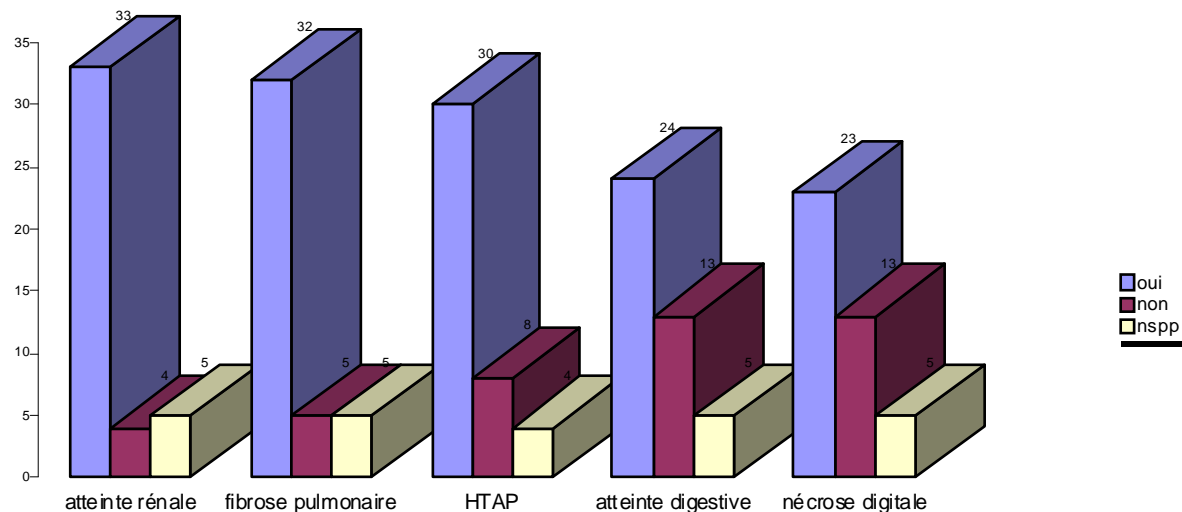
- Concernant le diagnostic général de sclérodermie : 6 médecins (14%) jugent l'information trop spécialisée contre 9 (21%) qui ne la trouvent pas assez détaillée.
- L'information des moyens diagnostique est estimée trop spécialisée par 7 médecins (17%), contre seulement 3 médecins (7%) qui la jugent insuffisamment détaillée.

#### .II.1.D.d Ressenti par le Généraliste les informations sur le suivi, les complications et leurs traitements

Pour le suivi, 5 médecins (12%) considèrent l'information trop spécialisée, 10 (24%) l'évaluent comme pas assez détaillée.

Sur les complications de la pathologie, 3 médecins (7%) jugent l'information trop spécialisée mais 11 (26%) ne la trouvent pas assez détaillée.

Pour l'information sur les complications, nous avons cherché à savoir si les médecins généralistes avaient été informés du risque de survenue de chaque complication de façon équivalente : il apparaît qu'ils ont plus été sensibilisés aux risques d'atteinte rénale (33 médecins soit 79%), de fibrose pulmonaire (32 médecins soit 76%) et d'HTAP (30 médecins soit 71%) que d'atteinte digestive (24 médecins soit 57%) et de nécrose digitale (23 médecins soit 55%).



**Figure 6: Information de risque de survenue de complications**

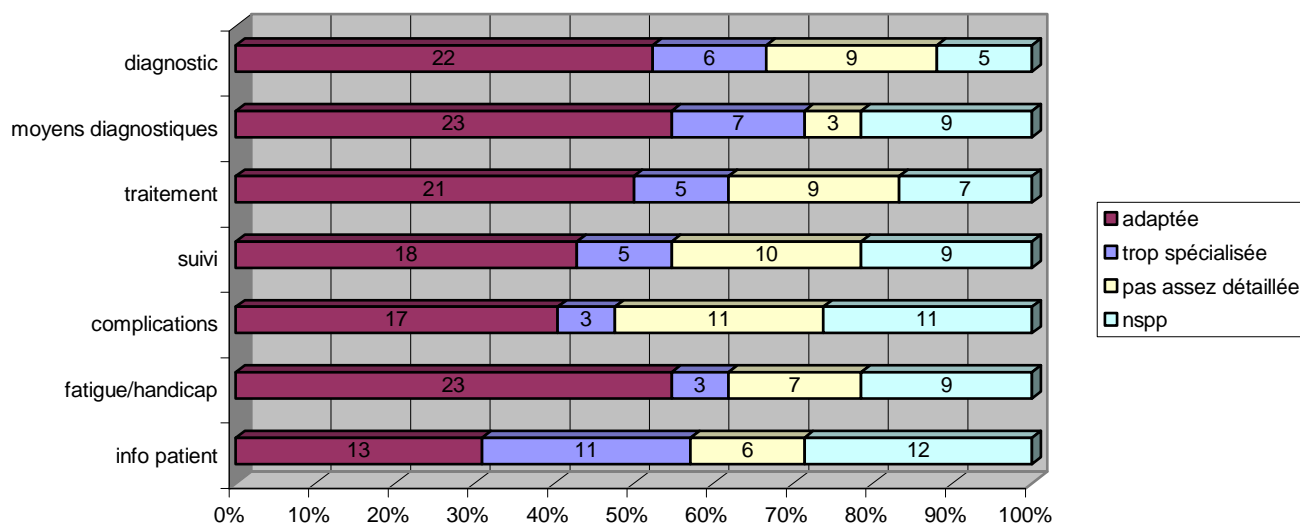
Concernant la fatigue et le handicap générés par la pathologie : 3 (7%) des médecins estiment l'information trop spécialisée contre 10 (23,3%) qui estiment qu'elle n'est pas assez détaillée.

Concernant les traitements : 5 médecins (12%) évaluent l'information trop spécialisée contre 9 (21%) qui ne la trouvent pas assez détaillée.

### .II.1.D.e Ressenti du généraliste sur l'information donnée aux patients

Enfin, concernant l'information donnée au patient, elle est plutôt évaluée inadaptée à son niveau de connaissances : 17 médecins (40%) la jugent comme inadaptée contre 13 (31%) qui la jugent adaptée.

Elle est évaluée trop spécialisée par 11 médecins (26%) et paradoxalement pas assez détaillée par 6 médecins (14%).



**Figure 7: L'information est-elle adaptée au niveau de connaissance des MG ?**

### .II.1.E Formation

Beaucoup de médecins (26 soit 62%) se sont remis à niveau suite au diagnostic mais ils sont presque un tiers (13 soit 31%) à ne pas l'avoir fait : 2 (5%) parce qu'ils n'en ressentaient pas le besoin, 11 (26%) par manque de temps.

Ils sont 35 (83%) à souhaiter des formations de FMC concernant les MAI, et 29 (69%) concernant la sclérodémie.

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins de l'HAS, guide ALD n°21 est un outil complet mais seuls 8 médecins (19%) le connaissent et seulement 6 (14%) l'ont reçu.

Malgré les contraintes représentées, 12 médecins (29%) souhaiteraient participer aux réunions de décision pluridisciplinaire (décision thérapeutique et de suivi) concernant leurs patients, toutefois 3 (7%) d'entre eux précisent que cela leur serait difficile pour des contraintes de temps et de distance.

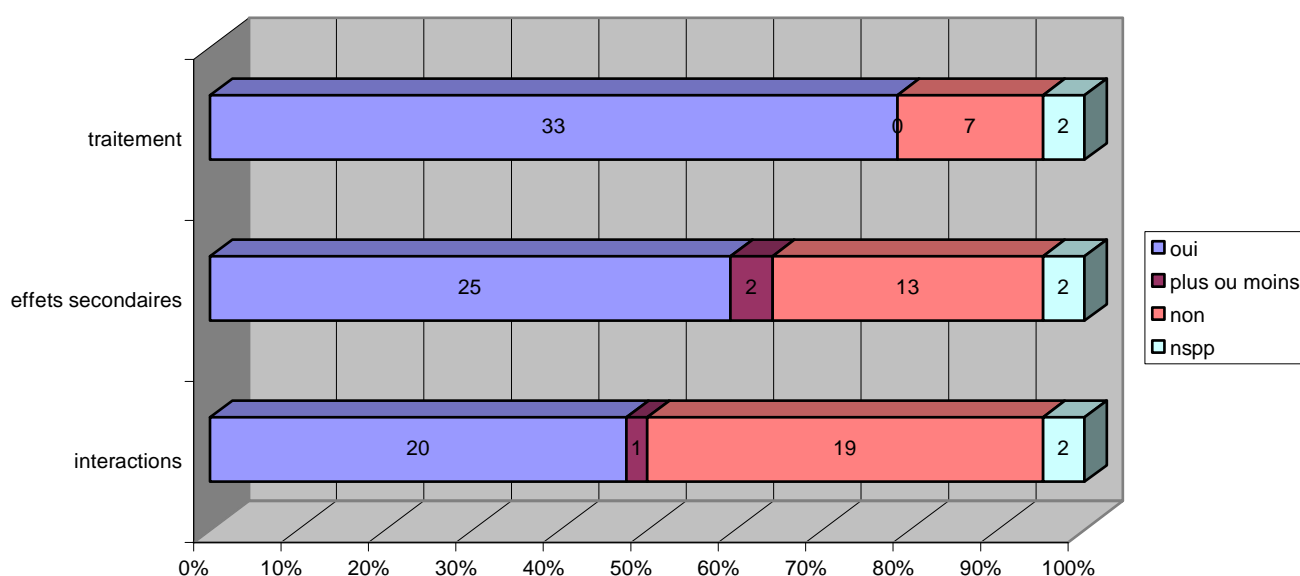
Trente-neuf médecins (93%) souhaiteraient recevoir un document type de présentation de la sclérodermie et de ses complications, 3 (7%) ne sont pas intéressés.

### **.II.1.F TRAITEMENT**

Trente-trois médecins (79%) connaissent le traitement prescrit à leur patient contre 7 (17%) qui ne le connaissent pas.

Cependant, seuls 25 généralistes (60%) ont connaissance des effets secondaires, 2 médecins (5%) supplémentaires précisant les connaître plus ou moins.

Quant aux interactions éventuelles avec les autres traitements du patient et/ou d'autres traitements intercurrents éventuels, elles ne sont connues que par 20 médecins (48%), un médecin (2%) supplémentaire précisant les connaître plus ou moins.



**Figure 8: Evaluation de la connaissance du traitement.**

Treize médecins (31%) ne modulent jamais le traitement en question, 25 médecins (60%) le modulent parfois après concertation avec le spécialiste, un seul (2%) le module régulièrement et se sent à l'aise avec ce traitement (fonction de la molécule), il en informe le spécialiste dans ce cas.

### **.II.1.G SUIVI**

La plupart des médecins (23, soit 55%) connaissent le nom de l'interniste référent, toutefois presque un sur cinq (8 soit 19%) ne le connaît pas et plus d'un quart des médecins (11 soit 26%) n'a pas répondu à la question ; plusieurs médecins ont rajouté en commentaire le fait que le médecin référent de leur patient a changé plusieurs fois depuis le diagnostic.

Les patients sont également suivis par un ou plusieurs spécialistes d'organes pour 29 d'entre eux (69%) avec par ordre de fréquence un suivi conjoint par des pneumologues (13 patients, 31%), cardiologues (9 patients, 21%), rhumatologues (8 patients, 19%), hépato-gastro-entérologues (7 patients, 17%), néphrologues (7 patients, 17%) et enfin dermatologues (6 patients, 14%).

#### .II.1.G.a Interface Médecine Générale / Médecine Interne

Afin d'évaluer l'interface MG/internistes, nous avons exploré les différents champs pratiques de leurs relations :

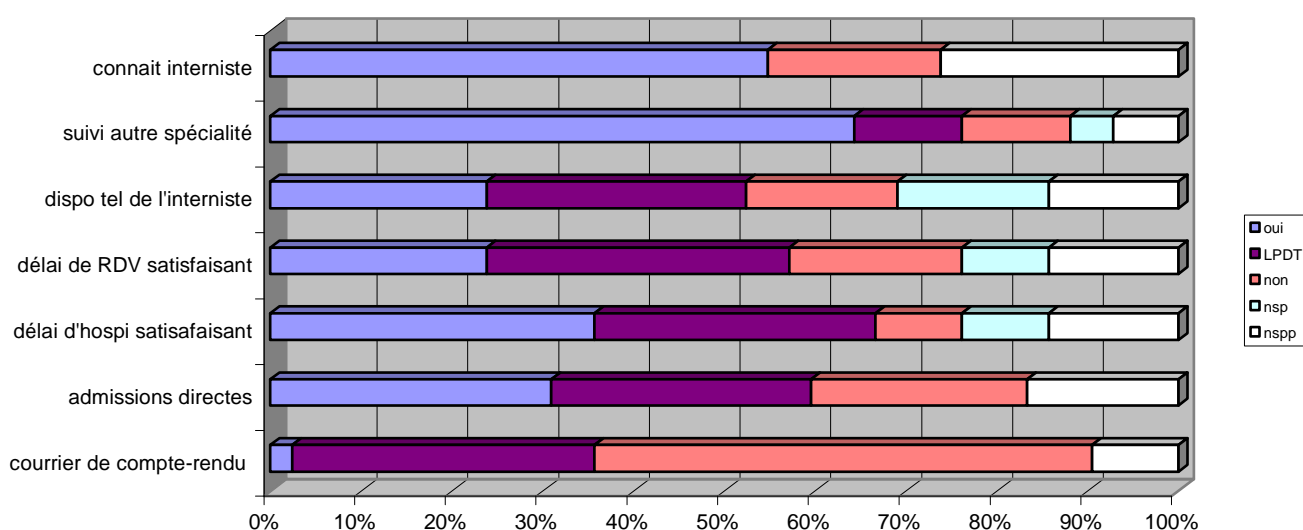
La *disponibilité téléphonique* des internistes est globalement satisfaisante pour 22 médecins (52%), elle est insuffisante pour 5 médecins (12%).

Les *délais de rendez-vous de consultation* répondent aux attentes de 24 médecins (57%) mais sont trop longs pour 8 médecins (19%).

Les *délais d'hospitalisation* sont corrects pour 28 médecins (67%), seuls 4 médecins (10%) les jugent insatisfaisants.

En cas *d'hospitalisation urgente*, les possibilités d'admission directes sont considérées satisfaisantes pour 25 médecins (60%) mais sont insuffisantes pour 10 médecins (24%), estimant que le patient est encore trop souvent obligé de passer par les urgences.

Pour 23 médecins (55%), les comptes-rendus ont été adressés par courrier dans un délai trop long, pour 14 autres (33%), ils les ont reçus par courrier dans un délai satisfaisant, pour un seul médecin (2%), le compte-rendu lui a été remis par le patient dès la sortie de l'hôpital.



**Figure 9: Evaluation de l'interface médecin généraliste/interniste**

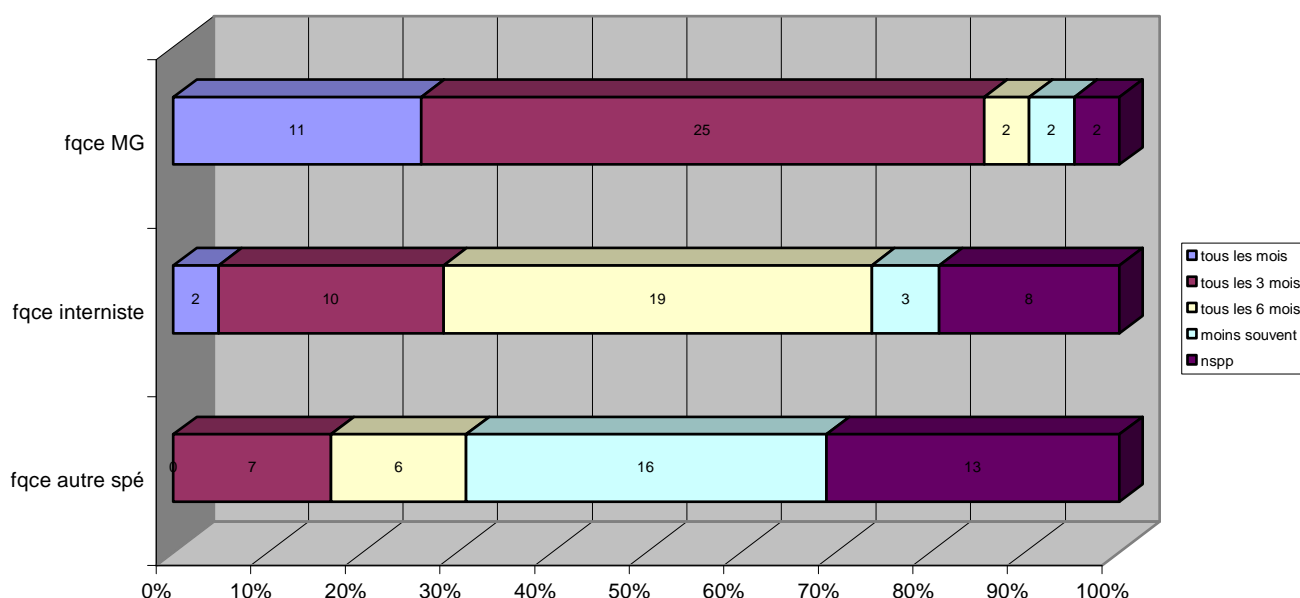
## .II.1.G.b Suivi des patients

### ▪ **Modalités du suivi**

Les patients sont vus en médecine générale tous les mois pour 11 d'entre eux (26%), tous les 3 mois pour 25 d'entre eux (60%), tous les 6 mois pour 2 d'entre eux (5%) et moins souvent pour 2 d'entre eux (5%).

