



**Appel à projets de recherche
en Sciences humaines et sociales
dans le contexte des maladies rares**

Rapport final

QUINTON-FANTONI Sophie – Session 3

Ce document a pour objectif de restituer les travaux de recherche menés et leurs résultats, conformément à l'article 5 de la convention de subvention de recherche.

Ce rapport final pourra être mis en ligne par la Fondation maladies rares, sur un site accessible au public, à des fins de communication.

Identification du Projet

Titre du projet	SCLERODERMIE ET DIFFICULTES PROFESSIONNELLES : IDENTIFIER POUR MIEUX AIDER
NOM	Quinton-Fantoni
Prénom	Sophie
Laboratoire	Centre de Droit et Perspectives du Droit, EA4487, Axe Droit/Santé-Travail, CHRU de Lille
Adresse mail	Sophie QUINTON FANTONI <fanquin@wanadoo.fr>
N° convention	SHS3_20150607
Aide accordée	56 472,00 €
Organisme bénéficiaire	CHRU Lille
Date de signature	02/12/15
Durée de la convention	24

Synthèse du Projet

Rappel des objectifs, des méthodes et des modalités d'inclusion

Merci de rappeler ici les objectifs, les méthodes employées et les modalités d'inclusion (critères et nombre), tels que décrits dans le projet de recherche sélectionné (cf annexe 1 de la convention) – 2 pages

Objectifs :

D'après notre expérience clinique, de nombreux patients atteints de connectivites et de sclérodermie en particulier sont désinsérés sur le plan professionnel. D'autres patients rencontrent des difficultés au travail, une dégradation de leurs conditions de travail, voire une perte de chance de promotion professionnelle à cause de leur maladie et des handicaps qu'elle génère.

L'identification des difficultés d'accès aux dispositifs de droit commun et des principaux handicaps pourvoyeurs de ces difficultés professionnelles permettrait de mieux orienter ces patients dans leur parcours socio-professionnel et de retarder leur désinsertion du milieu du travail.

L'objectif principal est d'évaluer la fréquence des difficultés professionnelles au sein des patients atteints d'un connectivite dont en particulier la sclérodermie et en emploi lors de l'apparition des premiers signes de la maladie ou l'ayant été depuis.

Les objectifs secondaires sont :

- 1) identifier ces difficultés socio-professionnelles afin de mettre en place une aide adaptée au maintien dans l'emploi ;
- 2) identifier l'accès aux dispositifs de droits communs et des personnes ainsi que les solutions et ressources mises en place par les patients, face à ces difficultés ;
- 3) identifier les handicaps sources de cette vulnérabilité professionnelle ainsi que les catégories socio-professionnelles les plus impactées par les handicaps de ces patients.
- 4) identifier les aides et les besoins spécifiques.

Population concernée :

Critères d'inclusion : patients atteints de sclérodermie suivis dans le service de médecine interne du CHU de Lille, centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares « sclérodermie systémique ». Patients en emploi lors de l'apparition des premiers signes de la maladie ou l'ayant été depuis.

Critères d'exclusion : patient décédé, patient ne souhaitant pas participer à l'étude ou pour lequel le questionnaire est impossible en raison de difficultés de compréhension, d'expression ou tout autre motif ne permettant pas un recueil standardisé. Patient n'ayant pas été en emploi depuis l'apparition des premiers signes de la maladie.

Schéma de l'étude

Etude transversale observationnelle monocentrique dans le service de médecine interne du CHU de Lille (Nord-Pas de Calais), Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes et Systémiques Rares « sclérodermie systémique ». Phase secondaire interventionnelle.

Modalités de recueil

Le questionnaire est proposé et posé par un interne en médecine du travail aux patients incluables à l'occasion d'une consultation d'exploration fonctionnelle respiratoire durant une hospitalisation programmée dans le cadre du suivi de leur sclérodermie dans le service de médecine interne du CHU de Lille. Cet accompagnement des patients permet un recueil exhaustif des données du questionnaire. La durée de passation est d'environ 20 minutes.

Le recueil est prévu sur une durée de 12 mois car la périodicité maximale théorique entre 2 consultations de suivi pour les patients du service est de 1 an, ce qui permet une exhaustivité dans le recueil.

Contenu du questionnaire

Le questionnaire est court et comprend 3 parties. Le questionnaire a été réalisé par un chercheur en sciences humaines et sociales de droit pour les problématiques de santé et travail et le CRMR « sclérodermie systémique ». Ce questionnaire a été évalué et validé par l'ASF (Association des Sclérodermiques de France).

La première partie concerne le statut socioprofessionnel.

La deuxième se centre sur les difficultés professionnelles rencontrées par le patient en rapport avec la maladie depuis l'apparition des premiers symptômes et jusqu'au moment du questionnaire ou à l'arrêt de l'activité professionnelle. Elle évalue notamment l'aggravation des symptômes par le travail, la diminution de l'efficacité liée à la maladie, le manque de compréhension de l'entourage professionnel, les difficultés organisationnelles, la perte d'emploi ou une autre difficulté non évoquée.

La troisième partie concerne les solutions apportées ou non pour chaque problème avec le/les symptômes en lien avec leur difficulté, les démarches médicales effectuées, les démarches sociales, les démarches internes à l'entreprise. La troisième partie explore également l'absence de solutions trouvées et ses conséquences ainsi que l'aide qui aurait été souhaitée à ce moment. Cette partie explore également la raison de ce manque de solutions (manque d'information, isolement, peur...), ainsi que ses conséquences (perte d'emploi, conséquences financières, de carrière, morales,...).

Critère d'évaluation

Critère de jugement principal : le patient sera classé en « difficulté professionnelle rencontrée » ou « pas de difficulté professionnelle rencontrée » selon la réponse à la question 1 du paragraphe II.

