

ASF

CONGRES MONDIAL
PRAGUE
15-16 mars 2024

ENGAGEMENT DES ORGANISATIONS DE PATIENTS DANS LA RECHERCHE & LE DEVELOPPEMENT DES MEDICAMENTS

- Début de collaboration avec l'industrie pharmaceutique en 2018.
- Il y a environ 600 maladies auto-immunes rares qui touchent 26 millions de patients. Certaines maladies n'ont pas d'association de patients.
- Les maladies rares sont très différentes les unes des autres et l'implication des groupes de patients dans la conception des études cliniques est un avantage, cela améliorera la compliance.
- Objectif : Construire le challenge plan de début d'étude avec les groupes de patients pour se focaliser sur les besoins des patients.
- Les groupes de patients souhaiteraient avoir accès aux résultats des essais cliniques négatifs.

SCLERODERMIE SYSTEMIQUE : UNE OU PLUSIEURS MALADIES

- Point de vue du Patient:
 - Le diagnostic de la maladie peut durer des années car la maladie est inconnue pour la plupart des médecins, pas de support psychologique au moment du diagnostic
 - Mettre en place une équipe avec le Rhumatologue ou le médecin Interniste en « Manager » et qui collaborera avec les spécialistes, le patient , le psychologue et l'association de patients
 - Recommandations aux patients : se former sur la maladie, participer à l'ETP (Education thérapeutique du Patient), ne pas craindre de poser des questions, demander le support d'un psychologue et association de patients, toujours informer les médecins de sa maladie.

- Point de vue Médical:
 - Maladie complexe car les patients ont différents symptômes à différentes étapes mais le tableau général des manifestations cliniques est identique pour tous les patients.
 - Cause inconnue pour la plupart des patients, lien connu avec la silice et les solvants chlorés.
 - Classification par score de Rodnan mais pas reconnue comme critère par la FDA (Food and Drug Administration). Autre classification en sous-groupes grâce aux auto-anticorps qui peuvent être identifiés et utilisés pour les traitements.
 - Nombreux essais cliniques mais souvent négatifs car choix inadéquat des critères d'efficacité et mesures

- Comorbidités et prévention:
 - Athérosclérose : prévention : pas de tabac /activité physique / régime alimentaire /contrôle de l'hypertension
 - Infections : au niveau pulmonaire, œsophage, ulcères. Prévention : vaccins / masques /mesures d'hygiènes /antibiotiques
 - Association avec Cancer : risque supérieur à la population normale. Facteurs de risques : âge /sexe/type de peau/tabac, traitement immunosuppresseur, autoanticorps RNA polymérase III
Prévention: examens réguliers (mammo etc...)
 - Ostéoporose. Prévention: vitamine D/densitométrie
 - Dépression(51-65% des patients) /anxiété.
Prévention: éducation / activité physique / traitement / support psychologique

QUALITE DE VIE DES HOMMES AVEC UNE SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

- 20% des malades sont des hommes et la maladie est plus sévère que chez les femmes (forme diffuse)
- Bon taux de participation aux essais cliniques (40%)
- Maladie professionnelle pour travailleurs exposés à la silice dans le BTP ou aux solvants.
- Etude qualitative faite pour évaluer l'impact sur l'activité professionnelle, la masculinité, l'activité sexuelle
- Différence avec les femmes au niveau du processus de fibrose de la peau et des poumons, du système immunitaire et hormonal
- Webconférence prévue pour l'ASF

GUIDELINES CLINIQUES ET RECOMMANDATIONS

- Les guides cliniques sont un cadre pour la gestion de la sclérodermie et donnent des recommandations au personnel de santé pour le diagnostic, traitements et suivi. Ils sont écrits sur la base des dernières recherches et conseils d'experts.
- Une nouvelle version est en préparation et sera disponible été 2024
- Guidelines Nationaux: en préparation en Allemagne et publié en Suède
- Traitements non-médicamenteux : ne remplacent pas les traitements médicaux mais permettent d'optimiser les fonctions du corps (activité physique) et apprendre aux patients l'autogestion des mains et de la sphère oro-faciale

TRACTUS GASTRO-INTESTINAL ET MICROBIOME

- 90-95 % des patients sclérodermiques ont une atteinte du tractus Gastro-intestinal :
 - Bouche: 80% des patients ont une perte d'élasticité et des difficultés pour manger, pour l'hygiène et les soins dentaires, altérations du goût.
 - Œsophage /Estomac: reflux , nausées, vomissements. Obligation de changer ses habitudes : surélévation du lit, quantité et type de nourriture. Traitement par Inhibiteurs de la pompe antiprotons mais effets secondaires (ostéoporose)
 - Intestin grêle / colon: chez 20-25% des patients, problèmes de constipation et/ou diarrhées, prolifération bactérienne, Hypersensibilité viscérales
 - Des recommandations pour le traitement de ces troubles et la prévention ont été faites dans le rapport de la fondation mondiale.