Ils sont suivis en consultation par l'interniste référent tous les mois pour 2 d'entre eux (5%), tous les 3 mois pour 10 d'entre eux (24%), tous les 6 mois pour 19 d'entre eux (45%), moins souvent pour 3 d'entre eux (7%).

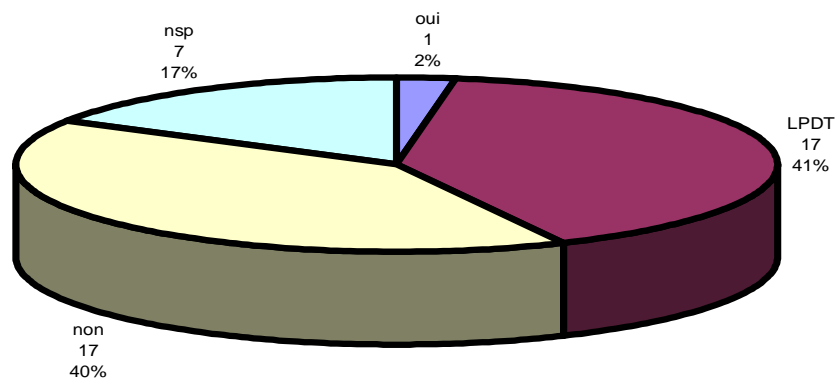
Ils sont vus moins souvent par les autres spécialistes : tous les 3 mois pour 7 d'entre eux (17%), tous les 6 mois pour 6 d'entre eux (24%), moins souvent pour 16 d'entre eux (38%).



**Figure 10: Suivi des patients sclérodermiques**

### ▪ **Ressenti**

Moins de la moitié des médecins estiment maîtriser le suivi de la sclérodémie (18, 43%), parmi les 24 médecins restants : 17 (40%) pensent ne pas le maîtriser et 7 (17%) ne savent pas.



**Figure 11: Maîtrise ressentie du suivi de la Sclérodémie par les MG**

Vingt-sept médecins (64%) estiment ne pas se sentir assez compétents dans ce domaine et préfèrent laisser la prise en charge au spécialiste. Seulement 7 (17%) s'estiment assez compétents pour assurer le suivi de la sclérodémie.

La grande majorité des médecins (29 soit 69%) se sent à l'aise dans la relation avec l'interniste, seuls 5 ne se sentent pas à l'aise (12%).

Au cours d'une affection intercurrente, la gestion de sa pathologie est problématique pour un médecin sur cinq (8 médecins soit 19%).

Trente-neuf médecins (93%) pensent que l'édition d'un document type (détaillant la sclérodémie, les traitements, les complications et le suivi à effectuer) joint au courrier de diagnostic initial les aiderait à mieux prendre en charge leur patient (2 ne savent pas : 5%).

## **.II.2 Analyse statistique**

### **.II.2.A Diagnostic des maladies auto-immunes**

Le dépistage de maladies auto-immunes est réalisé indifféremment par les médecins traitants selon leur lieu d'exercice (rural 94% vs urbain 92%, NS), leur mode d'exercice (91%, vs association 95%, NS), l'âge (>50 ans 96% vs <50 ans 97, NS), le sexe (H 95% vs F 87%, NS), le lieu de formation initiale (Limoges 90% vs autre 100%, NS) ou la dépendance ou non d'un centre hospitalier périphérique (dépendant d'un CH périphérique 96% vs dépendance CHU 88%, NS).

Les médecins qui dépistent les maladies auto-immunes ne les diagnostiquent pas significativement plus (29% de Dg chez les médecins pratiquant le dépistage vs 0% chez les « non dépisteurs »,  $p=0,6622$ ), ni ne les évoquent significativement plus (diagnostic évoqué chez les médecins pratiquant le dépistage 81% vs 100% chez les « non dépisteurs »,  $p=0,969$ ). Le diagnostic de sclérodermie n'est pas non plus, de façon significative, évoqué plus souvent chez ceux qui dépistent les MAI (diagnostic évoqué chez les médecins pratiquant le dépistage 66% vs 67% chez les « non dépisteurs », NS).

Par ailleurs, les médecins ayant déjà suivi un patient atteint de sclérodermie ont, sensiblement plus évoqué le diagnostic de sclérodermie (suivi antérieur (n=24) 75% de diagnostic évoqué vs 46% chez les médecins (n=15) n'ayant jamais suivi de ScS,  $p=0,09$ ). Ils n'ont pas significativement plus évoqué (76% de diagnostic évoqué vs 86% chez les médecins n'ayant jamais suivi de ScS, NS) ou posé le diagnostic de MAI (66% de diagnostic posé vs 63% chez les médecins n'ayant jamais suivi de ScS, NS).

### **II.2.B Examens complémentaires**

Les médecins posant ou évoquant le diagnostic de MAI et de ScS ne prescrivent pas significativement plus de FAN que leurs confrères (respectivement 81% dans le groupe diagnostic MAI posé (n= 11) vs 86% dans le groupe diagnostic non posé (n=26), NS). Des résultats similaires sont obtenus chez les médecins ayant ou non évoqué le diagnostic de MAI (78% vs 100%,  $p=0,4873$ ), ou de sclérodermie (62% vs 50%,  $p= 0,9047$ ).

Les médecins évoquant le diagnostic de sclérodermie prescrivent par contre significativement plus d'Ac anti-centromère (34% vs 0%,  $p=0,0341$ ), ce qui n'est pas le cas pour les Ac anti-Scl 70 (23% vs 33,  $p=0,2674$ ), ces anticorps semblant moins connus des médecins généralistes.

Le tableau suivant décrit les habitudes de prescriptions des examens immunologiques et paracliniques chez les médecins ayant posé ou évoqué le diagnostic de MAI ainsi que chez ceux ayant évoqué le diagnostic de sclérodermie.



**Tableau 7: Habitudes de prescriptions des MG**

	posé Dg MAI	non posé Dg MAI	p	évoqué MAI	non évoqué Dg MAI	p	Evoqué Dg ScS	Non évoqué Dg ScS	p
	n=11	n=27		n=33	n=6		n=25	n=15	
FAN	82%	84%	0,83	80%	100%	0,56	87%	80%	0,69
Ac anti-centromères	50%	20%	0,09	33%	43%	34	60%	0%	<b>0,01</b>
Ac anti-SCL70	40%	9%	<b>0,03</b>	19%	0%	0,53	30%	7%	0,2
Autres Ac	0%	8%	0,9	9%	0%	0,99	12%	0%	0,51
Capillaroscopie	54%	62%	0,36	38%	40%	0,99	43%	33%	0,17
Imagerie	60%	37%	0,21	69%	60%	0,99	50%	58%	0,72
EFR	60%	80%	0,42	52%	60%	0,99	58%	75%	0,33
Doppler	50%	52%	0,9	44%	75%	0,33	50%	50%	0,99

Les médecins ayant suivi une sclérodémie antérieurement ne prescrivent pas plus d'examens complémentaires de dépistage immunologiques ou autres (FAN 90% vs 74%, NS), Ac anti-centromère (28 vs 25%, NS), Ac anti-Scl 70 (21% vs 23%, NS), capillaroscopie (36% vs 41%, NS), EFR (50% vs 58%, NS)  $p=0,9564$ , doppler (50% vs 50%, NS) et imagerie (42% vs 54%, NS) et ils diagnostiquent les patients plus tard que les autres médecins ( $27\pm 21$  mois vs  $11,3\pm 5,9$  mois,  $p=0,03$ ).

### **II.2.C Symptômes significatifs**

Le seul symptôme significativement associé à l'évocation du diagnostic de MAI est le syndrome de Raynaud (100% vs 67%,  $p=0,0153$ ). L'aspect cutané sclérodémiforme était significativement associé à l'évocation du diagnostic de sclérodémie (90% vs 53%,  $p = 0,0318$ ), permettant alors aux généralistes de poser le diagnostic de MAI (100% vs 65%,  $p = 0,0318$ ).

Aucun des autres symptômes (généraux ou spécifiques) n'a permis d'évoquer ces pathologies de façon significative.

Le tableau suivant résume la symptomatologie évocatrice pour les médecins ayant posé ou évoqué le diagnostic de MAI ainsi que chez ceux ayant évoqué le diagnostic de sclérodémie.

**Tableau 8: Symptomatologie évocatrice**

	posé Dg MAI n=11	non posé Dg MAI n=27	p	évoqué MAI n=33	non évoqué Dg MAI n=6	p	Evoqué Dg ScS n=25	Non évoqué Dg ScS n=15	p
Raynaud	100%	92%	0,89	100%	67%	<b>0,02</b>	100%	87%	0,11
Ulcérations digitales	50%	46%	0,84	50%	20%	0,19	57%	33%	0,19
Asthénie	37%	61%	0,41	58%	60%	0,93	74%	47%	0,17
Douleurs articulaires	67%	62%	0,82	62%	80%	0,63	61%	71%	0,72
Aspect cutané	100%	65%	<b>0,04</b>	76%	67%	0,21	90%	53%	<b>0,01</b>
Signes respiratoires	11%	19%	0,56	20%	16%	0,84	14%	25%	0,43
Autres symptômes	14%	5%	0,46	14%	0%	0,9	20%	0%	0,23
Suivi ant. Sclérodermique	64%	65%	0,91	68%	50%	0,38	75%	60%	0,69
Forme diffuse ScS	20%	28%	0,62	21%	50%	0,38			

Le fait que le diagnostic de MAI ait été posé ou évoqué par le médecin généraliste n'est pas corrélé à la durée des symptômes ayant précédé le diagnostic de ScS (respectivement diagnostic MAI posé  $18,1 \pm 24,2$  vs  $25,1 \pm 17,8$  mois,  $p=0,4137$ ) et diagnostic ( $24,8 \pm 19,3$  vs  $14,6 \pm 22,4$  mois,  $p=0,3102$ ).

La durée d'évolution avant le diagnostic de sclérodermie se semble pas être, pour les généralistes interrogés, spécifiquement liée à l'existence ou non d'un phénomène de Raynaud ( $23,4 \pm 20,1$  vs  $7,5 \pm 6,3$  mois,  $p=0,28$ ), d'ulcérations digitales ( $20,7 \pm 17,4$  vs  $24,8 \pm 21,6$  mois,  $p=0,61$ ), d'une asthénie ( $28,9 \pm 19,2$  vs  $17,2 \pm 19,3$  mois,  $p=0,14$ ), de douleurs articulaires ( $25,6 \pm 22,5$  vs  $19,7 \pm 14,7$  mois,  $p=0,48$ ), de l'aspect cutané ( $24,9 \pm 21,3$  vs  $13,2 \pm 10,2$  mois,  $p=0,24$ ), de signes respiratoires ( $26,3 \pm 26,5$  vs  $22,2 \pm 19,7$  mois,  $p=0,74$ ), ou de la forme limitée ( $24,4 \pm 10,8$ ) ou diffuse ( $15,2 \pm 11,05$ ,  $p=0,4$ ).

Parallèlement, l'existence d'un phénomène de Raynaud (100% vs 84%, NS), de douleurs articulaires (72% vs 50%, NS), d'une modification de l'aspect cutané (90% vs 72%, NS), de signes respiratoires (27% vs 10%, NS) ne sont pas associés à un retard diagnostique.

En revanche, l'existence d'ulcérations digitales (67% vs 22%,  $p=0,08$ ), et d'une asthénie (81% vs 40%,  $p=0,08$ ) tendent à être associés à un retard diagnostique pour les médecins interrogés.

### **II.2.D Formation :**

Les médecins ont plus tendance à se remettre à niveau quand le diagnostic de ScS est posé rapidement ( $18,2 \pm 18,3$  vs  $33,8 \pm 20,5$  mois,  $p = 0,07$ ).

Les informations données quant à la survenue de complications (62% vs 61%, NS), quelles soient adaptée ou non (56% vs 50%, NS) n'influence pas la façon dont les médecins généralistes se remettent à niveau sur la ScS. Les mêmes données sont obtenues quant au risque de survenue de

nécroses digitales (62% vs 66%, NS), de fibrose pulmonaire (92% vs 75%, NS), d'HTAP (80% vs 76%, NS), ou d'atteinte digestive (71% vs 53%,  $p=0,47$ ). Seule l'information concernant le risque de survenue d'atteinte rénale semble influencer la remise à niveau des médecins généralistes (96% vs 75%,  $p=0,06$ ).

La connaissance du PNDS ne modifie pas de façon statistiquement significative le dépistage (75% vs 84%, NS) ou le diagnostic des MAI (38% vs 24%, NS); les mêmes résultats sont obtenus concernant le diagnostic de sclérodermie (62% vs 60%, NS) ou la durée des symptômes avant diagnostic ( $20\pm 19,1$  vs  $22,9\pm 20,3$  mois, NS).

Elle n'influe pas non plus significativement sur l'évaluation de l'information reçue au diagnostic, la seule donnée approchant la significativité est l'évaluation de l'adaptation de l'information sur le handicap et la fatigue : les médecins connaissant le PNDS jugeant l'information plus adaptée ( $p=0,008$ ).

La connaissance du PNDS n'a pas d'impact significatif sur l'évaluation de la connaissance du traitement. Trop peu de médecins connaissent le PNDS pour évaluer son influence (tests statistiques ininterprétables) sur la connaissance des effets secondaires du traitement et sur le ressenti des médecins généralistes.

### **.II.2.E Evaluation de l'information reçue et ressenti**

Les évaluations de l'information reçue sur le diagnostic de sclérodermie en général et celles sur les moyens diagnostiques, le traitement, le suivi et le dépistage de complications sont corrélées de façon significative (respectivement  $p=0,0013$  ;  $p=0,0025$  ;  $p=0,0362$ ) et ne sont donc pas évaluées de façon indépendante, contrairement à l'évaluation de l'information des complications de la pathologie ( $p= 0,13$ ).

L'évaluation de l'information sur le diagnostic de sclérodermie est également corrélée à la durée d'évolution des symptômes : les médecins tendent à être plus satisfaits de l'information lorsque les symptômes sont présents depuis moins longtemps (information très satisfaisante  $5,4\pm 3,9$  mois vs non satisfaisante  $21,2\pm 18,2$   $p=0,09$ ).

L'évaluation de l'information donnée au patient est quasi corrélée à l'évaluation de l'information reçue par le médecin traitant au diagnostic ( $p = 0,06$ ).

# **DISCUSSION**

## **.I ANALYSE DE L'ENQUÊTE**

### **.I.1 Biais de sélection**

La construction de l'étude implique un biais de sélection des médecins répondants, on peut supposer qu'ils sont plus intéressés par la médecine interne en général et par la sclérodermie en particulier que la plupart des médecins généralistes, surestimant ainsi leurs compétences et connaissances dans ce domaine par rapport à la moyenne des médecins généralistes.

### **.I.2 Type d'enquête**

Un questionnaire d'analyse de pratiques auprès des praticiens n'est jamais le reflet exact des pratiques, d'autant plus qu'il s'agit ici d'un questionnaire rétrospectif impliquant un biais d'anamnèse pour certaines questions.

### **.I.3 Erreurs d'organisation et remarques sémantiques**

Après réception des premières réponses, nous nous sommes rapidement aperçu sur remarque des répondants et relecture du questionnaire à froid que certaines questions ( « Les possibilités d'admission directe dans le service sont-elles satisfaisantes ou le patient est-il encore trop souvent obligé de passer par les urgences ? » et « Au cours d'une affection intercurrente, prenez-vous en charge votre patient comme un autre (tout en ayant une prise en charge globale) ou la gestion de sa pathologie et de son traitement est problématique pour vous ? ») étaient ambiguës et interprétables (2 propositions contraires dans la question), la plupart des répondants ayant précisé leurs réponses, il a été facile de les interpréter. Toutefois, certains n'avaient pas précisé leurs réponses, dans ce cas, il n'a pas été tenu compte de leurs réponses.

Pour éviter cet écueil et améliorer notre questionnaire, il aurait été intéressant de le tester auprès de quelques médecins généralistes en phase initiale du travail avant de l'envoyer à tous les médecins concernés.