Nombre de sujets

L'objectif principal est d'estimer la fréquence inconnue des patients rencontrant des difficultés professionnelles. Cette estimation sera réalisée par intervalle de confiance à 95% (méthode exacte de Clopper). Le calcul du nombre de sujets repose sur la précision de cette estimation (demi-largeur de l'intervalle de confiance). Nous ne disposons pas de données permettant d'estimer a priori l'ordre de grandeur de cette fréquence. Nous nous plaçons dans le cas le plus défavorable d'une fréquence de 50%. Nous fixons la précision à 10%. **Il faut alors recruter 104 sujets (PASS12).**

Recueil et saisie des données

Les données seront recueillies dans un premier temps sur des CRF papier. L'anonymisation des patients est réalisée en créant un fichier référence sécurisé des identifiants patient reportés sur le CRF papier. Les données seront ensuite saisies sur un eCRF développé sur le logiciel Clinsight (logiciel de data management agréé par la US Food and Drug Administration) par la Plateforme d'Aide Méthodologique du CHU. Cet eCRF permettra ainsi d'effectuer des tests à la volée en rapport avec le dictionnaire des données ainsi que des tests de cohérence. Ces tests seront définis en amont du développement du masque de saisie par l'investigateur et le datamanager. Les données seront hébergées au Centre de Traitement de Données du centre François Baclesse à Caen qui donne accès à Clinsight à la Plateforme d'Aide Méthodologique. Une convention sera établie entre les 2 partenaires pour ce projet. Un monitoring global automatisé sera réalisé par le datamanager en fin de saisie des données pour valider la saisie et la cohérence des données. Des queries seront éditées le cas échéant afin de permettre une correction optimale de la base.

Analyse statistique des données

Les analyses statistiques seront réalisées à l'aide du logiciel SAS (version 9.3 ou supérieure) et conduite à la plateforme d'aide méthodologique du CHU de Lille sous la responsabilité du Pr A. Duhamel. Tous les tests statistiques seront bilatéraux avec un risque de première espèce de 5%. Les variables qualitatives seront décrites par les effectifs et les pourcentages. Les variables quantitatives seront décrites par la moyenne et l'écart type en cas de distribution gaussienne, ou par la médiane et l'interquartile (i.e. 25ième et 75ième percentiles) dans le cas contraire. La normalité des distributions sera testée par un test de Shapiro-Wilk et vérifiée graphiquement par des histogrammes.

Analyse de l'objectif principal : la fréquence des patients rencontrant des difficultés professionnelles sera estimée par l'intervalle confiance à 95% (méthode exacte de Clopper).

Analyses pour les objectifs secondaires : il s'agit d'analyses descriptives. Nous emploierons les méthodes descriptives définies précédemment.

Analyses exploratoires :

Les 2 groupes « difficultés professionnelles rencontrées oui/non » seront comparés de la manière suivante (analyses bivariées) : pour les variables quantitatives, nous emploierons un test de Student ou un test de Mann-Whitney selon la distribution de la variable. Pour les variables qualitatives, nous emploierons un test du Chi-deux. Un profil multivarié différenciant les 2 groupes sera identifié en utilisant une régression logistique multivariée. Les variables explicatives introduites dans la régression logistique seront les variables ayant un niveau de signification inférieur à 0,2 dans les analyses bivariées. Le pouvoir discriminant interne du modèle sera évalué à l'aide de l'aire sous la courbe ROC et son intervalle de confiance à 95%. Une aire sous la courbe supérieure à 0,8 sera considérée comme une bonne discrimination. La calibration sera évaluée par le test de Hosmer-Lemeshow. Une p-value du test supérieure à 0,2 sera considérée comme une bonne calibration.

Rappel du calendrier prévisionnel et description des étapes-clés

Merci de rappeler ici le calendrier prévisionnel et les étapes-clés du projet de recherche tels que décrits dans le projet de recherche sélectionné - 1 page

Démarche déjà effectuée avec les ressources internes des services :

- Mise en page et impression des questionnaires
- Déclaration CNIL
- Validation du projet par le CPP
- Organisation du recueil

Démarches en cours avec les ressources internes des services :

- Réalisation du recueil effectif

Juin-octobre 2015 :

- Elaboration d'une base de saisie des données
- Recrutement d'un attaché de recherche clinique
- Saisie des données

Novembre 2015 – décembre 2015 :

- Traitement statistique des données
- Interprétation des résultats

Décembre 2015 – octobre 2016 :

- Mise en valeur scientifique des résultats.
- Elaboration d'un schéma d'action pour le maintien dans l'emploi des patients atteints de sclérodémie en partenariat avec la médecine interne, la médecine du travail et du maintien à l'emploi et l'ASF.
- Elaboration de documents d'information sur les dispositifs d'aide au maintien en emploi et d'accès au droit des personnes en partenariat avec la médecine interne, la médecine du travail et du maintien à l'emploi et l'ASF.
- Rencontres/débat entre patients/médecins soignants/médecins du travail/employeur

Restitution scientifique

Méthodologie

Merci de décrire la méthodologie utilisée dans le projet de recherche – 2 pages

Etude transversale observationnelle monocentrique dans le service de médecine interne du CHU de Lille (Nord-Pas de Calais), Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes et Systémiques Rares « sclérodémie systémique ». Phase secondaire interventionnelle.

Modalités de recueil

Le questionnaire est proposé et posé par un interne en médecine du travail aux patients incluables à l'occasion d'une consultation d'exploration fonctionnelle respiratoire durant une hospitalisation programmée dans le cadre du suivi de leur sclérodémie dans le service de médecine interne du CHRU de Lille. Cet accompagnement des patients permet un recueil exhaustif des données du questionnaire. La durée de passation est d'environ 20 minutes.

Le recueil est prévu sur une durée de 12 mois car la périodicité maximale théorique entre 2 consultations de suivi pour les patients du service est de 1 an, ce qui permet une exhaustivité dans le recueil.

Contenu du questionnaire

Le questionnaire est court et comprend 3 parties. Le questionnaire a été réalisé par un chercheur en sciences humaines et sociales de droit pour les problématiques de santé et travail et le CRMR « sclérodémie systémique ». Ce questionnaire a été évalué et validé par l'ASF (Association des Sclérodermiques de France).

La première partie concerne le statut socioprofessionnel.