TRACTUS GASTRO-INTESTINAL ET MICROBIOME

- Le microbiote de tractus GI est un mélange de bactéries, champignons et virus qui interagit avec la barrière intestinale et l'immunité dès la naissance.
- Probiotiques : pas d'évidence pour recommander leur utilisation dans la sclérodermie, certaines bactéries ne survivent pas à l'acidité gastrique.
- Prébiotiques (inuline, lactulose): études cliniques en cours prometteuses
- Transplantation de microbien fécal: plus de recherches sont nécessaires
- Régime alimentaire : la nourriture peut être considérée comme un traitement . Il faut se nourrir en fonction de son ressenti et adapter son régime au changement de saison, niveau de stress, nouveaux symptômes ou nouveau médicament

- Activation du système parasympathique pour bien digérer, ne pas faire d'autres activités pendant le repas et être détendu.
- Avoir un « carnet repas » pour noter les sensations après le repas: énergie/douleurs/symptômes et éliminer les aliments qui causent des troubles
- Régime sans gluten: réduction oui mais pas totalement, effet marketing et les produits proposés sont industriels . Faire un essai 2 semaines et évaluer les effets sur son carnet

SCLERODERMA QUESTIONNAIRE ET SON IMPORTANCE POUR LES PATIENTS ET ESSAIS CLINIQUES

- Questionnaire réalisé en partenariat avec la FESCA et des médecins experts dont le Pr Allanore en France.
- Etapes du projet:
 - 1- Identifications des critères : 66 identifiés et réduits à 17
 - 2 - classification des 17 pour identifier les 10 plus importants .
Prévalence donnée par les patients en fonction de leurs symptômes
 - 3 - validation de l'échelle, publication en 2021, traduction dans les principales langues Européennes
 - 4 - Utilisation dans les essais cliniques. Si l'étude est négative, il n'y a pas de changement du score du questionnaire

GESTION DE LA SCLERODERMIE PAR L'ACTIVITÉ PHYSIQUE

- Activité physique : à faire tout au long de la journée: faire le lit, faire le ménage, faire du jardinage, marche pour faire les courses, activités sportives.
- L'activité permet de maintenir et d'améliorer la mobilité, la résistance, d'augmenter la fréquence cardiaque et faire des étirements. Elle améliore le sommeil et le fonctionnement du tractus GI, diminue le stress et l'anxiété.
- Challenges : douleur, fatigue, limitation des mouvements, problèmes avec les mains (Raynaud)
- Aide : faire activité avec d'autres, se donner des objectifs réalisables et établir un programme.
- Nouveau Projet : I.Fit.Ness : programme interdisciplinaire sur internet: Etirement & mobilité / Résistance / Aérobie
- Il est en cours de validation par EULAR

- Il y a peu d'études sur la peau des patients sclérodermiques.
- Une étude a été faite sur 142 patients pour évaluer l'impact de la maladie sur la personnalité / le bonheur / l'image du corps / la vie sociale / la fatigue et le résultat montre l'importance de l'image du corps pour les patients
- Evaluation de la peau par 2 méthodes:
 - - Score de Rodnan modifiée : standard
 - - Ultrasons : non invasif, permet de mesurer les couches et épaisseurs
- Rééducation cutanée par bains de paraffine / Massages / Mobilisation (fascias/peau)

LES DERNIÈRES INNOVATIONS DE LA RECHERCHE

- Il y a plus d'essais cliniques (12 mois en moyenne) sur la peau et les fonctions pulmonaires, et une meilleure formation des médecins sur le score de Rodnan.
- Une étude a montré qu'on peut prévoir certaines complications dans les organes majeurs grâce aux anticorps antinucléaires.
- Nouveaux Biomarqueurs:
 - Augmentation du nombre de fibroblastes dans la peau
 - Diminution de la capacité pulmonaire
- Nouvelle Hypothèse: la Sclérodemie est-elle une maladie vasculaire ? Plusieurs critères sont vasculaires (Raynaud). Une relation entre le niveau de Télomères dans les Cellules sanguines et la fonction pulmonaire a été identifiée