Enfin, le travail effectué n'analyse l'interface de relation MG/internistes que dans un sens, il serait intéressant d'analyser cette interface du point de vue des autres acteurs qui y prennent part : les médecins internistes bien sûr mais aussi évidemment les patients atteints de sclérodermie ou autres MAI.

## **.II ANALYSE DES RESULTATS**

La littérature ne retrouve pas d'étude ressemblant au travail effectué, que ce soit dans la sclérodermie ou d'autres maladies auto-immunes en France ou à l'étranger. Le seul travail approchant en France est une étude sur la prise en charge de la polyarthrite rhumatoïde (PR) en médecine générale à l'initiative d'une équipe de rhumatologue : cette étude s'adresse à tous les MG du département de Seine Saint-Denis (19) et étudie leur attitude dans le diagnostic et la prise en charge de la PR. Il apparaît que le médecin généraliste a un rôle essentiel dans la prise en charge initiale et dans le suivi des PR et que la collaboration MG/rhumatologue est primordiale pour améliorer la qualité de cette prise en charge.

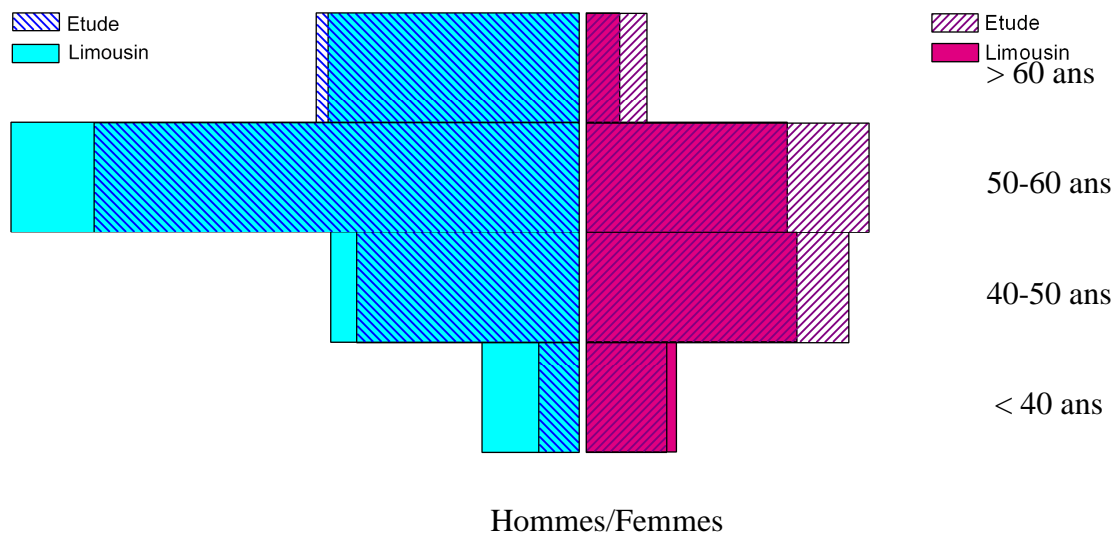
Nous avons donc peu d'élément de comparaison pour notre travail.

### **.II.1 Population interrogée**

Concernant les patients atteints de sclérodermie suivis en MIA, le sex ratio de 1 homme /6,5 femmes correspond aux données de prévalence moyennes.

Concernant la population interrogée, on note une surreprésentation de la Haute-Vienne par rapport aux autres départements de la région et une sous-représentation de la Creuse. La démographie de la région en est la première explication possible mais paraît insuffisante au vu des proportions retrouvées dans notre étude. Ce phénomène est peut-être également à confronter aux particularités locales de prise en charge : les patients creusois peuvent également être pris en charge aux CHU de Poitiers et de Clermont-Ferrand selon leur lieu d'habitation ; certains patients corréziens pouvant également être pris en charge au CHU de Bordeaux ; on peut par ailleurs remarquer que le rayonnement du CHU est orienté vers le Sud-Ouest dans notre population interrogée.

Malgré ces réserves, nous pouvons voir que notre population d'étude est assez similaire à la population de médecine générale du Limousin :



*Figure 12: Pyramide des âges Etude/ démographie médicale Limousin (données CNOM 2009)*  
(20)

Les médecins généralistes suivant des sclérodermies et ayant répondu à l'étude sont donc représentatifs de la population médicale en Limousin en ce qui concerne leur âge et leur sexe.

## **.II.2 Réponses**

Le taux de réponses est de 39%, ce qui est un taux correct compte tenu de la rareté de la pathologie et du taux habituel de réponse à ce type d'enquête (19), les médecins généralistes cherchant probablement une rentabilité personnelle et de santé publique des travaux auxquels ils participent (21).

## **.II.3 Dépistage**

Examens complémentaires :

Le seul examen de dépistage de la sclérodermie reconnu et utilisé comme tel par les médecins généralistes est donc la recherche d'Ac anti-centromère.

Les anticorps anti-Scl 70 semblent moins connus des médecins généralistes.

Ce sont des examens orientés, spécifiques et coûteux qui paraissent peut-être plus du domaine de la spécialité que de la médecine générale, toutefois ces arguments sont opposables aux Ac anti-centromère également. Les Ac anti-Scl-70 ont été identifiés plus récemment mais apparaissent comme un outil diagnostique et pronostique immunologique important car ils sont plus souvent associés à la forme diffuse et à une diminution de la survie (7). Les Ac anti ARN

polymérase III (également spécifiques de la sclérodermie et semblant être associés à des formes à progression rapide lorsqu'ils sont isolés, par ailleurs, facteur pronostique de crise rénale sclérodermique (22)) n'ont pas été proposés aux médecins généralistes car ils sont de découverte encore plus récente, et sont plus difficiles à identifier en pratique courante (technique de laboratoire moins utilisée).

Le plan national maladies rares 2010-2014 (14) a parmi ses objectifs celui d'établir et d'actualiser les recommandations pour la pratique de tests diagnostiques et de les publier sur tous les supports nécessaires à leur bonne diffusion dont la plateforme Orphanet (23).

Des initiatives locales de formation des médecins généralistes peuvent également aider à la diffusion de l'information concernant les nouveaux moyens diagnostiques.

La capillaroscopie est un examen simple, non invasif et peu onéreux intéressant dans le dépistage des formes précoces de ScS et dans l'individualisation rapide d'une micro-angiopathie organique évocatrice de ScS devant un Raynaud « suspect ». Les médecins généralistes n'en prescrivent pas : l'examen semble mal connu et paraît peut-être difficile d'accès : les lieux de sa réalisation n'étant peut-être pas toujours bien identifiés. Nous avons contacté les services de Médecine Interne du CH Guéret et du CH Brive pour connaître les modalités de réalisation d'une capillaroscopie dans leurs départements : il n'y a pas de possibilité de réaliser cet examen en Creuse, en revanche, un angiologue libéral le pratique en Corrèze.

Cet examen simple, argument diagnostique majeur actuellement recommandé, devrait en effet être plus accessible, mais se confronte alors à la réalité de la rentabilité du matériel et au maintien de la compétence de ses exécutants (on ne fait bien que ce que l'on fait régulièrement...).

#### **.II.4 Diagnostic**

Le diagnostic de maladie auto-immune a été posé par 11 (26%) médecins généralistes, pour 27 autres (64%), il a été confirmé par le spécialiste vers qui le généraliste avait adressé le patient : le médecin généraliste reste donc l'élément initiateur du diagnostic dans plus 90% des cas. Il s'agit bien là de son rôle majeur et unique dans l'orientation des patients au début de leur maladie que celle-ci soit une pathologie rare ou commune, récemment renforcé par la réforme de l'assurance maladie (24) (le médecin traitant étant la plupart des cas le médecin généraliste). La collaboration MG/internistes est d'autant plus importante à cette phase de la prise en charge afin de permettre un diagnostic et une prise en charge précoce optimale.

Nous avons vu que l'expérience antérieure de prise en charge de sclérodermie n'a pas été suffisamment formatrice pour nos médecins généralistes (pas de différence significative dans leurs prescriptions et dans leur nouvelle prise en charge), et que de façon étonnante, les médecins généralistes ayant déjà suivis une Sclérodermie diagnostiquent les patients plus tard que les autres médecins ( $p : 0,0399$ ), ce dernier résultat nécessite d'éventuelles autres études avant d'en tirer des conclusions.

Une des pistes d'explication de cette situation réside peut-être dans le fait que les médecins généralistes ayant déjà suivi une Sclérodermie évaluent la durée des symptômes avant le diagnostic plus longue en y incluant une part plus longue de phase pauci symptomatique, passée sous silence par les médecins généralistes inexpérimentés. Nous pouvons également imaginer que la rareté de la pathologie « joue en la défaveur statistique » pour le patient et que le médecin généraliste en ayant déjà vu, ne pense pas en revoir au cours de sa carrière.

Une autre hypothèse d'explication du possible phénomène de retard diagnostique de la part des médecins ayant déjà suivi une sclérodermie, se trouve dans l'intérêt que portent les médecins aux moyens diagnostiques. En effet, nous avons vu précédemment lors de l'évaluation du ressenti de l'information reçue, que lorsque les médecins jugent l'information inadaptée à leur niveau de connaissance, la seule information qu'ils évaluent le plus souvent trop spécialisée est celle concernant les moyens diagnostiques, la jugeant du domaine de la spécialité.

Un des enjeux actuels pour la sclérodermie (comme pour les autres maladies rares) est de permettre un diagnostic précoce afin de prévenir les complications le plus efficacement possible (7) : ce diagnostic précoce ne peut se faire sans une participation active du médecin généraliste qui reste le médecin de premier recours même si les symptômes sont atypiques et la pathologie rare. Pour exemple, dans la polyarthrite rhumatoïde nous pouvons voir dans la littérature que les retards de prise en charge optimale sont essentiellement dus à des retards de relais de prise en charge des médecins généralistes vers les rhumatologues (25).

Les médecins généralistes ont conscience de leur rôle capital dans le diagnostic des maladies rares, au même titre que les pathologies plus fréquentes : ici pour la sclérodermie, ils sont 29% à penser que le diagnostic aurait pu être fait plus tôt s'ils avaient mieux connu la pathologie et 40% à s'interroger sur cette possibilité.

Toutefois, ils se trouvent parfois en difficultés devant l'étendue des connaissances médicales nécessaires pour permettre le diagnostic précoce de toutes les pathologies rares rencontrées dans leur pratique. Un français sur 20 est atteint de pathologie rare en France (toutes pathologies rares confondues), orienter rapidement le diagnostic de ces pathologies est un des défis de la médecine générale au quotidien (14). Une bonne collaboration avec les spécialistes est garante de la meilleure



prise en charge : concernant les MAI, une collaboration médecins généralistes/internistes paraît indispensable à leur diagnostic précoce.

## **.II.5 La demande d'avis interniste**

Au vu des réponses des médecins généralistes, les rôles de l'interniste sont bien identifiés et correspondent aux missions du service de MIA (26): prendre en charge les maladies avec manifestations polyviscérales et les polyopathologies (et plus particulièrement les maladies dites systémiques (lupus, sclérodermie, vascularites, syndrome de Sjögren...), aider aux diagnostics syndromiques (les fièvres prolongées, les altérations isolées de l'état général, les syndromes inflammatoires) et enfin toute symptomatologie n'attirant pas vers une pathologie d'organe (mais qui peut au terme du bilan étiologique, être confiée aux spécialistes concernés). Les attentes des médecins généralistes limousins envers le service de Médecine Interne A correspondent globalement aux attentes de la Médecine Générale envers la Médecine Interne retrouvées dans une enquête faite dans la Loire en 2002 (27) hormis une spécificité locale retrouvée par ailleurs dans d'autres services de Médecine Interne qu'est la prise en charge des affections psychosomatiques.

Nous pouvons noter que l'élément initiateur de la consultation interniste est le plus fréquemment des anomalies cliniques évocatrices de MAI.

## **.II.6 Evaluation de l'information reçue au diagnostic**

### **.II.6.A Concernant l'information reçue au diagnostic**

Si globalement, les médecins sont satisfaits de l'information reçue, les points à améliorer seraient l'information du suiti (taux de médecins insatisfaits le plus élevé 38%), des complications de la pathologie (36%), ainsi que l'information sur la nécessité d'un reclassement professionnel ou d'une mise en invalidité (36%)

Lorsqu'ils évaluent l'adaptation de l'information sur le suivi et sur les complications à leur niveau de connaissance, moins de la moitié estime qu'elle l'est. En précisant les attentes des médecins insatisfaits, contrairement aux idées reçues éventuelles, ils espéraient en grande majorité une information plus détaillée.

On peut d'ailleurs remarquer qu'une majorité importante a reçu des informations concernant les complications viscérales graves de la sclérodermie mettant en jeu le pronostic vital (atteinte rénale, fibrose pulmonaire et HTAP), mais moins sur les complications majeures à pronostic fonctionnel grave comme les nécroses digitales.

Le domaine fonctionnel et son retentissement sont un des rôles majeurs du médecin généraliste dans la prise en charge des pathologies chroniques (28, 29) : en effet, le médecin traitant connaît mieux le contexte social dans lequel évolue le patient, il est l'interlocuteur privilégié du patient en cas de nécessité d'arrêt maladie, de reclassement professionnel, de mise en invalidité et de mise en place d'aides humaines ou techniques au domicile si besoin.

Il nous apparaît essentiel d'informer le médecin traitant du potentiel évolutif d'une complication de la Sclérodémie afin qu'il puisse anticiper avec le patient les modifications à venir dans sa vie quotidienne et qu'il l'accompagne au mieux dans ses démarches et dans le processus d'acceptation du handicap associé.

### **.II.6.B Concernant l'information donnée au patient**

L'évaluation de l'adaptation de l'information au niveau de connaissance du patient est à discuter en fonction du niveau de connaissance propre du médecin généraliste.

### **.II.7 Formation**

Alors qu'ils sont plus de 80% à souhaiter des formations de FMC sur les MAI et plus de 65% sur la sclérodémie, un quart d'entre eux ne s'est pas remis à niveau par manque de temps et ils sont trop peu nombreux à connaître l'outil mis en place à leur intention par l'HAS (PNDS, guide ALD 21) (16).

La sclérodémie, comme les autres maladies rares, n'apparaît probablement pas comme une priorité de FMC. Les données de la littérature ne retrouvent que peu d'études explorant la motivation des médecins généralistes dans le choix de leurs sujets de FMC mais il est certain que comme pour toute activité, ils recherchent probablement une rentabilité du temps consacré et de l'information acquise. La seule étude retrouvée (30) s'intéresse à l'expérience et aux préférences des médecins généralistes de Nouvelle Zélande concernant leur formation continue : 24 médecins (16 urbains et 8 ruraux) ont été interrogés : il apparaît un besoin d'interactions personnelles (« rien de mieux que le face à face »), un choix opportuniste (en fonction des sujets proposés, des disponibilités, des contraintes représentées...) et une préférence pour les formations dédiées spécifiquement aux MG, les formats interactifs sont plébiscités. Selon les MG interrogés : les freins à une formation continue optimale sont un manque de temps, un manque de motivation (le temps de FMC se rajoutant au temps de travail et diminuant ainsi le temps personnel : familial ou autre...), la fatigue, ainsi que la distance et le coût des formations.

Une autre étude (31) explore les motivations et les modalités de participation à des séances de FMC des médecins (quelque soit leur spécialité) également en Nouvelle Zélande : il apparaît que

les médecins cherchent à rester au niveau des connaissances actuelles (niveau d'expertise des formateurs), à rester en lien avec les autres domaines médicaux que le leur, à se rassurer sur leur pratique, à interagir avec des experts et des collègues, et enfin à se tenir au courant des avancées récentes. Ils choisissent plus des sujets qui les intéressent que des sujets dans lesquels ils sont moins performants (difficile à auto-évaluer... : nécessité d'une évaluation des pratiques professionnelles en amont de la FMC, comme dans toute démarche d'amélioration de la qualité). Les initiatives des experts locaux semblent avoir leurs faveurs, et enfin, le facteur financier est également un des critères de choix pour les praticiens libéraux (formations payantes/formations rémunérées).

Devant l'importance d'un diagnostic précoce de la sclérodémie et de ses complications, il apparaît nécessaire de développer des outils pratiques, rapides, et dans l'idéal interactifs, de formation à visée diagnostique destinés aux médecins de soins primaires.

Le PNDS est un outil destiné aux généralistes, mis en place par l'HAS et disponible depuis 2008 dans le but de répondre aux objectifs du plan national maladies rares : assurer la disponibilité et la diffusion de l'expertise, de l'information et des programmes de formation et de développement professionnel continu (14).

Pour autant, les MG ne le connaissent pas, peut-être parce que le diagnostic de bon nombre de patients a été posé avant 2008 (les médecins auraient dû le recevoir depuis).