La deuxième se centre sur les difficultés professionnelles rencontrées par le patient en rapport avec la maladie depuis l'apparition des premiers symptômes et jusqu'au moment du questionnaire ou à l'arrêt de l'activité professionnelle. Elle évalue notamment l'aggravation des symptômes par le travail, la diminution de l'efficacité liée à la maladie, le manque de compréhension de l'entourage professionnel, les difficultés organisationnelles, la perte d'emploi ou une autre difficulté non évoquée.

La troisième partie concerne les solutions apportées ou non pour chaque problème avec le/les symptômes en lien avec leur difficulté, les démarches médicales effectuées, les démarches sociales, les démarches internes à l'entreprise. La troisième partie explore également l'absence de solutions trouvées et ses conséquences ainsi que l'aide qui aurait été souhaitée à ce moment. Cette partie explore également la raison de ce manque de solutions (manque d'information, isolement, peur...), ainsi que ses conséquences (perte d'emploi, conséquences financières, de carrière, morales,...).

Critère d'évaluation

Critère de jugement principal : le patient sera classé en « difficulté professionnelle rencontrée » ou « pas de difficulté professionnelle rencontrée » selon la réponse à la question 1 du paragraphe II.

Nombre de sujets :

L'objectif principal est d'estimer la fréquence inconnue des patients rencontrant des difficultés professionnelles. Cette estimation sera réalisée par intervalle de confiance à 95% (méthode exacte de Clopper). Le calcul du nombre de sujets repose sur la précision de cette estimation (demi-largeur de l'intervalle de confiance). Nous ne disposons pas de données permettant d'estimer a priori l'ordre de grandeur de cette fréquence. Nous nous plaçons dans le cas le plus défavorable d'une fréquence de 50%. Nous fixons la précision à 10%. **Il faut alors recruter 104 sujets (PASS12).**

Recueil et saisie des données

Les données seront recueillies dans un premier temps sur des CRF papier. L'anonymisation des patients est réalisée en créant un fichier référence sécurisé des identifiants patient reportés sur le CRF papier. Les données seront ensuite saisies sur un eCRF développé sur le logiciel Clinsight (logiciel de data management agréé par la US Food and Drug Administration) par la Plateforme d'Aide Méthodologique du CHU. Cet eCRF permettra ainsi d'effectuer des tests à la volée en rapport avec le dictionnaire des données ainsi que des tests de cohérence. Ces tests seront définis en amont du développement du masque de saisie par l'investigateur et le datamanager. Les données seront hébergées au Centre de Traitement de Données du centre François Baclesse à Caen qui donne accès à Clinsight à la Plateforme d'Aide Méthodologique. Une convention sera établie entre les 2 partenaires pour ce projet. Un monitoring global automatisé sera réalisé par le datamanager en fin de saisie des données pour valider la saisie et la cohérence des données. Des queries seront éditées le cas échéant afin de permettre une correction optimale de la base.

Analyse statistique des données

Les analyses statistiques seront réalisées à l'aide du logiciel SAS (version 9.3 ou supérieure) et conduite à la plateforme d'aide méthodologique du CHU de Lille sous la responsabilité du Pr A. Duhamel. Tous les tests statistiques seront bilatéraux avec un risque de première espèce de 5%. Les variables qualitatives seront décrites par les effectifs et les pourcentages. Les variables quantitatives seront décrites par la moyenne et l'écart type en cas de distribution gaussienne, ou par la médiane et l'interquartile (i.e. 25ième et 75ième percentiles) dans le cas contraire. La normalité des distributions sera testée par un test de Shapiro-Wilk et vérifiée graphiquement par des histogrammes.

Analyse de l'objectif principal : la fréquence des patients rencontrant des difficultés professionnelles sera estimée par l'intervalle confiance à 95% (méthode exacte de Clopper).

Analyses pour les objectifs secondaires : il s'agit d'analyses descriptives. Nous emploierons les méthodes descriptives définies précédemment.

Analyses exploratoires :

Les 2 groupes « difficultés professionnelles rencontrées oui/non » seront comparés de la manière suivante (analyses bivariées) : pour les variables quantitatives, nous emploierons un test de Student ou un test de Mann-Whitney selon la distribution de la variable. Pour les variables qualitatives, nous emploierons un test du Chi-deux. Un profil multivarié différenciant les 2 groupes sera identifié en utilisant une régression logistique multivariée. Les variables explicatives introduites dans la régression logistique seront les variables ayant un niveau de signification inférieur à 0,2 dans les analyses bivariées. Le pouvoir discriminant interne du modèle sera évalué à l'aide de l'aire sous la courbe ROC et son intervalle de confiance à 95%. Une aire sous la courbe supérieure à 0,8 sera considérée comme une bonne discrimination. La calibration sera évaluée par le test de Hosmer-Lemeshow. Une p-value du test supérieure à 0,2 sera considérée comme une bonne calibration.

Résultats

Décrire ici les étapes-clés réalisées et les résultats obtenus – 6 pages

Nous avons mené une étude prospective transversale observationnelle monocentrique dans le service de médecine interne du CHU de Lille, Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes et Systémiques Rares (CRMR) « sclérodémie systémique ».

Les critères d'inclusion étaient les suivants : patients consécutifs atteints de tout type de ScS répondant aux critères ACR/EULAR qui étaient en emploi lors de l'apparition des premiers signes de la maladie ou l'ayant été depuis.

Les critères d'exclusion étaient les suivants : patient ne souhaitant pas participer à l'étude ou pour lequel le questionnaire était impossible en raison de difficultés de compréhension, d'expression ou tout autre motif ne permettant pas un recueil standardisé ; patient n'ayant pas été en emploi depuis l'apparition des premiers signes de la maladie ; patient mineur ; patient majeur sous mesure de protection ou pour lequel un consentement éclairé ne pouvait pas être recueilli.

Un hétéroquestionnaire a été conçu conjointement par une équipe universitaire de santé au travail et le CRMR « sclérodémie systémique » puis évalué et validé par l'ASF (Association des Sclérodermiques de France). Il était composé de 3 parties : la première concernait le statut socioprofessionnel ; la deuxième se centrait sur les difficultés professionnelles rencontrées par le patient en rapport avec la maladie depuis l'apparition des premiers symptômes et jusqu'au moment du questionnaire ou à l'arrêt de l'activité professionnelle ; la troisième partie concernait les solutions apportées pour chaque problème et les symptômes en lien avec leurs difficultés et explorait également l'absence de solutions trouvées et ses conséquences ainsi que l'aide qui aurait été souhaitée à ce moment.

Le recueil a été mené par un interne de médecine du travail à l'occasion d'une hospitalisation programmée dans le cadre du suivi de leur ScS. Il s'est déroulé de février 2014 à mars 2015 afin de couvrir une durée supérieure à 12 mois car la périodicité maximale théorique entre 2 hospitalisations de suivi pour les patients du service est de 1 an. Des données médicalement objectivées lors des consultations de suivi ont été recueillies en parallèle sur la base de données de l'observatoire national des patients atteints de ScS. Elles concernaient le type de ScS, la date de diagnostic et de premier symptôme, les symptômes et complications médicalement constatés au cours du suivi ainsi que des paramètres évaluant la maladie (dyspnée évaluée selon le score NYHA, score cutané modifié de Rodnan). Le score NYHA et le score de Rodnan retenus étaient les plus défavorables au cours de l'histoire de la maladie.

Une revue des questionnaires était réalisée a posteriori par l'équipe de santé au travail afin d'apprécier si l'impact professionnel allégué par le patient semblait logiquement rattaché aux exigences du poste professionnel alors occupé (impact prévisible/non prévisible).

Le critère de jugement principal était l'expérience ou non de difficultés professionnelles en lien avec la ScS. Les critères de jugement secondaires étaient les types de difficultés professionnelles rencontrées, les symptômes en relation avec ces difficultés, les démarches mises en œuvre pour sortir de ces difficultés ou les atténuer, les raisons de l'absence éventuelle de solution et les conséquences des difficultés professionnelles.

Dans le cadre de ce projet, un calcul du nombre de sujets nécessaires a été réalisé. Nous ne disposions pas de données permettant d'estimer a priori la fréquence des difficultés professionnelles. Nous avons postulé une fréquence de difficulté de 50% avec une précision fixée à 10%. Il fallait alors recruter 103 sujets.

Les données anonymisées ont été saisies sur un formulaire électronique développé sur le logiciel Clinsight. Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel SAS (version 9.3 ou supérieure). Tous les tests statistiques étaient bilatéraux avec un risque de première espèce de 5%. Les variables qualitatives ont été décrites par les effectifs et les pourcentages. Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne et l'écart type en cas de distribution gaussienne, ou par la médiane et l'interquartile dans le cas contraire. La normalité des distributions a été testée par un test de Shapiro-Wilk.

Concernant l'objectif principal, la fréquence des patients rencontrant des difficultés professionnelles a été estimée par l'intervalle confiance à 95% (méthode exacte de Clopper).

Concernant les analyses exploratoires, les 2 groupes « difficultés professionnelles rencontrées oui/non » ont été comparés de la manière suivante (analyses bivariées) : pour les variables quantitatives, nous avons employé un test de Student ou un test de Mann-Whitney selon la distribution de la variable. Pour les variables qualitatives, nous avons employé un test du Chi-deux.

L'avis du comité de protection des personnes a été favorable (10/02/2015).

Interprétation

Interprétation des résultats et discussion – 4 pages

Le questionnaire a été proposé à 116 patients du 4/03/2014 au 2/03/2016. 3 patients ont refusé le questionnaire et 2 patients ont été exclus en raison de difficultés de compréhension. Sur les 111 questionnaires restants, 6 ont été exclus a posteriori lors de la revue des dossiers en raison d'un diagnostic incertain. Au total, 104 questionnaires ont été exploités.

L'âge moyen des patients inclus était de 54 ±12 ans (± écart type). La cohorte étudiée était composée à 84% (n=87) de femmes. L'âge moyen au premier symptôme (syndrome de Raynaud inclus) était de 39ans ±14 ans et l'âge au diagnostic de 46 ans±13 ans.

Parmi les patients inclus, 17% (n=17) présentaient une ScS de type cutanée diffuse, 82% (n=85) présentaient une ScS de type cutanée limitée ou limitée et la donnée était manquante pour 2 patients.

Au sein de cette cohorte, 62,5% (65/104) [intervalle de confiance (IC) à 95% : 52,5-71,8] des patients ont déclaré avoir rencontré des difficultés professionnelles en rapport avec la maladie et ses symptômes.

Les principaux symptômes responsables de difficultés professionnelles sont le syndrome de Raynaud (55% des patients), les arthromyalgies (56% des arthromyalgiques) et les ulcérations digitales (44% des patients en souffrant). L'asthénie ressentie par les patients est également fortement impliquée dans les difficultés professionnelles des patients sclérodermiques car 63%(41/65) des patients ayant des difficultés professionnelles rapportent que leur asthénie participe à leurs difficultés professionnelles et 17%(11/65) considère que c'est le symptôme principalement responsable de leurs difficultés.

Parmi les patients pour lesquels on dispose du type de ScS (n=102), il n'existe pas de différence significative pour les fréquences de ScS cutanées diffuses entre les patients ayant rencontré des difficultés professionnelles (19%, 12/65) et ceux n'ayant pas rencontré de difficulté professionnelle (13%, 5/39) (p=0,464).

De la même façon, il n'y a pas de différence significative entre le score moyen de Rodnan chez les patients ayant rencontré des difficultés professionnelles versus chez les patients n'ayant pas rencontré de difficultés professionnelles (p=0,930).

Enfin, la comparaison de ces deux groupes en fonction du score de dyspnée NYHA, catégorisé en score=1 versus score >1, ne retrouve pas de différence significative. On retrouve en effet 69%(44/65) des patients ayant rencontré des difficultés professionnelles avec un score NYHA supérieur à 1 versus 54%(21/39) des patients sans difficulté professionnelle avec un score NYHA supérieur à 1 (p=0,158).