Nous avons vu que sa connaissance n'influe pas sur le diagnostic (ce qui est logique puisque les médecins en prennent théoriquement connaissance après le diagnostic), le PNDS apparaissant plus comme un outil de suivi, il apparaît nécessaire de développer d'autres moyens de formation au diagnostic.

Dans notre étude, l'intérêt que semble apporter le PNDS est la meilleure prise en compte du retentissement fonctionnel (fatigue et handicap) de la pathologie par les médecins généralistes.

Compte-tenu du fait que le PNDS n'est pas utilisé par les médecins généralistes suivant des patients atteints de Sclérodémie, peut-être faut-il également développer des outils de suivi plus accessibles et plus pratiques (PNDS assez long) et surtout mieux communiquer sur ces outils afin qu'ils soient connus et utiles pour les médecins généralistes concernés. Ces outils et leur retentissement devront par la suite être évalués.

## **.II.8 Traitement**

Il n'est pas du ressort du médecin généraliste de poser ou non l'indication d'un traitement de fond. Toutefois, lorsqu'un de ses patients est sous immunosuppresseur ou biothérapie, le médecin généraliste n'en perd pas pour autant son rôle de référent en soins primaires.

Compte-tenu des variabilités de la pathologie et des traitements prescrits, les médecins généralistes n'ont pas été interrogés sur un type de traitement spécifique mais bien de façon globale sur tous les traitements potentiellement délivrés au patient en fonction de sa sclérodermie.

Si les médecins connaissent pour la plupart le traitement prescrit (n= 33, 79%), ils connaissent moins bien les informations dont ils ont besoin en pratique quotidienne : effets secondaires (n=25, 60%) et interactions avec les autres traitements du patient et/ou d'autres traitements intercurrents éventuels (n= 20, 48%). Pour autant, plus des trois quarts (n=32, 76%) sont satisfaits de l'information qu'ils ont reçue sur ces traitements et moins d'un médecin sur cinq (n=8, 19%) se dit gêné dans la prise en charge d'affection intercurrente chez les patients sclérodermiques.

Les médecins généralistes estiment donc que tout ce qui a rapport au traitement spécifique de la sclérodermie est du ressort de l'interniste. Ainsi, ils ne modulent que très peu le traitement et s'ils le font, ils le font toujours en concertation avec le spécialiste.

Toutefois, nous pensons qu'une meilleure connaissance des traitements spécifiques et de leurs caractéristiques (effets secondaires, interactions, suivi spécifique) les aiderait à mieux prendre en charge les patients, notamment lors d'évènement intercurrent. Ces traitements spécifiques évoluent régulièrement et l'information, pour être adaptée et efficace, doit être ciblée sur le traitement propre du patient.

## **.II.9 Suivi**

Nous pouvons constater que le suivi rapproché du patient au quotidien reste largement la place du médecin généraliste et qu'il a, de par ce rôle et ce temps consacré, son rôle à jouer dans le dépistage des complications devant toute nouvelle symptomatologie ou modification de l'état général de son patient. Si les patients sont également souvent suivis par un ou des spécialistes d'organes, l'interniste assure un suivi plus régulier que ces derniers et assure la coordination spécialisée de la prise en charge.

## **.II.10 Interface Médecins généralistes/Internistes**

Il apparaît que les médecins généralistes connaissent relativement mal le nom de l'interniste référent de leur patient (n=23, 55%) : plusieurs médecins ont précisé que le médecin référent avait changé plusieurs fois depuis le diagnostic du patient. Au regard de l'activité du service de MIA, il

est vrai que ces dernières années les médecins ont régulièrement changé pour nécessité de service, mutation par choix personnel et pour l'avancement de leurs carrières personnelles (formation universitaire). Si le relais des prises en charge a toujours été assuré sur le plan médical, le changement est un frein à l'installation d'une relation de confiance durable entre médecins généralistes et internistes.

Concernant les contextes relationnels, le point essentiel à améliorer est la rapidité de la transmission des comptes-rendus d'hospitalisation ou de consultation : plus de la moitié des médecins interrogés estiment les recevoir dans un délai trop long, ces attentes sont partagées par les médecins généralistes du département de la Loire (27) et fréquemment observées dans les relations médecine de ville- médecine hospitalière toutes spécialités confondues selon l'enquête du Pr. Y. Matillon *et al.* (32) de 1986. Pour avoir travaillé dans le service, c'est un point auquel les internistes sont sensibles, un compte-rendu provisoire est théoriquement remis au patient à sa sortie d'hospitalisation, pour ce qui est des consultations, le temps d'attente est un temps de coordination des résultats des différents examens et est partiellement indépendant du service de MIA. Toutefois, des efforts restent à fournir par le service hospitalier pour répondre aux attentes des médecins de ville.

Des solutions de communication adaptées développées de l'hôpital vers la ville sont à réfléchir afin d'améliorer la circulation de l'information. Pour exemple, des médecins généralistes de la région Midi-Pyrénées et les internistes du CHU de Toulouse ont expérimenté en 2003 un nouveau mode de consultation de second recours : la téléconsultation de l'interniste au cabinet du médecin généraliste (33) avec des résultats positifs tels que l'amélioration de la communication entre médecins et entre médecin et patient, cela apparaît comme un excellent moyen de FMC centrée sur la pratique propre du MG, la promotion de la médecine clinique, la consultation interniste apparaît également plus tôt dans la filière de soins et ce, à moindre frais.

Les réseaux ville-hôpital incluant la médecine générale concernent actuellement les pathologies lourdes (onco-hématologique) et/ou chroniques (diabète, insuffisance rénale) nécessitant une prise en charge coordonnée et une éducation thérapeutique des patients. Les réseaux de prise en charge des patients sous biothérapie existent jusque là entre spécialistes hospitaliers et spécialistes de ville (Polyarthrite rhumatoïde entre rhumatologues et Psoriasis entre dermatologues). La médecine générale (ayant récemment été élevée au rang de spécialité) nous paraît la compagne évidente de la médecine interne dans un réseau éventuel de la prise en charge des maladies auto-immunes et de leur retentissement.

Nous proposons des axes de réflexion pour améliorer la qualité de l'interface médecine générale/MIA et des outils d'information des médecins généralistes concernant le phénomène de Raynaud à diffuser largement dans un objectif de diagnostic et concernant la sclérodermie et ses complications, ainsi que les traitements prescrits à diffuser aux médecins concernés dans un objectif de prise en charge coordonnée.

# **PROPOSITIONS D'AMELIORATION DE LA**

## **RELATION MEDECIN GENERALISTE-**

### **MEDECIN INTERNISTE**

Tenant compte des recommandations d'amélioration de la communication et des relations médecin de ville-hôpital (34), nous proposons dans le cadre du suivi de la sclérodémie et d'autres maladies auto-immunes des axes de réflexion et des actions concrètes adaptées au service de MIA et aux attentes des MG retrouvées par notre enquête.

Le service est déjà soucieux des relations avec la médecine générale, pour preuve les actions déjà menées :

- afin d'accélérer la prise en charge, les médecins du service dispose d'un créneau de consultation d'urgences dédié aux médecins traitants, ainsi que des lits d'hospitalisation de jour programmées
- Un dispositif d'accueil téléphonique dédié aux médecins de ville est en cours d'installation : il permettra de répondre rapidement à leurs attentes et ainsi d'assurer une réponse hospitalière rapide pour les situations le nécessitant. La ligne sera sous la responsabilité du médecin d'astreinte. Ainsi, même en cas d'absence du spécialiste référent du patient, le médecin généraliste trouve un interlocuteur privilégié. Il reste à définir l'organisation concrète de cette ligne dans le service et à en assurer la promotion auprès des médecins généralistes.
- Concernant les courriers de consultation et d'hospitalisation, nous avons vu que malgré les efforts menés par le service, cela reste insuffisant pour répondre aux attentes des médecins : des solutions sont à apporter, nous proposerons la mise en place d'un cahier de liaison remis au patient.
- Tous les médecins du service prennent part de façon active à la formation initiale des futurs médecins généralistes de la région mais également à celle de leurs aînés par le biais d'animation de séances de FMC.
- L'évaluation de ses relations avec la médecine générale par le biais de ce travail notamment.

D'autres actions pourraient être menées pour améliorer ces relations :

- développer des outils modernes de liaison et de rencontre autour du patient ou de la pathologie : en utilisant tous les supports utiles allant du simple papier à la plateforme internet. L'utilisation d'une plateforme Internet de liaison entre médecins généralistes et libéraux permettrait une information en temps réel sur leurs patients et les résultats de leurs examens. Dans l'idéal, ce type de plateforme pourrait permettre des échanges entre médecin de ville et médecin hospitalier sur les soins apportés au patient par chacun et de mieux coordonner la prise en charge : hospitalisation programmée, information des événements intercurrents, organisation du retour à domicile...Si cela suppose des niveaux de sécurité informatique importants et nécessite des moyens financiers et techniques non négligeables, nous pouvons observer que certains établissements hospitaliers ont pallié à ces difficultés , elles ne sont donc pas insurmontables.
- Faire participer les médecins généralistes aux réunions pluridisciplinaires d'orientation et de thérapeutique de leur patient.
- Concevoir et animer ensemble des actions de formation et d'évaluation dans le cadre de la FMC et l'EPP, notamment sur les thématiques d'orientation des patients et d'évaluation des indications d'hospitalisation et d'examens. Cette opportunité nouvelle concerne également les professionnels du secteur médico-social.
- Engager ensemble et en liaison avec les programmes régionaux et nationaux (cf. plan national maladies rares) de Santé Publique des actions d'information du grand public.



## **.I CAHIER DE LIAISON**

Dans le cadre de la prise en charge des patients atteints de sclérodermie, nous proposons la réalisation d'un cahier de liaison pour chaque patient.

Ce cahier pourrait contenir :

-des informations sur le service :

- présentation du service : ses missions, ses locaux, son personnel médical (photos, parcours, spécialité) et social.

- le N° vert

-des informations sur la pathologie du patient : description de la pathologie, de ses principales complications, de ses traitements : en ce sens nous proposons des fiches Sclérodermie, Phénomène de Raynaud, Peau, HTAP, Pneumopathie Interstitielle Diffuse, Crise Rénale Sclérodermique et Traitements utilisés dans la prise en charge de la sclérodermie.

-les comptes-rendus des examens et consultation du patient : le médecin interniste pourrait ainsi y annoter les éléments principaux de la consultation ou de l'hospitalisation en attente du compte-rendu définitif. Le médecin généraliste pourrait y annoter les événements intercurrents qui n'ont pas nécessité d'avis spécialisé afin d'en informer l'interniste.

-des informations psycho-sociales sur la situation du patient.

-un espace destiné au patient, à son information, à son ressenti

-coordonnées des associations de malades, des structures médico-sociales pouvant lui être utiles.

-conseils d'éducation thérapeutique et information médicale adaptée.

-espace de parole pour le malade.

## **.II FICHES PATHOLOGIE**

## **.II.1 SCLERODERMIE**

La sclérodermie est une atteinte multi systémique caractérisée par des modifications inflammatoires, vasculaires et scléreuses de la peau et de plusieurs organes profonds dans les formes diffuses, en particulier : rein, poumon, cœur et système digestif.

### **EPIDEMIOLOGIE :**

Age de début : pic de fréquence entre 45 et 64 ans

Sex Ratio : 3 à 8 femmes pour un homme

Prévalence : 6000 à 8000 cas en France

Incidence : 0,2 à 2 nouveaux cas /an/ 100000 habitants en moyenne

### **CLASSIFICATION :**

Sclérodermies systémiques cutanées diffuses, qui représentent 40% des patients (atteinte cutanée s'étendant au-delà des coudes et des genoux), lésions cutanées rapidement évolutives, d'extension maximale en 2 à 3 ans puis diminution progressive et apparition de manifestations viscérales dans les 3 premières années (atteinte digestive basse, crise rénale, pneumopathie infiltrante diffuse et/ou atteinte cardiaque). Mortalité plus élevée, survie à 5 ans de 50%.

Sclérodermies systémiques cutanées limitées, manifestations viscérales plus rares (à dépister précocement) mais peuvent se compliquer d'une HTAP ou de complications digestives au cours de leur évolution (suivi prolongé). L'évaluation apprécie la surface, le caractère ancien ou récent, l'inflammation, la pigmentation, l'induration et l'atrophie de chaque lésion : schéma ou photographie pour permettre le suivi.

### **AUTO-ANTICORPS :**

Les Ac anti-nucléaires (AAN) sont présents dans plus de 90% des ScS, certains auto-anticorps sont spécifiques de la sclérodermie et constituent des outils diagnostiques et pronostiques :

- les Ac anti-topo isomérase 1 ou anti-Scl 70 sont associées à la forme diffuse de la maladie, à une atteinte pulmonaire interstitielle et à une diminution de la survie, les Ac anti-centromères sont détectés dans les formes cutanées et sont associés à la survenue d'une HTAP.

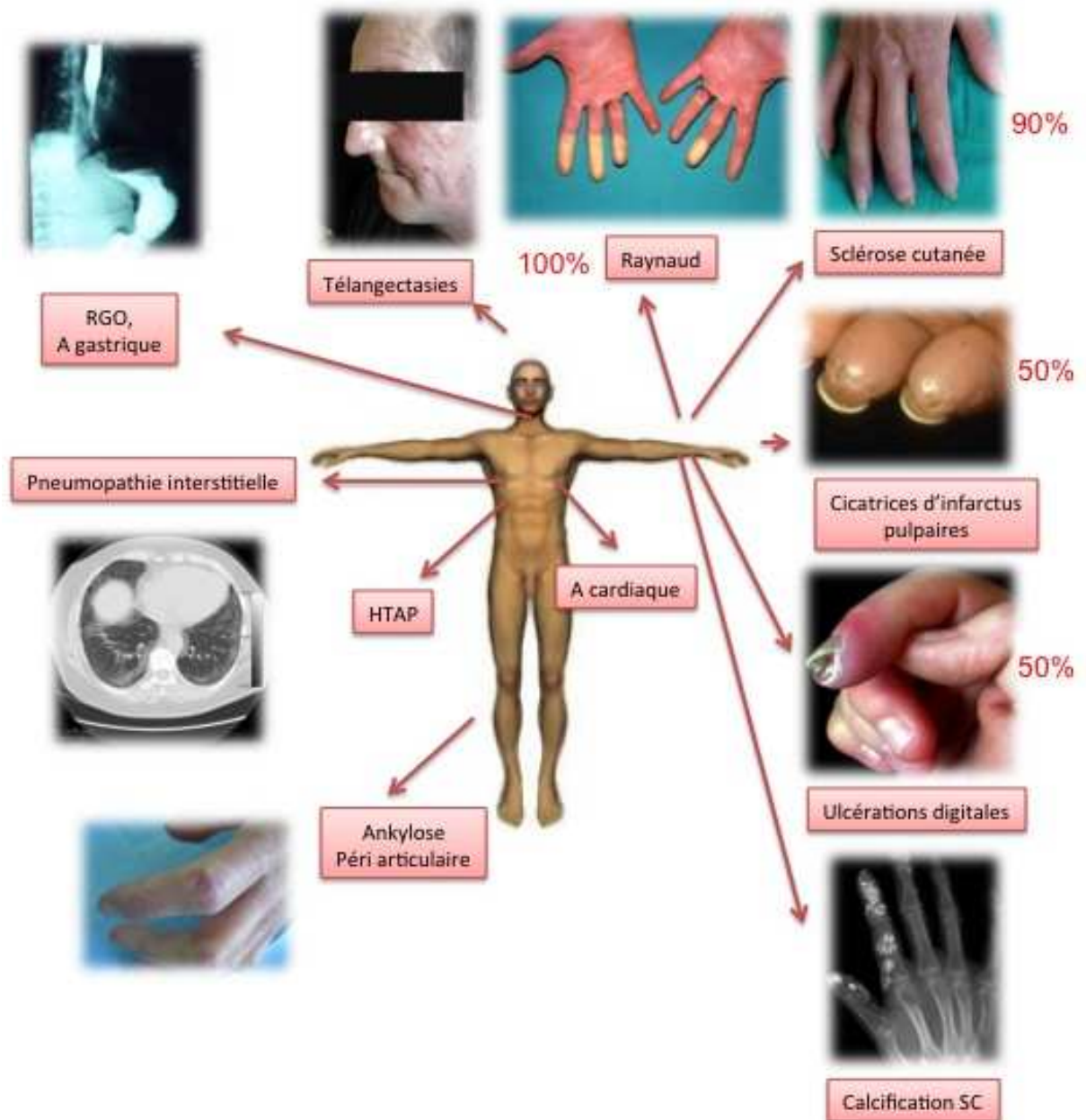
- les Ac anti-ARN polymérase III sont associés à la forme diffuse de la maladie et à la survenue d'une crise rénale.