Il n'y avait pas de différence significative pour l'âge moyen au moment du premier symptôme entre le groupe ayant rencontré des difficultés professionnelles (39 ±14 ans) et le groupe n'ayant pas rencontré de difficulté professionnelle (39ans ±15) (p=0,935). Bien que cette différence ne soit pas significative

($p=0,07$), on retrouve une tendance à un âge plus jeune au diagnostic chez les patients ayant rencontré des difficultés professionnelles (44 ± 12 ans) par rapport aux patients n'ayant pas rencontré de difficultés professionnelles (49 ± 14 ans).

Les difficultés professionnelles rapportées par les patients sont l'aggravation des symptômes par le travail pour 55% des patients, la diminution de l'efficacité au travail pour 41% des patients, la perte d'emploi pour 19% des patients, le manque de soutien au travail pour 14% des salariés, et la difficulté à articuler soins et travail pour 12% des patients.

Face à ces difficultés professionnelles seuls 45% (29/65) des patients ont informé le médecin du travail de leur pathologie et des difficultés associées. Parmi les 36 patients n'ayant pas informé le médecin du travail, dans 44% (16/36) des cas, une méconnaissance de son rôle et de son implication dans le maintien en emploi était en cause.

Le recours au médecin du travail n'était pas significativement associé à un type de difficulté professionnelle en particulier.

Plusieurs types de démarches ont pu être mises en œuvre par les patients afin de faire face à leurs difficultés professionnelles. Ainsi 40% (26/65) des patients ayant des difficultés professionnelles ont mis en œuvre des démarches avec la Maison Départementale des Personnes handicapées. Ils étaient également 60% (39/65) à mettre en œuvre des actions avec les médecins traitants ou spécialiste. Seuls 35% (23/65) des patients atteints de difficultés professionnelles mettaient en œuvre des démarches actives avec le médecin du travail. Les démarches auprès de la caisse d'assurance maladie concernaient 42% (27/65) des patients. Dans 19% (12/65) des cas, les patients initiaient spontanément et directement une demande auprès de la hiérarchie à type de demande de changement de poste ou de diminution du temps de travail. 14% (9/65) des patients mettaient en œuvre une solution personnelle ou informelle avec l'aide de collègues.

On retrouve globalement un faible taux de patients ayant effectivement bénéficié des dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi avec seulement 23% (24/65) des patients qui bénéficient d'une Reconnaissance en Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH). La proportion de patients ayant bénéficié de ce dispositif est significativement plus élevée dans le groupe ayant rencontré des difficultés professionnelles que dans le groupe n'ayant pas rencontré de difficultés professionnelles ($p=0,0008$).

Malgré les démarches effectuées et l'éventuelle aide octroyée, 57% (37/65) des patients présentant des difficultés professionnelles déclaraient ne pas avoir trouvé de solution à leurs problèmes. La moitié de ces patients jugeaient la situation supportable (51% soit 19/37), 41% d'entre eux ont quitté ou perdu leur emploi pour échapper aux difficultés (15/37) et 19% d'entre eux ont connu des difficultés morales qu'ils rapportent directement aux difficultés professionnelles (7/37).

On retrouve une diminution de revenu chez 31% (32/104) des patients de la cohorte depuis l'apparition de la maladie. Au sein du groupe sans difficulté professionnelle ils ne sont que 8% (3/39) à avoir eu une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie alors que dans le groupe avec difficultés professionnelles, 45% (29/65) des patients ont connu une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie. Cette différence est significative ($p<0,0001$).

Les raisons de l'absence de solution étaient exploitables chez 36 des 37 questionnaires des patients concernés. L'absence de solution était liée dans 31% (11/36) des cas à une méconnaissance des démarches à réaliser, dans 11% (4/36) des cas à une peur ou un découragement face aux démarches, dans 19% (7/36) des cas à une absence de besoin ressenti par les patients, dans 8% (3/36) des cas au moins une structure sollicitée n'a pas apporté de soutien et dans 36% (13/36) des cas, les solutions apportées ont été insuffisantes pour faire face aux difficultés professionnelles.

Lors de la revue des dossiers par le groupe de santé au travail, la cohérence entre les symptômes allégués et le retentissement professionnel rapporté par les patients paraissait logique dans 65% (42/65) des cas (impact « prévisible »).

Dans les autres cas ($n=23$), les praticiens en santé au travail n'auraient pas imaginé spontanément que l'expression clinique de la maladie puisse être à l'origine de difficultés professionnelles (impact « non prévisible »). Pour autant, parmi ces 23 patients, certaines situations avaient tout de même conduit à des pertes d'emploi liées à la maladie.

Notre étude a donc mis en évidence que 62,5% des patients interrogés rapportaient des difficultés professionnelles en rapport avec la ScS. Malgré ce taux important, les systèmes d'aide au maintien en emploi ont été peu utilisés puisque moins d'un quart des patients (23%) bénéficiaient d'une Reconnaissance en Qualité de Travailleur Handicapé qui est pourtant un dispositif fondamental dans le maintien dans l'emploi en France. Il s'agit en effet de la pierre angulaire d'accès aux différents dispositifs d'aide au maintien en emploi. Dans cette étude, les principaux symptômes impactant le travail étaient le syndrome de Raynaud, l'asthénie, les arthromyalgies ainsi que les ulcérations digitales. Ainsi, bien que ces symptômes ne correspondent pas aux complications les plus sévères de la ScS (comme le serait l'HTAP ou

la fibrose pulmonaire), ils concourent de façon importante à l'altération de la qualité de vie via l'atteinte de la sphère professionnelle. Ce résultat accentue l'importance de la prise en charge de ces quatre symptômes pour lesquels les thérapeutiques sont souvent limitées. Il s'agit donc d'un axe d'améliorations thérapeutiques à poursuivre. De façon surprenante, nous n'avons pas retrouvé de différence significative du score de Rodnan entre le groupe de patients avec difficultés professionnelles et le groupe de patients sans difficulté professionnelle alors que le score retenu était le plus défavorable au cours de l'histoire de la maladie des patients. On peut également souligner que 10% des patients ayant des télangiectasies évoquent des difficultés professionnelles en rapport avec ce symptôme cutané ce qui est important compte tenu du faible impact fonctionnel de ce symptôme.