## CLINIQUE et COMPLICATIONS MAJEURES :

**Etat général :** fatigue, altération de l'état général, état nutritionnel+++ , diminution de la qualité de vie+++ (échelles de qualité de vie), score d'activité de la maladie.

**Peau :** atteinte quasi constante, infiltration cutanée plus ou moins étendue, plus ou moins importante (Score de Rodnan). Une forme particulière : CREST syndrome.

**Raynaud :** syndrome de Raynaud, précède souvent de plusieurs années ou mois le diagnostic de sclérodémie, éliminer une cause locale ou microtraumatismes répétés, **éliminer cause exposition professionnelle** (maladie professionnelle silices et plastiques), éliminer causes ou **facteurs aggravants médicamenteux** (vasoconstricteurs :  $\beta$ -bloquants, dérivés de l'ergot de seigle...). **Si troubles trophiques : évoquer connectivite+++ . Peut évoluer jusqu'à des amputations digitales.**



**Rein :** Altération de la fonction rénale avec hypercrétinémie, hyperurémie et troubles hydroélectrolytiques en rapport, protéinurie. Insuffisance rénale aiguë et HTA maligne réalisent la complication redoutable qu'est la crise rénale sclérodermique+++ (pronostic vital en jeu+++). Surveiller régulièrement fonction rénale et TA. Meilleur pronostic depuis traitement par IEC mais reste une complication grave+++.

**Cœur :** atteinte infraclinique initialement (de mauvais pronostic si symptomatique). Peut entraîner à des degrés variables une dysfonction ventriculaire G et D, des troubles du rythme, des troubles conductifs, des épanchements péricardiques, myocardite spécifique.

**Poumon : HTAP** associée à la sclérodermie : bête noire de la sclérodermie : apparition brutale et progression rapide, incurable malgré nouvelles thérapeutiques, pronostic vital en jeu+++.  
Signes cliniques peu spécifiques : fatigue, dyspnée d'effort. Dépistage précoce+++ (BNP, échocoeur en première intention, cathétérisme cardiaque droit si suspicion)

**Poumon : Pneumopathie Interstitielle Diffuse** : atteinte interstitielle diffuse évoluant vers la fibrose, risque relatif de cancer bronchique plus élevé. Clinique : toux sèche, dyspnée d'effort, crépitants velcro aux bases. Apparition et évolution rapide, une des premières causes de décès. Dépistage par EFR +/- TDM pulmonaire coupes fines.

**Appareil digestif** : atteinte à tous les étages. **Œsophage** : RGO, troubles moteurs œsophagiens, œsophagite secondaire, Endobrachyœsophage, œsophagite infectieuse. **Estomac** : gastroparésie, estomac pastèque. **Intestin grêle** : syndrome de malabsorption, pseudo-obstruction intestinale, pneumatose kystique intestinale. **Colon** : constipation voire syndrome occlusif. **Ano-rectum** : incontinence fécale, prolapsus rectal, rectum pastèque. **Foie** : Cirrhose biliaire primitive, hypertension portale idiopathique, hyperplasie nodulaire régénérative, hépatite auto-immune.

**Appareil locomoteur** : Arthralgies, raideur, synovites prédominant aux petites articulations des mains et des poignets. Rétraction en flexion digitale. Main sclérodermique+++. Atteinte musculo-tendineuse et osseuse (ostéoporose, acro-ostéolyse).

**Endocrino** : hypothyroïdie parfois.

**Système nerveux** : SNC classiquement épargné, manifestations exceptionnelles associées : neuropathie trigéminal, migraine commune, céphalées de tension.

Les manifestations psychiatriques sont fréquentes : dépression et anxiété principalement plus corrélées au retentissement social et à la douleur qu'au pronostic de la ScS.

# SUIVI D'UNE SCLERODERMIE

## PRISE EN CHARGE INITIALE D'UNE SCLERODERMIE :

### 1/ CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

#### Examens de première intention : Recherche d'autoanticorps et Capillaroscopie.

AAN, en cas de positivité : identification de leur spécificité.

Auto Ac spécifiques de la ScS : Ac anti-centromères, Ac anti-Scl 70, Ac anti-ARN polymérase III. Autres Ac en fonction du contexte clinique.

Capillaroscopie : Mégacapillaires et raréfaction capillaire évocateurs mais non spécifique de la ScS.

### 2/BILAN DES DIFFERENTS ORGANES CIBLES : recherche des atteintes initiales

#### BIOLOGIE :

- NFS, fer sérique, ferritine
- VS CRP
- TP-TCA
- Ionogramme, urée, créatinine, bandelette urinaire
- Bilan hépatique : TGO, TGP, GGT, Ph Alc, Bilirubine totale
- CPK,
- LDH, haptoglobine, bilirubine libre (+/- frottis : recherche de schizocytes)
- Glycémie à jeun, calcémie, phosphorémie, vitamine D
- BNP+++ (recherche IVG mais aussi facteur prédictif d'HTAP)
- Electrophorèse des protéines sanguines, protéinurie des 24h
- Bilan nutritionnel et vitaminique si dénutrition et/ou malabsorption suspectée
- Autres auto-anticorps si suspicion autre MAI associée (Cirrhose biliaire primitive, Gougerot-Sjögren, Thyroïdite de Hashimoto)

#### MORPHOLOGIE :

- Rx de thorax de face
- **EFR avec mesure de la DLCO**
- **ECG**
- **Echodoppler cardiaque**
- **FOGD** si RGO et/ou anémie ferriprive,
- **Manométrie œsophagienne.**

## **SUIVI :**

À adapter en fonction des atteintes spécifiques du patient, mais quelque soit ces atteintes, il devra bénéficier d'examens de dépistage et d'évaluation réguliers :

**Clinique : examen complet au moins tous les 3 mois** suivant le type d'atteinte du patient. En tous les cas : interrogatoire rigoureux, mesure systématique de la TA, auscultation cardio-pulmonaire minutieuse et examens complémentaires au moindre signe d'appel, recherche d'effets indésirables et tolérance du traitement spécifique.

La surveillance clinique est assurée par tous les professionnels concernés : médecin traitant, interniste, spécialiste d'organe selon les atteintes du patient, paramédicaux impliqués dans la prise en charge.

**Biologie :** bilan complet tous les 6 mois,

**Morphologie :**

**Tous les ans** (plus souvent si signe d'appel) : EFR avec mesure de la DLCO, Echodoppler cardiaque.

### **Education thérapeutique sur :**

- la pathologie : histoire naturelle, pronostic, traitements prescrits et effets indésirables possibles.
- le suivi : la planification des examens et leurs résultats.

### **Plus particulièrement sur :**

- la connaissance des symptômes de la maladie et les signes devant conduire à une consultation : toute modification ou aggravation de la symptomatologie.
- l'apprentissage des mesures préventives du phénomène de Raynaud, du RGO, et de l'arrêt du tabac.
- en cas de traitement immunomodulateur : la nécessité d'une contraception, l'éventuelle contre-indication de l'allaitement, le risque de stérilité
- la sensibilisation au respect du calendrier vaccinal.

### **Les pièges à éviter : +++ :**

- **La corticothérapie : elle ne doit pas être utilisée à fortes doses (>15mg/j), associée à la survenue de crises rénales sclérodermiques.**
- **Le calendrier vaccinal : à respecter scrupuleusement pour les vaccins classiques (DTP, Grippe, Pneumocoque), CI des vaccins vivants.**

## **.II.2 PHENOMENE DE RAYNAUD**

### **RAPPEL :**

Le phénomène de Raynaud est un phénomène clinique, présent dans plus de 90% des cas dans la ScS qu'il peut précéder de plusieurs mois ou années.

Les arguments permettant de suspecter une sclérodermie en présence d'un phénomène de Raynaud sont :

- Présence d'une ulcération pulpaire ou d'une cicatrice déprimée
- Absence de rémission estivale
- Début après 40 ans
- Absence d'antécédent familial
- Atteinte de tous les doigts, pouce compris,
- Présence de signes cliniques de sclérodermie systémique : sclérose cutanée, télangiectasies, calcinose, crépitements pulmonaires, dyspnée, dysphagie, pyrosis...

Le bilan paraclinique consiste alors en

**Recherche d'anticorps anti-nucléaires**, à préciser si positif : Ac anti-centromère et Ac anti-Scl 70 (ou anti-topoisomérase I) spécifiques de la sclérodermie (Ac anti-Scl 70 plus souvent associés à la forme diffuse de la maladie).

**La capillaroscopie périunguéele** : morphologie des capillaires (normale dans les Raynaud primitif) dystrophies capillaires non spécifiques ou mégacapillaires associés à des plages avasculaires : spécifique de la Sclérodermie, du Syndrome de Sharp ou des dermatopolymyosites.

D'autres examens sont possibles : RX des mains à la recherche de calcinose sous-cutanée.

Le phénomène de Raynaud des patients sclérodermiques est particulièrement sévère et peut évoluer vers des troubles trophiques et des amputations digitales.

### **TRAITEMENT :**

**Mesures générales** : éviction du froid (port de gants, chaussettes chaudes, chaufferettes...) éviction des vasoconstricteurs ( $\beta$ -bloquants, antimigraineux dérivés de l'ergot de seigle, décongestionnants nasaux), limiter les microtraumatismes répétés (aménagement du poste de travail si besoin), **sevrage tabagique** (risque trophique x3 chez fumeur), rééducation fonctionnelle : éducation posturale, massage hyperémiant.

Traitements médicamenteux :

Inhibiteurs calciques *exemple Amlor 5 mg/j*

Antiagrégants plaquettaires, *aspirine 100mg/j*

Statines

Prostacyclines dans les formes sévères : Iloprost,

Antagonistes des récepteurs de l'endothéline en prévention de nouveaux ulcères : Bosentan<sup>®</sup>

Inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 : Sildenafil<sup>®</sup> (hors AMM, à l'étude dans l'amélioration de la cicatrisation).

## **ULCERES DIGITAUX**

Evolution du phénomène de Raynaud dans sa forme sévère.

### **TRAITEMENT :**

**Soins locaux** : cicatriser et traiter les surinfections :

- détersion mécanique,
- nettoyage des plaies (eau et savon, antiseptique et antibiothérapie locale interdite)
- et pansements occlusifs (plaie sèche, nécrotique, fibrineuse : hydrogels; plaie en phase de bourgeonnement : hydrocolloïdes, hydrocellulaires, hydrofibres),

Traitement médicamenteux de l'ulcération active :

**Prostacyclines +++:** Iloméidine\* (Iloprost\*) 5jours.

**Traitements chirurgicaux** : il faut éviter au maximum la chirurgie d'amputation et laisser évoluer spontanément la zone de nécrose jusqu'à l'auto-élimination.

Parfois cependant, une amputation limitée est nécessaire en cas de gangrène humide, d'ostéite résistant au traitement médical ou en cas de vaste ulcération sans espoir de réépithélialisation.

Une réduction chirurgicale d'une volumineuse calcification peut parfois être proposée.

**Traitement d'une surinfection** si besoin, risque évolutif d'ostéite, de septicémie.

**Traitement de la douleur** par AINS, antalgiques, opioïdes si besoin.



### **.II.3 PEAU**

L'infiltration cutanée peut suffire à porter le diagnostic s'il est impossible de pincer la peau d'un membre, selon l'extension :

**Acrosclérose** : atteinte des extrémités des membres, ne dépassant pas les coudes et les genoux dans la forme limitée de la pathologie.

**Forme particulière CREST syndrome** : Calcinose sous-cutanée, Raynaud, atteinte Œsophagienne (RGO), Sclérodactylie, Télangiectasies.

**Sclérodermies diffuses** : infiltration cutanée de la racine des membres et/ou du tronc. Troubles de la pigmentation cutanée. Atteintes viscérales associées+++.



## **Sclérodermie: sclérose cutanée**



L'évaluation de l'extension de l'atteinte cutanée et son suivi se font par des schémas et/ou des photographies, et reposent sur le score de Rodnan modifié :

3	Sclérose adhérente au plan profond
2	Sclérose intermédiaire
1	Sclérose superficielle
0	Absence de sclérose

3	2	1	0
---	---	---	---

Thorax antérieur

3	2	1	0
---	---	---	---

Bras

3	2	1	0
---	---	---	---

Avant bras

3	2	1	0
---	---	---	---

Mains

3	2	1	0
---	---	---	---

Doigts

3	2	1	0
---	---	---	---

Cuisse

3	2	1	0
---	---	---	---

Jambe

3	2	1	0
---	---	---	---

Pied

3	2	1	0
---	---	---	---

Visage

3	2	1	0
---	---	---	---

Bras

3	2	1	0
---	---	---	---

Abdomen

3	2	1	0
---	---	---	---

Avant bras

3	2	1	0
---	---	---	---

Mains

3	2	1	0
---	---	---	---

Doigts

3	2	1	0
---	---	---	---

Cuisse

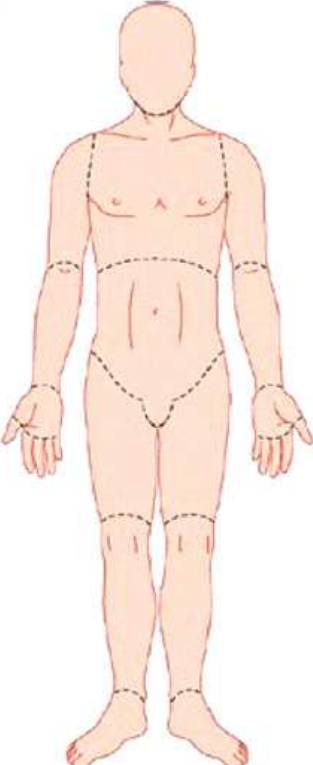
3	2	1	0
---	---	---	---

Jambe

3	2	1	0
---	---	---	---

Pied

Score maximum (17 sites): 51



Le **traitement** de l'atteinte cutanée se fait par **kinésithérapie** : massage et lutte contre la rétraction. Ce travail de kinésithérapie doit débuter dès le diagnostic.

## .II.4 POUMON : HTAP associée à la sclérodermie

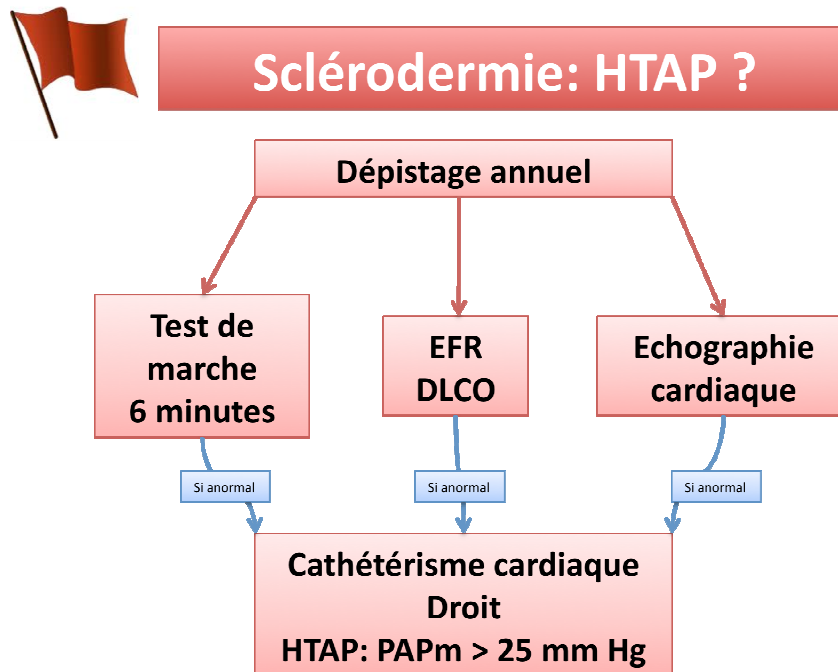
**Définition** : augmentation de la pression artérielle pulmonaire sans augmentation des pressions capillaires pulmonaires.

A distinguer de l'hypertension pulmonaire secondaire à la fibrose pulmonaire.

**Prévalence** : ≈10% des patients atteints de sclérodermie.

**Pronostic** :

- survie à 1 an HTAP/ScS : 55% ;
- pronostic amélioré si découverte précoce de l'HTAP
- justifie le dépistage annuel de l'HTAP.



**Clinique** :

- Ecouter les symptômes : ScS essoufflée = HTAP jusqu'à preuve du contraire
- **fatigue** précoce mais non spécifique,
- **dyspnée d'effort+++** mais retard diagnostic+++ (plus de 50% des patients sont en classe NYHA III ou IV au diagnostic),
- Signes de gravité :
- douleur thoracique angineuse
- lipothymies/syncopes
- signes d'IVD +++.

**Biologie** : **BNP+++** diagnostic et pronostic.

La classification de la NYHA (New York Heart Association Functional Classification) est basée sur la capacité fonctionnelle du patient. Elle regroupe les patients en 4 classes :

- Classe I : aucune limitation des activités physiques. Ni dyspnée, ni fatigue lors des activités de la vie courante
- Classe II : limitation modérée des activités physiques. Gêne lors des activités physiques importantes. Pas de gêne au repos.
- Classe III : limitation franche des activités physiques. Gênes lors des activités, mêmes modérées, de la vie courante. Pas de gêne au repos.
- Classe IV : incapacité d'effectuer la plupart des activités de la vie courante sans une gêne importante.

### **Traitements** :

1) Mesures générales :

- efforts adaptés à la tolérance du patient,
- éviter altitude > 1000m, voyages en avion non pressurisé,
- CI de la grossesse,
- vaccination pneumocoque, grippe, H. influenzae.

2) Ttt conventionnels :

- **anticoagulation par AVK**, INR cible : 1,5 à 2,5,
- **oxygénottt** si besoin (objectif SaO<sub>2</sub> > 90% en toute circonstance),
- diurétiques et régime hyposodé (attention en début de ttt, éviter hypovolémie),
- **inhibiteurs calcique à fortes doses** si test au NO<sup>+</sup>, à réévaluer 3 à 6 mois plus tard.

3) Ttt récents :

- **Prostacyclines** (Iloprost inhalé, Trépostinil sous-cutané, Epoprosténol IV)
- Antagonistes des Récepteurs de l'endothéline (Bosentan, Sitaxsentan, Ambrisentan),
- **Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5** (Sildenafil, Tadalafil) : cf. fiche spécifique.

## **.II.5 POUMON : pneumopathie infiltrante diffuse**

**Prévalence** : 16 à 25% des ScS selon études et selon le moyen diagnostic.

**Une des premières causes de décès des ScS.** Plus fréquente dans les formes diffuses mais peut se voir dans les formes limitées. La PID apparaît dans les premières années d'évolution de la ScS avec une progression plus rapide dans les premières années suivant le diagnostic de PID.

### **Clinique** :

- toux sèche,
- dyspnée d'effort (souvent masquée par limitation musculaire, et/ou articulaire),
- crépitants velcro aux bases,
- les signes de décompensation cardiaque droite sont tardifs,
- quasiment pas d'hippocratisme digital.

**Biologie** : La présence d'Ac anti Scl-70 est associée à une plus grande fréquence de PID.

**Morpho** : Radiographie de thorax ne permet qu'un diagnostic tardif, pas assez sensible.

**TDM pulmonaire haute résolution** (coupes fines) : met en évidence des hyperdensités pulmonaires en verre dépoli, des opacités réticulaires +/- diffuses, parfois des bronchectasies par tractions, des cavités en rayon de miel, L'évolution retrouve un verre dépoli progressivement remplacé par de la fibrose. Autres atteintes parenchymateuse : épaissement bronchique, DDB, pneumopathie d'inhalation.

TDM à réaliser 1/an dans les PID évolutive et/ou présence d'un syndrome restrictif.

**EFR+++ avec étude de la capacité de transfert du monoxyde de carbone (TLCO)** à pratiquer systématiquement au diagnostic de ScS en dépistage puis 1/an en dépistage. EFR utilisé comme outils de suivi et d'efficacité thérapeutique (tous les 3 mois).

**Survie** : ScS/PID+ variable, à 5 ans toutes formes confondues : 85%. Seuls 12% des ScS/PID+ développent une insuffisance respiratoire chronique sévère. Chez les ScS/fibrose pulmonaire+, le risque de cancer bronchique est augmenté.

### **Traitement :**

Symptomatique : Oxygénothérapie, réhabilitation respiratoire, traitement du RGO associé si besoin, vaccination anti-grippe, anti-pneumocoque, anti-H. influenzae.

Traitement curatif : mal codifié, au cas par cas selon le type d'atteinte, **corticoïdes et cyclophosphamide** sont le plus souvent utilisés, d'autres immunosuppresseurs sont en cours d'études : mycophénolate mofétil.

POUMON : autres atteintes possibles :

- pneumopathie d'inhalation,
- pneumoconiose associée,
- diminution de l'ampliation thoracique par « effet cuirasse », atteinte alvéolaire diffuse, hémorragie, néoplasie.

## **.II.6 REIN : crise rénale sclérodermique**

Elle se manifeste par une **HTA maligne et Insuffisance rénale aiguë oligurique** (10% de formes normotensives, plus grande fréquence de micro angiopathie thrombotique).

### **Cliniquement :**

HTA maligne et Insuffisance ventriculaire gauche (IVG) (occlusion d'artéioles interlobulaires et afférentes au glomérule, augmentation de l'activité rénine plasmatique).

Complicque 10% des sclérodermies avec une prédominance pour les sclérodermies diffuses, **complication grave, pronostic vital en jeu+++.**

Facteurs prédictifs de survenue :

- atteinte cutanée diffuse, de progression rapide,
- durée d'évolution de la sclérodermie < 4ans,
- anémie,
- corticothérapie (prednisone\* > 15 mg/j dans les 3 mois,
- Ac antiARNpolyméraseIII+ dans 1/3 des cas.

Pronostic amélioré+++ depuis IEC (normalisation de TA précoce+++)  
mais mortalité toujours de 15 à 50 %.

### **Traitement :**

Dépistage+++ par mesure régulière de la TA

- si HTA : prescrire créatinine, recherche de protéinurie, de schizocytes et **HOSPITALISATION IMMEDIATE**
- **IEC à fortes doses**, + Inhibiteurs calciques, Béta-bloquants,
- Epuration extrarénale.

## **.II.7 CŒUR et sclérodermie**

Atteinte primitive fréquente :

- souvent infraclinique,
- de très mauvais pronostic quand elle devient symptomatique (dysfonction VG/VD, troubles du rythme, troubles conductifs, épanchements péricardiques, mais pas + d'atteintes coronariennes athéroscléreuses que population générale, peu de valvulopathies liées à sclérodermies).

En suivi courant, dépistage:

- examen clinique,
- **BNP+++** (dépiste tôt les dysfonctions VG et VD, facteur prédictif de survenue d'HTAP),
- HolterECG si suspicion de troubles du rythme ou de troubles de conduction.

Confirmation IRM :

- quantitative précise de la perfusion myocardique, de la réserve coronaire,
- mesure l'étendue du myocarde fibrosé.

Facteurs de risque indépendants:

- ulcérations digitales et séquelles d'infarctus pulmonaire
- ScS diffuse
- ScS compliquée (fibrose pulmonaire, HTAP, atteinte rénale, musculaire)
- non utilisation d'inhibiteurs calciques. –
- les facteurs de risque cardiovasculaires classiques ne sont pas associés à la survenue d'une atteinte cardiaque.

Traitement :

- suivi régulier clinique, poids, ECG, proBNP
- inhibiteurs calciques, IEC et vasodilatateurs ont un effet protecteur sur l'atteinte cardiaque



**Traitement symptomatique** classique selon le type d'atteinte :

- antiarythmiques (classe I et III à éviter)
- et/ou anticoagulants en cas d'arythmie symptomatiques,
- défibrillateur à discuter si arythmie ventriculaire symptomatique,
- IEC, diurétiques si insuffisance cardiaque
- AINS, colchicine si péricardite, glucocorticoïdes à doses moyennes si et seulement si péricardite grave.
- Glucocorticoïde si myosite cardiaque (exceptionnelle).

## **.II.8 TRAITEMENTS**

### **.II.8.A ANTAGONISTES DES RECEPTEURS A L'ENDOTHELINE**

Indiqués dans la prise en charge de l'HTAP de classe II ou III NYHA, et des Ulcères digitaux dans la Sclérodermie.

BOSENTAN (TRACLEER®)

Posologie : 125mg/j en 2 prises.

Indiqué dans l'HTAP classe III de la NYHA et dans le traitement du Raynaud de formes graves avec Ulcères Digitaux.

**Précautions d'emploi** : pas d'adaptation des doses chez l'insuffisant rénal, ni chez l'insuffisant hépatique léger (classe A Child-Pugh)

**Effets indésirables** : céphalées, bouffées de chaleur, perturbation du bilan hépatique, OMI, Anémie (rares leuconeutropénies) troubles gastro-intestinaux (nausées) : effets dose-dépendants.

#### ***Surveillance mensuelle BH.***

Contre-indications :

- insuffisance hépatique modérée à sévère (classe B et C Child-Pugh)
- Enzymes hépatiques TGO /TGP > 3 fois la normale avant traitement
- Association à la ciclosporine
- Grossesse, allaitement
- Femme en âge de procréer sans contraception.

AMBRISANTAN (VOLIBRIS®)

Posologie : 5 mg/j en 1 prise.

Indiqué dans l'HTAP classe III de la NYHA

Interactions médicamenteuses : Cyclosporine

**Effets indésirables** : Toxicité hépatique réversible, anémie, céphalées, œdèmes, congestion nasale, épistaxis, troubles digestifs : nausées, vomissements, constipation, insomnie.

Contre-indications :

- Perturbations du bilan hépatique préexistante au traitement >3 fois la normale
- Insuffisance hépatique : classe A à C de Child-Pugh
- Association à la ciclosporine
- Grossesse, allaitement.

- PROSTACYCLINES et ANALOGUES

Indiquées dans la prise en charge de l'HTAP, classe III à IV NYHA, phénomènes de Raynaud sévères et/ou ulcères digitaux dans la sclérodermie.

ILOPROST (ILOMEDINE®) : cure hivernale et ulcérations digitales

Prostacycline à prescription hospitalière : en IVSE par cures de 5 jours renouvelables toutes les 6 à 12 semaines en fonction de la symptomatologie du patient (intervalle libre entre 2 cures de 4 semaines minimum).

**Interactions médicamenteuses** : Anticoagulants/AAP : risque hémorragique majoré, effets vasodilatateurs majorés avec d'autres traitements vasodilatateurs : risque d'hypotension majorée.

**Effets indésirables** : céphalées, bouffées vasomotrices, troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhée, hypotension artérielle (lipothymie, malaise) : ces effets sont dose-dépendants.

**Précautions d'emploi** : faire une titration initiale dose max tolérée.

Contre-indications :

- Risque hémorragique important,
- Troubles coronariens sévères ou angor instable, IDM récent (<6 mois),
- Insuffisance cardiaque classe II à IV NYHA,
- Troubles du rythme sévères,
- Œdème pulmonaire,
- Grossesse, allaitement.

VENTADIS® : AEROSOLS D'ILOMEDINE

**Indication** : HTAP stade II et III

**Posologie** : ½ vie courte donc 4 à 6 inhalations de 2,5 microgrammes ou 5,0 microgrammes / jours délivrées par un inhalateur dédié

Effets indésirables : céphalées, toux

## TREPOSTINIL (REMODULIN®)

Analogue de Prostacycline, prescription hospitalière, en sous-cutané continu. Excrétion urinaire.

**Indication** : HTAP stade III

**Interactions médicamenteuses** : AAP /Anticoagulants : risque hémorragique.

**Précautions d'emploi** : chez l'insuffisant hépatique léger à modéré (A à B Child-Pugh)

Effets indésirables : dose-dépendants :

- Flush, céphalées,
- Hypotension,
- Troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhées,
- Intolérance locale : induration hyperalgique aux points de ponction (>50% des cas).

Contre-indications :

- Insuffisance hépatique C Child-Pugh
- Insuffisance cardiaque congestive.
- HTAP/MVO
- Risque hémorragique important : UGD évolutif, Hémorragie intracrânienne ou traumatisme crânien récent,
- Anomalie valvulaire congénitale importante
- Cardiopathie ischémique sévère ou angor instable ou IDM récent (<6mois)
- Insuffisance cardiaque décompensée non contrôlée
- Arythmie cardiaque
- AIT /AVC <3mois
- Grossesse, allaitement.

## EPOPROSTENOL (FLOLAN®)

Prostacycline IV de référence dans le traitement de l'HTAP classe IV NYHA (aussi utilisé dans les classes III)

Effets indésirables :

- Photosensibilisation
- Tachycardie, flush, céphalées, vertiges
- Troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhées
- Syndrome pseudo-grippal
- Douleurs de la mâchoire
- Anxiété, nervosité, sensation de lassitude
- Parfois : thrombopénie, hyperglycémie, OMI +/- ascite.

Précautions d'emploi, interactions, contre-indications : idem autres prostacyclines.

Nécessite un abord veineux central dédié : attention aux infections locales et systémiques.

### **II.8.B INHIBITEURS DE LA PHOSPHO DIESTERASE de type 5**

Sildenafil, REVATIO®

**Indication :** HTAP stade III

**Posologie :** 20 mg \* 3 par jour

**Interactions médicamenteuses :** Anticoagulants : augmentation de l'INR.

Effets indésirables :

- céphalées,
- dyspepsie, diarrhée
- flush
- Hypotension,
- Décompensation cardiaque.

Contre-indications :

- insuffisance hépatique sévère (classe Child-Pugh C)
- Dérivés nitrés.

Tadalafil, ADCIRCA®

**Indication :** HTAP stade II et III

**Posologie :** 20 mg \* 3 par jour

**Interactions médicamenteuses :** Anticoagulants : augmentation de l'INR.

Effets indésirables :

- céphalées,
- dyspepsie, diarrhée
- flush
- Hypotension,
- Décompensation cardiaque.

Contre-indications :

- Infarctus du myocarde récent, durant les 90 jours suivant l'épisode aigu.
- Hypotension sévère (<90/50 mmHg)
- Dérivés nitrés,
- Neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique (NOIAN).

## II.8.C IMMUNOMODULATEURS

### CYCLOPHOSPHAMIDE (ENDOXAN®)

Agent immunomodulateur. Agent alkylant, dérivé des moutardes à l'azote.

Utilisé dans le traitement des **sclérodermies diffuses** dans les **pneumopathies interstitielles diffuses**. Le bénéfice est modeste sur l'atteinte cutanée et l'atteinte interstitielle pulmonaire mais il reste utilisé en l'absence d'autre traitement plus efficace.

**Interactions** : allopurinol : prolonge la demi-vie du cyclophosphamide.

**Précautions d'emploi** : Adaptation de dose à l'insuffisant rénal, à l'insuffisant hépatique. Contraception efficace pendant le traitement (Grossesse contre-indiquée), CI à l'allaitement. CI des vaccins vivants atténués, CI formelle du vaccin fièvre jaune.

#### **Effets indésirables** :

À court terme :

- **NFS : neutropénie, thrombopénie, anémie** possibles réversibles (Nadir leuco et plaque dans les 2 premières semaines de ttt. Anémie sur ttt plus long. ) : **Hémogramme mensuel**
- La leucopénie favorise la survenue d'**infections** bactériennes ou virales (zona). La lymphopénie favorise certaines infections parasitaires : pneumocystose. **Cotrimoxazole systématique dès le début du traitement.**
- **Nausées, vomissements** (en cas de bolus) : cèdent sous antiémétiques.
- Alopecie inconstante, dose dépendante donc rare en utilisation à faibles doses, transitoire, réversible
- Atteinte hépatique : *Transaminases/3mois.*
- Pneumopathie toxique

À moyen terme :

- **Urotoxicité : Cystites hémorragique** et cancers de vessie. Prévention systématique par Mesna (Uromitexan®) et hyper-hydratation.
- Diminution de la fertilité voire stérilité, souvent réversible chez l'homme.

À long terme :

Induction de leucémies aiguës ou chroniques, ou de lymphomes et de tumeurs solides (Cancers vésicaux).

## METHOTREXATE (Nolvadex<sup>®</sup>, Methoject<sup>®</sup>, Imeth<sup>®</sup>)

Immunomodulateur, analogue structural de l'acide folinique.

Bonne absorption orale pour doses <20 mg/m<sup>2</sup>, variable au dessus.

L'acide folinique est utilisé pour prévenir certains effets indésirables.

Interactions : Cotrimoxazole (Bactrim\*) et antifoliques formellement contre-indiqués :  
potentialisation des effets secondaires notamment hématologiques.

Effets secondaires :

Précoces et souvent modérés et transitoires :

Leucopénie Hémogramme /1 à 3 mois

Stomatite

Nausées

Elévation des enzymes hépatiques *Transaminases mensuelles*

Cumulatif :

Fibrose hépatique rarissime, cytolysé inconstante (PBH parfois indiquée)

Pneumopathie au méthotrexate : dyspnée, toux sèche, fièvre, hypoxie et opacités radiologiques diffuses, évolution favorable sous corticothérapie et arrêt du MTX.

Insuffisance respiratoire aiguë possible.

Autres :

Tératogène, Grossesse contre-indiquée jusqu'à 4 mois après l'arrêt du traitement.

Réaction allergique

Colite avec mégacolon toxique.



## **MYCOPHENOLATE MOFETIL (CELLCEPT®)**

Immunosuppresseur sélectif de la famille des antimétabolites (plus cytostatique sur les lymphocytes).

Prescription initiale hospitalière, pouvant être renouvelé par tout médecin pendant 6 mois.