La revue de littérature de Berezné et al en 2013 retrouvent qu'entre un tiers et la moitié des patients atteints de ScS adaptent leur parcours professionnel en raison de la maladie. Notre étude met en évidence plus de difficultés professionnelles (62,5%) ce qui reste cohérent car certains patients ne ressentent pas le besoin de faire des démarches d'adaptation professionnelle malgré leurs difficultés (n=7).

Parmi les difficultés les plus importantes, la perte d'emploi concernait 19% (20/104) des patients interrogés. Ce résultat est dans la fourchette basse de ce qui est rapporté dans la littérature par Berezné et al. en 2013 qui retrouve entre 18,2% et 81,2% d'incapacité de travail chez les patients atteints de ScS. L'impact professionnel de la ScS semble plus important comparé à d'autres pathologies chroniques entraînant des symptômes comparables comme la polyarthrite rhumatoïde (PR) selon l'étude comparative de Ouimet et al sur 165 patients. Il retrouve en effet 55,7% de désinsertion du travail au sein des 61 patients atteints de ScS interrogés contre 34,6% au sein des 104 patients atteints de PR. Cependant, contrairement à cette étude, notre travail a retrouvé 19% de perte d'emploi lié à la maladie au sein de la population interrogée ce qui est proche des 19,1% d'incapacité de travailler chez des patients atteints de PR retrouvée par Bertin et al en 2015 dans une étude sur l'impact professionnel de la PR chez 488 patients français. La perte d'emploi n'est pas la seule conséquence professionnelle à redouter. En effet, notre étude retrouve une forte fréquence de symptômes aggravés par le travail, en particulier l'exposition au froid, les efforts physiques et les microtraumatismes des doigts. La diminution d'efficacité au travail est aussi souvent rapportée par les patients (41% des patients de notre cohorte). Face aux difficultés professionnelles, certains patients réduisent leur temps de travail. Nous n'avons malheureusement pas recueilli le travail à temps partiel (même si on peut l'appréhender à travers la réduction des revenus) mais dans d'autres pathologies chroniques comme la sclérose en plaque (SEP) ou la PR, on retrouve de 25 à 40% de patients qui réduisent leur temps de travail en particulier en raison d'une fatigabilité plus importante. Les symptômes les plus rapportés comme étant responsables des difficultés professionnelles sont le syndrome de Raynaud, les arthromyalgies, la fatigue et les ulcérations digitales. Ces données sont cohérentes avec les études disponibles dans d'autres pathologies chroniques. Par exemple, dans la SEP, le travail est principalement impacté par la fatigue et les troubles sensitivo-moteurs et ce dès le début de la maladie. De la même façon, les patients atteints de PR voient leur travail impacté par l'intensité de leurs arthralgies de façon significative. Dans ce contexte de fréquentes difficultés professionnelles, on s'attendrait à davantage de recours au médecin du travail et à la mise en œuvre plus fréquente des dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi. Pourtant, seuls 45% des patients en difficulté informaient leur médecin du travail de leur maladie et des difficultés professionnelles associées. La raison principale de l'absence d'information du médecin du travail (45%) était la méconnaissance de son rôle avec notamment une peur de perdre son emploi. Ce résultat conforte l'étude de Barotto en 2015 qui retrouvait que 68,5% des salariés ne connaissaient pas les rôles des services de santé au travail. Cela reste donc un axe d'information et d'éducation thérapeutique majeur à explorer afin de maximiser les chances des patients de rester en emploi. Dans le même ordre d'idées, les patients de notre étude avaient peu mis en jeu et donc peu obtenu les dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi. Ils sont en effet seulement 23% à avoir bénéficié du statut de travailleur handicapé. Ce statut est logiquement plus fréquent en cas de difficulté professionnelle (34%, $p=0,0008$) mais reste très insuffisant. Ce statut est en effet central dans les aides au maintien en emploi. Il rend accessible des aides humaines, financières et matérielles pour aider aux adaptations professionnelles. Il octroie au salarié un statut protégé avec une durée de préavis allongée en cas de licenciement. Peu de patients interrogés bénéficient de la reconnaissance en qualité de travailleur handicapé (RQTH) mais cette constatation est également faite dans d'autres pathologies. Pour la PR, Bertin et al retrouvaient ainsi 34,6% de patients en emploi ayant une RQTH et dans 37,7% des cas, ils avaient pu bénéficier d'adaptation de poste. La RQTH est la pierre angulaire du maintien en emploi et elle doit être anticipée par rapport aux difficultés professionnelles car son obtention peut prendre plusieurs mois. Elle fait partie des axes importants de maintien en emploi, notamment chez les patients algiques comme le sont souvent les patients sclérodermiques en raison des arthromyalgies. Les outils de maintien en emploi sont d'autant plus fondamentaux et sous-utilisés que près de 19% des patients n'ayant pas trouvé de solutions à leurs difficultés professionnelles déclarent

avoir souffert de difficultés morales secondaires aux problèmes professionnels en rapport avec la maladie et ils sont 41% à avoir perdu ou quitté leur emploi pour échapper aux difficultés quand aucune solution n'a été trouvée. Or, la littérature rapporte que les personnes sans emploi sont globalement en moins bonne santé physique et morale que celles qui en ont un. Il semble donc urgent d'accompagner les patients vers une plus grande utilisation des aides au maintien en emploi. On relève également que 25% des patients interrogés sont mis en invalidité par l'Assurance maladie et qu'en cas de difficulté professionnelle, 35% sont reconnus invalide ($p=0,0016$). Cette situation s'accompagne le plus souvent d'un arrêt de l'activité professionnelle alors qu'il est théoriquement possible de poursuivre une activité professionnelle partielle avec une invalidité. Il est cependant souvent nécessaire d'adapter le poste de travail à l'état de santé du patient et les dispositifs d'aide au maintien en emploi sont alors une aide précieuse. Au vu de tous ces éléments professionnels défavorables, il n'est pas surprenant de retrouver une baisse de revenu plus fréquente chez les patients ayant connu des difficultés professionnelles en rapport avec la maladie. Ils sont en effet 45% à voir leurs revenus affectés défavorablement depuis l'apparition de la maladie et cet impact financier se répercute sur de nombreuses sphères de vie. La perte financière semble être un des éléments responsable de l'altération de santé des personnes sans emploi et n'est pas négligeable. Cet élément peut également être un argument à évoquer avec les patients parfois réticents à la RQTH du fait de représentations négatives de ce statut. Enfin notre étude a également mis en évidence que dans près d'un tiers des cas, les difficultés professionnelles n'étaient pas spontanément envisagées par les praticiens de santé au travail, même en connaissant les symptômes et en les confrontant aux exigences du poste de travail. Ces difficultés pourtant bien réelles entraînent un handicap pour les patients. Ce constat rappelle à quel point le colloque singulier entre le médecin du travail et le salarié est important dans l'accompagnement au maintien en emploi. Il souligne également l'importance de la formation des médecins du travail à l'impact des maladies rares dont la ScS. Tous ces éléments ont permis de faire émerger un besoin d'information des patients et des soignants sur les dispositifs de maintien en emploi et également un intérêt d'informer les médecins du travail sur cette pathologie très particulière. Des actions à type d'échanges et d'information des soignants, professionnels de la santé au travail, patients et entreprises seront mises en place au sein du CHRU de Lille dans ce sens dans les mois à venir en relation avec l'association des sclérodermiques de France.

Afin de recueillir des données de qualité, le projet et le questionnaire ont été construits en pluridisciplinarité avec le concours de spécialistes en médecine interne, en santé au travail, en méthodologie et biostatistiques. De plus, la passation sous forme d'hétéroquestionnaire permettait de limiter les questionnaires incomplets et de s'assurer de la compréhension des questions par les patients. Si la qualité de vie et notamment le travail sont des préoccupations de plus en plus présentes dans les prises en charge globales des patients atteints de pathologies chroniques, peu de données sont disponibles sur la ScS dans la littérature. Nous avons choisi d'évaluer les symptômes y compris avant le diagnostic en raison du délai diagnostic parfois long selon la symptomatologie des patients et leur parcours médical. Les résultats obtenus restent à interpréter avec prudence. L'étude était en effet monocentrique et d'effectif modéré (104 patients). Elle n'en est pas moins éclairante sur l'étendue de la méconnaissance des conséquences professionnelles de la ScS sur la vie des patients. On regrette de ne pas disposer de groupe témoin présentant le même type de symptômes pour comparer leur impact sur le travail. Cependant la ScS est une pathologie singulière au polymorphisme important et il semblait complexe de comparer la ScS à d'autres pathologies ne présentant que certains symptômes de la ScS (lupus, polyarthrite rhumatoïde, etc). En outre, le questionnaire n'était pas basé sur des échelles validées (en dehors de certaines évaluations médicales issues de l'observatoire national des patients atteints de sclérodermie). Il n'existait en effet aucun score adapté à une première analyse exploratoire de cette question. Des scores existent pour le suivi longitudinal (score Work Productivity and Activity Impairment par exemple) de l'impact professionnel d'une pathologie mais la durée de l'étude ne permettait pas de mettre en œuvre un tel suivi. De la même façon, le recueil de données rétrospectives induit un potentiel biais de mémorisation. Ce biais est cependant relativement modéré puisqu'on peut s'attendre à ce que les difficultés professionnelles oubliées par les patients soient peu importantes. Enfin, on peut déplorer de ne pouvoir situer les difficultés professionnelles en fonction de l'évolution de la maladie ou de ne pouvoir mieux situer ces difficultés tout au long du parcours professionnel mais le faible nombre de patients ainsi que les biais de mémorisation pour dater ces difficultés de façon rétrospective nous ont incité à ne pas recueillir ces données.

En conclusion, notre étude a mis en évidence que près de 2/3 des patients sclérodermiques ont rencontré des difficultés professionnelles rapportées à la maladie. Les symptômes responsables de ces difficultés sont principalement le syndrome de Raynaud (1 patient sur 2), l'asthénie (2 patients sur 3), les arthromyalgies (1 patient sur 2) et les ulcérations digitales. Il est donc important de poursuivre des efforts pour améliorer la prise en charge de ces symptômes. Il semble également important d'améliorer

l'information des patients et des soignants sur les dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi puisque 1/3 des patients ne fait pas de démarche par méconnaissance des aides et 1 patients sur 2 qui n'informe pas son médecin du travail le fait par méconnaissance de son rôle dans le maintien en emploi. Enfin l'impact social de la maladie est important puisque 1/3 des patients connaissent une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie.

Écarts observés et justifications

Décrire et justifier les écarts observés par rapport au projet de recherche sélectionné – 2 pages

Sur le versant méthodologique et le déroulement du recueil, peu d'écarts sont apparus. En fin de recueil, en raison de difficultés à réaliser le recueil lors de l'hospitalisation programmée (nombreux examens), certains patients (n=8) ont été recontactés par téléphone pour finir le recueil du questionnaire.

Sur le plan calendaire, le projet a connu un retard comparativement au calendrier initial mais reste cohérent avec le versement des fonds

Tout d'abord, le recueil s'est prolongé afin d'inclure un nombre suffisant de sujets (temps initial d'inclusion 12 mois, temps effectif de recueil 23 mois)

Puis le développement du masque de saisie a été retardé par une indisponibilité temporaire du logiciel permettant la construction du masque de saisie.