Actuellement en cours d'évaluation dans le traitement des Pneumopathies Interstitielles Diffuses de la Sclérodermie.

### Interactions :

- Antiacides (à base d'hydroxyde d'aluminium ou de magnésium), Cholestyramine : risque de diminuer l'efficacité du MMF
- Vaccins vivants
- Aciclovir/Valaciclovir/Ganciclovir/Valganciclovir : augmentation de la concentration plasmique de MMF et des antiviraux.
- Rifampicine, Norfloxacine et Metronidazole : diminution de l'exposition au MPA
- (Interactions avec certains immunosuppresseurs quand utilisation dans d'autres indications : Tacrolimus, Sevelamer, Sirolimus)

### Effets secondaires :

- Troubles digestifs : diarrhées, vomissements
- Leucopénies : infections généralisées
- Infections opportunistes
- Risque majoré de lymphomes et tumeurs solides.

### Précautions d'emploi :

- Contraception chez la femme en âge de procréer
- Chaque signe infectieux ou hémorragique inexplicé doit entraîner une consultation médicale : éducation des patients+++

### Contre-indications :

- Grossesse et allaitement.

**Surveillance thérapeutique :** NFS 1fois/semaine pendant 1 mois puis tous les 15j pendant 2 mois, puis 1 fois par mois jusqu'à la fin de la première année de traitement.

## **CONCLUSION**

Comme dans toute pathologie, la place du MG est essentielle dans la prise en charge de la SCS. L'évolution diagnostique et thérapeutique de cette prise en charge la rend difficile et souligne l'importance d'une coopération avec le spécialiste. Les MG sont les premiers contacts des patients et sont donc un maillon fondamental de la prise en charge puisque la précocité du diagnostic, de la prise en charge optimale et du traitement dépend en grande partie d'eux. Malheureusement, les délais de prise en charge restent trop longs, notamment par manque de connaissance de la pathologie. Des améliorations doivent porter sur la coopération MG/internistes et sur l'information des MG de la nécessité d'une prise en charge spécialisée précoce et de la mise en route d'un traitement de fond de la ScS dès le diagnostic posé. Cette collaboration est d'autant plus importante que la réforme pour l'assurance maladie donne au médecin traitant qui est souvent le MG un rôle majeur et unique dans l'orientation des patients au début de leur maladie. Une réflexion et un travail commun entre médecins généralistes, internistes (et autres spécialistes en fonction des atteintes) sur la prise en charge des pathologies auto-immunes en médecine générale doivent être encouragés : de leur diagnostic à leur prise en charge coordonnée afin d'accompagner au mieux les patients dans le suivi de leur pathologie et dans son retentissement psycho-social. Nous proposons ici des outils en ce sens et espérons la création d'un cahier de liaison pour le suivi des patients. Ces outils seront à évaluer et à améliorer au regard de la pratique ultérieure.

# ANNEXES

## .I ANNEXE 1 : Questionnaire

### 1 - VOUS ET VOTRE ACTIVITE

**Vous êtes :** Un homme / Une femme

**Votre tranche d'âge :** 30-40 / 40-50 / 50-60 / + de 60 ans

Vous exercez :

En ville / En semi urbain / En rural

Vous exercez :

Seul / En association

Où avez-vous fait votre formation initiale ? .....

Le type de patientèle :

Majoritairement âgés et retraités / Mixte / Majoritairement jeunes actifs

Géographiquement, dépendez-vous d'un CH périphérique disposant d'une consultation de Médecine interne :

Brive / Guéret / St-Junien / St-Yrieix / autre CH hors Limousin

### 2 - DIAGNOSTIC DES MALADIES AUTO\_IMMUNES

#### A/EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Prescrivez-vous classiquement des examens complémentaires en dépistage de maladies auto-immunes ?

Oui / Non

Si oui :

Biologiques standard:

VS Oui / Non

CRP Oui / Non

Fonction rénale Oui / Non

Protéinurie Oui / Non

Electrophorèse des Protéines Oui / Non

Immunologiques :

Anti-nucléaires                      Oui / Non

Autres anticorps plus spécifiquement adapté à la sclérodermie :

Ac anti-centromère    Oui / Non,                      Ac anti-scl 70                      Oui / Non

Autre Ac                      Oui / Non, lesquels .....

Capillaroscopie :            Oui / Non

**Autres :** Oui / Non

*Imagerie*            Oui / Non

*EFR*            Oui / Non

*Doppler*            Oui / Non

## B/ DIAGNOSTIC POSE

- Avez-vous posé de vous-même le diagnostic de MAI chez votre patient ?            Oui / Non

- L'avez-vous simplement évoqué, le diagnostic ayant été fait par un spécialiste vers qui vous avez orienté votre patient ?            Oui / Non

- Aviez-vous évoqué le diagnostic de sclérodermie ?            Oui / Non

- Quels étaient les symptômes qui ont amené le patient à consulter ?

Raynaud                      Oui / Non                      Aspect cutané                      Oui / Non

Ulcérations digitales    Oui / Non

Asthénie                      Oui / Non                      Signes respiratoires            Oui / Non

Douleurs articulaires    Oui / Non                      Autres                      Oui / Non

- Suiviez –vous ou aviez-vous déjà suivi un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de sclérodermie y compris au cours de votre formation initiale ?            Oui / Non

- Votre patient présentait-t-il au diagnostic une forme cutanée limitée ou une forme diffuse de sclérodermie ?            Limitée  / Diffuse  / NSP

- Depuis combien de temps votre patient présentait-il des symptômes au moment du diagnostic ? .....

- Pensez-vous que le diagnostic aurait pu être posé plus tôt si vous aviez mieux connu la sclérodermie ?            Oui / Non / NSP

C/ Quand adressez-vous à un interniste ? Libre réponse :

#### D/ INFORMATION

Une fois le diagnostic posé, qu'avez-vous pensé de l'information :

- sur le diagnostic de sclérodermie en général que vous avez reçu de la part du spécialiste concernant votre patient :

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- sur les moyens (examens et résultats de ceux-ci) ayant conduit au diagnostic

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- sur les traitements prescrits à votre patient : molécule, posologie, effets indésirables possibles, suivi spécifique à effectuer.

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- sur le suivi régulier de la pathologie : signes d'aggravation de la pathologie, dépistage des complications possibles

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- sur les complications de la pathologie :

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

Et plus particulièrement sur le risque de survenue :

- de nécrose digitale Oui / Non

- de fibrose pulmonaire Oui / Non

- d'hypertension artérielle pulmonaire Oui / Non

- d'atteinte rénale Oui / Non

- d'atteinte digestive Oui / Non

- sur la fatigue et le handicap généré par la sclérodermie:

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à votre niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- sur la nécessité d'un reclassement professionnel ou d'une demande d'invalidité:

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

- sur l'information donnée à votre patient.

Très satisfaisante  / satisfaisante  / insuffisante

Adaptée à son niveau de connaissances  / Trop spécialisée  / Pas assez détaillée .

- les autres médecins suivants votre patient ont-ils reçus un compte rendu également ou avez-vous dû faire suivre l'information ?                      Oui / Non

#### E/FORMATION

- Vous êtes vous de vous-même remis à niveau sur la sclérodémie suite au diagnostic ?

Oui

Non, vous n'en ressentiez pas le besoin

Non, vous n'en n'avez pas eu le temps.

Souhaiteriez-vous des formations de FMC

concernant les MAI ?                      Oui / Non

concernant la sclérodémie ?                      Oui / Non

- Souhaiteriez-vous et pourriez-vous participer aux staffs (réunion pluridisciplinaires de décision thérapeutique et de suivi) concernant vos patients ?                      Oui / Non

- Souhaiteriez-vous recevoir un document type de présentation de la sclérodémie et de ses complications ?                      Oui / Non

- Connaissez-vous le protocole national de diagnostic et de suivi, guide ALD édité par l'HAS depuis 2008 ?                      Oui / Non

L'avez-vous reçu au diagnostic de votre patient (à sa prise en charge en ALD) ?

Oui / Non

## 2/TRAITEMENT

Connaissez-vous le traitement du patient ? Oui / Non

Ses effets secondaires ? Oui / Non

Ses interactions avec les autres traitements du patient et/ou d'autres traitements intercurrents potentiels ? Oui / Non

Modulez-vous le traitement en question : modification de la posologie, voire arrêt du traitement ?

Jamais

Parfois après concertation avec le spécialiste.

Régulièrement, vous vous sentez à l'aise avec ce traitement,

dans ce cas, en informez-vous le spécialiste référent ?

## 3/SUIVI

Connaissez-vous le nom de l'interniste référent de votre patient ?

Oui / Non

Votre patient est-il également suivi par un spécialiste d'organes (dermatologie, rhumatologie, gastro-entérologie, cardiologie, néphrologie, pneumologie...)?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Si oui, de quelle(s) spécialité(s) ? .....

L'interniste référent du patient est-il suffisamment disponible par téléphone pour répondre à vos questions ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Le délai de RDV de consultation si besoin est-il satisfaisant ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Le délai d'hospitalisation si besoin est-il satisfaisant ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Les possibilités d'admissions directes dans le service sont-elles satisfaisantes ou le patient est-il encore trop souvent obligé de passer par les urgences ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Le compte-rendu d'hospitalisation vous a été remis

Par le patient dès sa sortie de l'hôpital

Par courrier dans un délai assez court

Par courrier dans un délai trop long

A quelle fréquence voyez-vous votre patient hors pathologie intercurrente ?

Tous les mois  /Tous les 3 mois  /tous les 6mois  /moins souvent

A quelle fréquence votre patient est-il vu en consultation par l'interniste référent ?

Tous les mois  /Tous les 3 mois  /tous les 6mois  /moins souvent

A quelle fréquence est-il vu par le ou les autres spécialistes le suivant également pour sa sclérodermie ?

Tous les mois  /Tous les 3 mois  /tous les 6mois  /moins souvent

#### 4/ RESSENTI

Pensez-vous maîtriser le suivi de la sclérodermie?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

ou au contraire vous ne vous sentez pas assez compétent dans ce domaine et préférez laisser la prise en charge au(x) spécialiste(s)?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Vous sentez-vous à l'aise dans la relation que vous avez avec l'interniste ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Au cours d'une affection intercurrente, prenez-vous en charge votre patient comme un autre (tout en ayant une prise en charge globale) ou la gestion de sa pathologie et de son traitement est-elle problématique pour vous ?

Oui  / Non  / La plupart du temps  / Ne sais pas

Pensez-vous que l'édition d'un document type (détaillant la sclérodermie, les traitements, les complications, le suivi à effectuer) joint au courrier de diagnostic initial du patient vous permettrait de mieux prendre en charge votre patient ?

Oui  / Non  / Ne sais pas

MERCI DE VOTRE PARTICIPATION.



## **.II ANNEXE 2 : courrier joint au questionnaire**

Le 30/05/2010

Mesdames et Messieurs  
Médecins généralistes

Karine DEMAZIERES-TINGAUD  
1 rue Jean-Baptiste LEGENDRE  
95210 SAINT-GRATIEN  
06 10 17 45 32  
demaziereskarine@yahoo.fr

Objet : travail de thèse, sclérodémie, relations ville-hôpital.

Chères consœurs, chers confrères,

Vous suivez ou avez suivi un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de sclérodémie pris en charge dans le service de Médecine Interne -Polyclinique.

Je suis actuellement remplaçante en médecine générale depuis 3 ans et j'ai effectué un de mes stages hospitaliers en médecine interne, plus précisément en polyclinique. Cette expérience m'a permis entre autres d'aborder les pathologies auto-immunes de plus près et tout particulièrement leur complexité par leur variabilité de présentation et leurs atteintes multisystémiques. La médecine interne m'est alors apparue comme une médecine générale spécialisée de part son aspect de prise en charge globale qui ne peut scinder le corps du patient en ses différents organes, ce que j'avoue ne pas bien comprendre parfois dans les autres spécialités. Je reste convaincue et très attachée au rôle

de coordonnateur des soins et de la santé (bien-être physique, psychique et social du patient) qui nous revient de fait en tant que médecin traitant.

Plusieurs fois pendant mon stage en médecine interne, j'avais remarqué que l'attitude du généraliste face aux maladies auto-immunes était très variable : certains s'effaçant complètement de la prise en charge, d'autres parfois gérant seuls les complications et modifiant des traitements avec ou sans interaction avec le spécialiste.

Ce travail porte spécifiquement sur la sclérodermie systémique, maladie auto-immune rare aux multiples facettes. L'interface médecine de ville / médecine hospitalière est indispensable à sa prise en charge optimisée à la fois dans la gestion des complications systémiques mais également dans la gestion du handicap de ces patients.

Merci de consacrer quelques minutes de votre précieux temps pour répondre à ce questionnaire ci-joint, il est à retourner à l'aide de l'enveloppe timbrée jointe avant le 30 Juin 2010. Les réponses aux questionnaires sont basées sur des QCM avec des réponses à cocher. Seules deux questions sont en texte libre.

Je suis disponible pour toute suggestion ou remarque par téléphone ou par mail, et si vous souhaitez être informé des résultats du travail de thèse, n'hésitez pas à me contacter. Bien entendu, je vous ferais part de la date de soutenance de mon travail de thèse et je serais honorée de votre présence.

Veillez croire, chères consœurs, chers confrères à l'assurance de ma considération pour vous-même et pour notre chère médecine générale.

Karine DEMAZIERES-TINGAUD.

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

- 1- Beylot J, médecine générale, médecine interne. Des combats aux enjeux partagés. La Revue de Médecine Interne 30 (2009) p.377-381.
- 2- Li Q, J. Sahhar, Littlejohn G, Red flags in scleroderma, clinical practice. Australian Family Physician, Vol. 37, N°10, Octobre 2008, p.831-834.
- 3- Hachulla E. Sclerodermie systémique, Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, 5-0300, 2009, 6p.
- 4- Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. *Arthritis Rheum* 1980; 23: p.581-590.
- 5- LeRoy EC, Medsger Jr TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001; 28: p.1573-1576.
- 6- LeRoy EC, Black C, Fleishmajer R *et al.* Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988 Feb; 15 (2): p. 202-205.
- 7- Hanke K, Dähnrich C, Brückner C.S *et al.* Diagnostic value of anti-topoisomerase I antibodies in a large monocentric cohort. *Arthritis Res Rher* 2009; 11(1): R 28. doi : 10.1186/ar2622.
- 8- Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Sclérodermie systémique : critères diagnostiques et de suivi. *Revue du rhumatisme monographies* (2010), doi : 10.1016/j.monrhu.2010.01.010
- 9- Allanore Y, Cabane J, Mouthon L. *et al.* Sclérodermies. Paris: Editions Med-line, 2007, 383p.
- 10- Gu Y.S, Kong J, Cheema G.S, *et al.* Immunobiology of Systemic Sclerosis. Gu YS, Kong J, Cheema GS, Keen CL, Wick G, Gershwin ME. *Semin Arthritis Rheum.* 2008 Oct; 38 (2): 132-60. Epub 2008 Jan 25.

- 11- Jimenez SA, Derk CT. Following the molecular pathways toward an understanding of the pathogenesis of systemic sclerosis. *Ann Intern Med.* 2004 Jan 6; 140(1):37-50.
- 12- Launay D, Marjanovic Z, De Bazelaire C *et al.* Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplant in Systemic Sclerosis: quantitative high resolution computed tomography of the chest scoring. *J. Rheumatol.* 2009 Jul ; 36 (7) : p. 1460-1463.
- 13- Loi n°2004-806 du 9 Août 2004, JO du 11 Août 2004. [www.legifrance.gouv.fr](http://www.legifrance.gouv.fr)
- 14- Plan National Maladies Rares 2005-2008, 46p. [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr)
- 15- Plan National Maladies Rares 2011-2014, 56p. [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr)
- 16- Protocole National de Diagnostic et de Soins Sclérodémie systémique. Guide ALD n°21, [www.has-santé.fr](http://www.has-santé.fr).
- 17- Le Guern V, Mahr A, Mouthon L, *et al.* Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county. *Rheumatology* 2004; 43: p. 1129– 1137.
- 18- Airò P, Tabaglio E, Frassi M *et al.* Prevalence of systemic sclerosis in Valtrompia in northern Italy. A collaborative study of rheumatologists and general practitioners. *Clin Exp Rheumatol* 2007 Nov-Dec; 25 (6) : p.878-880.
- 19- Rat A-C, Henegariu V, Boissier M-C. Prise en charge de la Polyarthrite Rhumatoïde en médecine générale : enquête dans un département français. *Revue du rhumatisme* 73 (2006) p. 256-262
- 20- Atlas de la démographie médicale de la région Limousin, situation au premier janvier 2009. CNOM, [www.conseil-national.medecins.fr](http://www.conseil-national.medecins.fr)
- 21- Cogneau J, Warck R, Tichet J *et al.* Enquête de motivation sur la participation des médecins à une recherche en santé publique. *Santé Publique* 2002, volume 14, n°2, p. 191-199

- 22- Ilaria C., Ceribelli A., Air P. *et al.* Anti-RNAPIII polymerase antibodies: a marker of systemic sclerosis with rapid onset and skin thickening progression. *Auto Immunity Reviews* 8 2009 p. 580-584.
- 23- [www.orphanet-france.fr](http://www.orphanet-france.fr)
- 24- Loi du 13 Août 2004 relative à la réforme de l'Assurance Maladie. [www.legifrance.gouv.fr](http://www.legifrance.gouv.fr)
- 25- Kiely P, Williams R, Walsh D, *et al.* Contemporary patterns of care and disease activity outcome in early rheumatoid arthritis : the ERAN cohort. *Rheumatology*, 2009 Jan; 48 (1): p. 57-60.
- 26- [www.chu-limoges.fr](http://www.chu-limoges.fr) Missions du service de médecine interne A.
- 27- Charmion S, Piatek I, Bencharif L. *et al.* Qu'attendent les médecins généralistes de la Médecine Interne? Résultats d'une enquête postale sur le secteur de la Loire et des départements limitrophes. *La Revue de Médecine Interne* 23 (2002) p. 840-846.
- 28- Assal J.-P. La maladie chronique : une autre gestion, une autre prise en charge. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Elsevier Paris) Encyclopédie pratique de médecine*. 1-0020, 1998, 16p.
- 29- Pradat-Diehl P, Chardonneraux H, Mazevet D. Introduction à la notion de handicap. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS Paris) AKOS Encyclopédie pratique de Médecine*, 3-1480, 2002, 3p.
- 30- Weller J, Woodward A. Continuing medical education: What for? How? And how much is it worth? *The New Zealand Medical Journal* 2004 May 117 (1193) p. U876.
- 31- Goodyear-Smith F, Whitehorn M, Mc Cormick R, Experiences and preferences of General Practitioners regarding Continuing Medical Education: A qualitative study. *The New Zealand Medical Journal* 2003 April 116 (1172) p. U399.
- 32- Matillon Y, Spira C, Sepetjan M. *et al.* Relations entre médecins de ville et médecins hospitaliers. *Concours Med.* 1986 ; 108 : p. 389-391.

- 33- Bismuth S, Megnin Y, Carreiro M. *et al.* La téléconsultation de l'interniste chez le généraliste : un atout pour la promotion de la médecine clinique et des relations internistes-généralistes. *Revue de Médecine Interne*, 2003, 24 Suppl 4.
- 34- Ducreux J-C., Causse. D. Guide-annuaire d'amélioration des relations entre médecine de ville et médecine hospitalière. Fédération Hospitalière de France. Pôle Organisation Sanitaire et Médico-Sociale. Mars 2007. 13p.

## **LISTE DES ABBREVIATIONS**

<b>Ac :</b>	Anticorps
<b>AAP :</b>	Anti Agrégants plaquettaires
<b>AINS :</b>	Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens
<b>AIT :</b>	Accident Ischémique Transitoire
<b>ALD :</b>	Affection Longue Durée
<b>ASF :</b>	Association des Sclérodermiques de France
<b>AVC :</b>	Accident Vasculaire Cérébral
<b>AVK :</b>	Anti Vitamine K
<b>CHU :</b>	Centre Hospitalier Universitaire
<b>CPAM :</b>	Caisse Primaire d'Assurance Maladie
<b>ECG :</b>	Electrocardiogramme
<b>EFR :</b>	Epreuves Fonctionnelles Respiratoires
<b>EPP :</b>	Evaluation des Pratiques Professionnelles
<b>FMC :</b>	Formation Médicale Continue
<b>GFRS :</b>	Groupe Français de Recherche sur la Sclérodermie
<b>HTA :</b>	Hypertension Artérielle
<b>HTAP :</b>	Hypertension Artérielle Pulmonaire
<b>IEC :</b>	Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion
<b>IVD /IVG :</b>	Insuffisance ventriculaire droite/Insuffisance ventriculaire gauche
<b>IVSE :</b>	Intraveineuse à la Seringue Electrique
<b>MAI :</b>	Maladie Auto-immune
<b>MIA :</b>	Médecine Interne A
<b>MG :</b>	Médecins Généralistes
<b>OMI :</b>	Œdèmes des membres inférieurs
<b>PDGF:</b>	Platelet Derivated Growth Factor
<b>PID:</b>	Pneumopathie Interstitielle Diffuse
<b>PR:</b>	Polyarthrite Rhumatoïde
<b>RGO:</b>	Reflux gastro-œsophagien
<b>ScS:</b>	Sclérodermie Systémique
<b>TA:</b>	Tension Artérielle
<b>TDM:</b>	Tomodensitométrie
<b>TGF <math>\beta</math>:</b>	Transforming Growth Factor $\beta$

**TNF  $\alpha$ :** Tumor Necrosis Factor  $\alpha$   
**Ttt:** Traitement  
**VG/VD:** Ventricule Gauche/Ventricule Droit



# TABLE DES MATIERES

<b>REMERCIEMENTS</b> .....	<b>4</b>
<b>SOMMAIRE</b> .....	<b>7</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>9</b>
I    PREAMBULE .....	9
II   RAPPELS SUR LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE .....	10
.II.1   Epidémiologie.....	10
.II.2   Classification.....	10
.II.3   Physiopathologie.....	13
.II.4   Diagnostic précoce : les « red flag » du médecin traitant.....	15
.II.4.A   Le Raynaud.....	16
.II.4.B   L'aspect cutané.....	17
.II.5   Complications et « red flag » du médecin traitant.....	18
.II.5.A   Atteintes systémiques.....	18
.II.5.B   Pronostic.....	19
.II.5.C   « Red flags » de suivi.....	20
.II.6   Introduction aux traitements utilisés actuellement (3).....	21
III  INTERFACE VILLE-HOPITAL ET SCLERODERMIE .....	21
.III.1   Plan maladies rares et sclérodémie.....	21
.III.2   Diagnostic de la sclérodémie en Médecine Générale.....	22
.III.3   Réseau ville - hôpital et maladies auto-immunes.....	22
IV   OBJECTIFS : .....	23
<b>MATERIEL ET METHODES</b> .....	<b>24</b>
I    ENQUETE EN MEDECINE GENERALE .....	24
.I.1   Recrutement des médecins généralistes.....	24
.I.2   Critères d'inclusion/d'exclusion.....	24
.I.3   Enquête postale anonyme.....	24
II   REDACTION DU QUESTIONNAIRE (ANNEXE 2).....	25
III  ANALYSE ET SAISIE DES RESULTATS.....	25
IV   TRAITEMENT STATISTIQUE DES DONNEES.....	26
<b>RESULTATS</b> .....	<b>27</b>
I    POPULATION CIBLE .....	27
II   ANALYSE DES REPONSES .....	28
.II.1   Analyse descriptive.....	28
.II.1.A   Qui sont les médecins répondeurs ?.....	28
.II.1.B   Quelle est l'attitude des médecins dans la prise en charge des maladies auto-immunes ?.....	29
.II.1.B.a   Diagnostic.....	29
▪   Prescription d'examens complémentaires de dépistage :.....	29

▪ Diagnostic posé : .....	31
.II.1.C Quand les MG adressent-ils à l'interniste ? (libre-réponse).....	32
.II.1.D Evaluation de l'information reçue au diagnostic .....	33
.II.1.D.a Information destinée au généraliste .....	33
.II.1.D.b L'information donnée au patient .....	33
.II.1.D.c Ressenti par le Généraliste de l'information reçue au diagnostic .....	33
.II.1.D.d Ressenti par le Généraliste les informations sur le suivi, les complications et leurs traitements... ..	34
.II.1.D.e Ressenti du généraliste sur l'information donnée aux patients .....	35
.II.1.E Formation.....	35
.II.1.F TRAITEMENT .....	36
.II.1.G SUIVI.....	36
.II.1.G.a Interface Médecine Générale / Médecine Interne .....	37
.II.1.G.b Suivi des patients.....	38
▪ Modalités du suivi .....	38
▪ Ressenti .....	38
.II.2 Analyse statistique .....	39
.II.2.A Diagnostic des maladies auto-immunes .....	39
.II.2.B Examens complémentaires.....	40
.II.2.C Symptômes significatifs.....	41
.II.2.D Formation : .....	42
.II.2.E Evaluation de l'information reçue et ressenti .....	43
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>44</b>
<b>I ANALYSE DE L'ENQUÊTE .....</b>	<b>44</b>
.I.1 Biais de sélection.....	44
.I.2 Type d'enquête.....	44
.I.3 Erreurs d'organisation et remarques sémantiques.....	44
<b>II ANALYSE DES RESULTATS .....</b>	<b>45</b>
.II.1 Population interrogée.....	45
.II.2 Réponses.....	46
.II.3 Dépistage.....	46
.II.4 Diagnostic.....	47
.II.5 La demande d'avis interniste.....	49
.II.6 Evaluation de l'information reçue au diagnostic .....	49
.II.6.A Concernant l'information reçue au diagnostic .....	49
.II.6.B Concernant l'information donnée au patient.....	50
.II.7 Formation.....	50
.II.8 Traitement.....	52
.II.9 Suivi.....	52
.II.10 Interface Médecins généralistes/Internistes .....	52
<b>PROPOSITIONS D'AMELIORATION DE LA RELATION MEDECIN GENERALISTE-MEDECIN</b>	
<b>INTERNISTE.....</b>	<b>55</b>
<b>I CAHIER DE LIAISON .....</b>	<b>57</b>
<b>II FICHES PATHOLOGIE.....</b>	<b>57</b>

.II.1	<i>SCLERODERMIE</i> .....	58
.II.2	<i>PHENOMENE DE RAYNAUD</i> .....	63
.II.3	<i>PEAU</i> .....	65
.II.4	<i>POUMON : HTAP associée à la sclérodermie</i> .....	67
.II.5	<i>POUMON : pneumopathie infiltrante diffuse</i> .....	69
.II.6	<i>REIN : crise rénale sclérodermique</i> .....	71
.II.7	<i>CŒUR et sclérodermie</i> .....	72
.II.8	<i>TRAITEMENTS</i> .....	74
.II.8.A	<i>ANTAGONISTES DES RECEPTEURS A L'ENDOTHELINE</i> .....	74
.II.8.B	<i>INHIBITEURS DE LA PHOSPHO DIESTERASE de type 5</i> .....	78
.II.8.C	<i>IMMUNOMODULATEURS</i> .....	79
	<b>CONCLUSION</b> .....	<b>82</b>
	<b>ANNEXES</b> .....	<b>83</b>
.I	<i>ANNEXE 1 : QUESTIONNAIRE</i> .....	83
.II	<i>ANNEXE 2 : COURRIER JOINT AU QUESTIONNAIRE</i> .....	89
	<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES</b> .....	<b>91</b>
	<b>LISTE DES ABBREVIATIONS</b> .....	<b>95</b>
	<b>TABLE DES MATIERES</b> .....	<b>97</b>
	<b>TABLE DES ILLUSTRATIONS</b> .....	<b>100</b>
	<b>TABLE DES TABLEAUX</b> .....	<b>101</b>
	<b>SERMENT D'HIPPOCRATE</b> .....	<b>102</b>

## **TABLE DES ILLUSTRATIONS**

<i>Figure 1: Physiopathologie de la Sclérodemie (11).</i>	14
<i>Figure 2 : Répartition géographique des questionnaires</i>	27
<i>Figure 3 : Médecins dépendant d'un CH de proximité</i>	29
<i>Figure 4: Symptômes initiaux ayant motivé la consultation.</i>	32
<i>Figure 5: Evaluation de l'information reçue au diagnostic</i>	33
<i>Figure 6: Information de risque de survenue de complications</i>	34
<i>Figure 7: L'information est-elle adaptée au niveau de connaissance des MG ?</i>	35
<i>Figure 8: Evaluation de la connaissance du traitement.</i>	36
<i>Figure 9: Evaluation de l'interface médecin généraliste/interniste</i>	37
<i>Figure 10: Suivi des patients sclérodermiques</i>	38
<i>Figure 11: Maîtrise ressentie du suivi de la Sclérodemie par les MG</i>	39
<i>Figure 12: Pyramide des âges Etude/ démographie médicale Limousin (données CNOM 2009) (20)</i>	46

## **TABLE DES TABLEAUX**

<i>Tableau 1: Critères de classification de la Sclérodermie systémique de l'American Rheumatism Association (ARA) (4).</i>	<i>11</i>
<i>Tableau 2: Classification des Scs limitées (6).</i>	<i>12</i>
<i>Tableau 3: Sous-types de Sclérodermies (2).</i>	<i>13</i>
<i>Tableau 4: Symptômes et signes « Red Flag »(2)</i>	<i>19</i>
<i>Tableau 5: « red flags » de suivi de la sclérodermie (2).</i>	<i>20</i>
<i>Tableau 6: Prescriptions d'examens complémentaires de dépistage des MAI par les MG.</i>	<i>30</i>
<i>Tableau 7: Habitudes de prescriptions des MG</i>	<i>41</i>
<i>Tableau 8: Symptomatologie évocatrice</i>	<i>42</i>

## **SERMENT D'HIPPOCRATE**

---

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puisse-je avoir un sort contraire.

## **Interface médecine générale/médecine interne dans la prise en charge de la Sclérodémie.**

**Mots clés :** médecine générale, médecine interne, relations ville-hôpital, sclérodémie systémique, maladie rare.

**Introduction.** L'interface ville-hôpital est primordiale dans la gestion des maladies rares. Nous rapportons l'expérience d'un centre de compétence régional dans la prise en charge des patients atteints de sclérodémie systémique (ScS). **Méthode.** Un questionnaire papier anonyme a été adressé aux médecins généralistes (MG, n = 107) des 112 ScS d'un centre de compétences. **Résultats.** Le taux de réponse est de 39% (n=42). 39 (93%) dépistent les maladies auto-immunes. Le diagnostic de ScS a été posé (n=11) ou évoqué (n=25) avant la consultation interniste, motivée par le Raynaud (n=38), l'aspect cutané (n=27), des douleurs articulaires (n=23) ou une altération de l'état général (n=21). Le délai diagnostique (22±19 mois) est relié à leur méconnaissance de la ScS pour 29% des MG. Cependant, seuls 62% (n=26) se sont remis à niveau après le diagnostic et seuls 8 (19%) connaissent le Protocole National de Diagnostic et de Soins. L'information hospitalière est majoritairement jugée satisfaisante pour le diagnostic en général (67%), les moyens diagnostiques (74%) et le traitement (74%). Elle est moins bien évaluée pour le suivi (54%) et les complications (56%). Si l'information sur le handicap est jugée satisfaisante à 63%, celle sur la nécessité d'un reclassement professionnel ou d'une mise en invalidité ne satisfait que 44% des MG. La gestion d'une affection intercurrente reste problématique pour 19% des MG. 90% souhaitent un cahier de liaison ville-hôpital spécifique. **Conclusion.** Le généraliste reste le médecin de premier recours des patients ScS. Il nous apparaît nécessaire d'optimiser l'interface ville-hôpital par un dossier de suivi spécifique, adapté aux attentes des MG.

### **Primary care / University Hospital interaction in Systemic Sclerosis Management.**

**Key words :** General Practice, Internal Medicine, Primary care / University Hospital interaction, Systemic Sclerosis, Orphan Disease

**Introduction** Interaction between specialists and family physicians is fundamental in orphan diseases management. We report the experience of a regional competence center for systemic sclerosis (SSc). **Method** A paper questionnaire was sent anonymously to general practitioners (GPs, n = 107) of 112 ScS patients followed in a regional competence center. **Results** The response rate was 39% (n = 42). 39 (93%) GPs detected autoimmune diseases. The SSc was diagnosed (n=11) or suspected (n=25) by GPs before the internal medicine consultation, motivated by Raynaud phenomenon (n=38), skin appearance (n = 27), arthralgia (n=23) or impaired general condition (n=21). Diagnostic delay (22 ± 19 months) is directly related to their lack of knowledge of SSc for 29% of GPs. However, only 62% (n=26) upgraded their ScS knowledge after diagnosis and only 8 (19%) used the National Protocol for ScS Diagnosis and Treatment. The hospital information is mostly satisfying for ScS diagnosis (67%), diagnostic procedures (74%) and treatment (74%). It's not so well evaluated for ScS monitoring (54%) and risk of complications (56%). Information on disability is satisfying for 63% of GP; however, the information's regarding outplacement and professional activity discontinuation is only satisfying for 44% of GPs. The management of additional disease remains a problem for 19% of GPs. The Existence of specific GP / Internal Medicine interface book dedicated to the management of ScS would be helpful for 90% of GPs. **Conclusion.** The GP remains the primary care physician of SSc patients. It seems necessary to optimize General Practice/Internal Medicine interface by a specific interactive book, adapted to GPs.