Enfin le recrutement de l'Attaché de Recherche Clinique n'a été effectif que plus tardivement ralentissant la mise en route du projet (erreur d'affectation des budgets ayant retardé le recrutement)

Solutions mises en œuvre

Pour chaque écart identifié ci-dessus, quelles solutions ont été mises en œuvre ? 2 pages

- 1) Recueil : allongement du recueil afin d'atteindre le nombre suffisant de sujets, recontact téléphonique de 8 patients pour finir le questionnaire.
- 2) Retard du développement du masque de saisie : attente
- 3) Erreur d'affectation des budgets : échange avec le service gestionnaire afin d'attribuer correctement le budget et permettre le recrutement ARC
- 4) Retard dans le projet initial mais cohérence avec le versement du financement : pas de solution nécessaire

Communications et publications, valorisation

Merci de lister l'ensemble des actions de valorisation programmées ou réalisées, accompagnées des références et d'une copie des publications (articles, poster, etc.) – 2 pages

Poster au congrès de la Fondation Maladies Rares octobre 2016

Article publié dans La Revue de Médecine Interne (en cours de relecture)

Présentation des résultats auprès des associations de patients de la Filières des Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares (octobre 2016)

Thèse d'exercice de Nadège PERES sur le projet soutenue le 27 septembre 2016

Rencontres patients-entreprise-médecins du travail le 14 décembre 2016

Présentation des résultats au réseau de référents maintien en emploi du Nord-Pas de Calais le 30 janvier 2017

Webconférence à l'attention des patients prévue le 25 mars 2017

Article pour la revue de l'Association des Sclérodermiques de France prévu : attente de l'autorisation de La Revue de Médecine Interne

- Elaboration de documents d'information sur les dispositifs d'aide au maintien en emploi et d'accès au droit des personnes en partenariat avec la médecine interne, la médecine du travail et du maintien à l'emploi et l'ASF → en cours de finalisation

Intérêt social

Merci de décrire le bénéfice de la recherche pour les malades, la capacité du projet à influencer sur la santé à l'échelle de la population cible et les actions de santé publique envisagées – 2 pages

Cette recherche a permis de mettre en évidence de façon beaucoup plus étayée les principales difficultés rencontrées par les patients atteints de sclérodémie systémique dans leur maintien en emploi. On retrouve en premier lieu la fatigue et les douleurs en cause dans leurs difficultés. Ces symptômes aspécifiques sont difficiles à appréhender et il est indispensable de mettre la lumière sur les difficultés qu'ils génèrent pour renforcer l'intérêt de leur prise en charge.

L'information auprès des patients sur ces éléments et sur les dispositifs d'accès aux dispositifs de droit commun est une étape clé pour leur donner les moyens de mettre en œuvre un maximum d'éléments pour favoriser le maintien en emploi. En effet, de nombreux dispositifs existent mais ils sont souvent méconnus.

La population cible des patients a été très sensible à la Webconférence donnée.

De nombreuses difficultés professionnelles existent. Les patients ont souvent un profond souhait de poursuivre tant que possible une activité professionnelle et cela est bénéfique sur le plan de la santé. Ce projet a permis d'essayer de faire converger plusieurs acteurs dans le maintien en emploi, à savoir les médecins internistes, les médecins du travail, une association de patients.

Les plaquettes d'information en cours de finalisation sont également destinées à informer un maximum de patients (la multiplication des canaux de communication permet d'augmenter le nombre de personnes touchées par les informations)

Si le projet n'influera pas directement sur la prise en charge thérapeutique des patients, il a permis une meilleure connaissance des difficultés et des dispositifs de la part des médecins internistes (et donc par extension une information plus précise lors des consultations et ateliers d'éducation thérapeutique). Il a également permis auprès de patients de relayer des informations autour de la question du maintien en emploi qui pourront, nous l'espérons, favoriser un maintien plus long en emploi et donc une qualité de vie moins altérée.

Suite envisagée

Merci de décrire comment les résultats de la recherche seront mis en œuvre, ainsi que les nouveaux projets qui peuvent découler des résultats obtenus – 2 pages

Les résultats de la recherche sont déjà en cours de mise en œuvre puisque des plaquettes d'information sont en cours de préparation, une Webconférence a eu lieu ainsi que des rencontres.

D'autres projets ont également émergés :

- La filière des maladies auto-immunes auto-inflammatoires rares a retrouvé dans ces résultats des éléments auxquels beaucoup de patients atteints d'autres pathologies auto-immunes s'identifient. L'extension à plus large échelle sur d'autres pathologies auto-immunes et auto-inflammatoires rares est en cours avec notamment une adaptation du questionnaire.
- Création de plaquettes d'information pour les médecins du travail qui suivent les patients sclérodermiques
- Adaptation de plaquettes d'information pour le maintien à l'emploi distribuées aux patients atteints de maladies chroniques rares
- Cette même filière envisage un travail dérivé sur la thématique des difficultés de parcours scolaire des jeunes patients

- Les médecins du travail auxquels les résultats ont été présentés ont relevé que ces situations étaient assez rares dans leur pratique mais que d'autres pathologies, présentait probablement des similitudes. Cette thématique de travail peut être une piste ultérieure de recherche en santé-travail.

Apports de la Fondation maladies rares

Merci de décrire comment l'AAP de la Fondation a représenté une innovation dans votre activité de recherche ; Quelle a été la valeur ajoutée de l'accompagnement proposé par l'équipe de la Fondation
– 1 page

La participation à l'AAP de la Fondation a permis plusieurs éléments :

- Tout d'abord d'un point de vue méthodologique, la soumission à l'appel à projet a obligé à une grande rigueur méthodologique qui a été bénéfique tout au long du projet par la suite.
- Puis d'un point de vue financier, cela a été un grand accélérateur car le projet aurait été beaucoup plus complexe et laborieux à mener à terme sans cette participation
- Ensuite, les bilans réguliers et le calendrier prévisionnel a été une contrainte temporelle qui a obligé le projet à se poursuivre et à ne pas s'essouffler
- De plus, les contacts des représentants de la FMR ont permis de solliciter plusieurs intervenants pour les rencontres. Il y a eu finalement moins de participants que prévu mais lié à des annulations de dernière minute

Budget

Remplir le classeur annexe

Description grand public

Contexte, objectifs, résultats obtenus, intérêt social – 5 pages

La sclérodémie systémique (ScS) est une pathologie auto-immune caractérisée par un épaississement de la peau et une atteinte variable de différents organes. C'est une maladie chronique dont la prévalence est estimée de 153 à 244 cas/million d'habitants en France selon les régions. Neuf mille à 14000 patients sont atteints de cette pathologie en France. Ses mécanismes associent entre autres une activation du système immunitaire et des phénomènes inflammatoires. Sa présentation clinique est très variable : syndrome de Raynaud invalidant (changement de couleur des extrémités douloureux, lié à des phénomènes vasculaires), petits trous dans les doigts, atteintes digestives, atteinte pulmonaire et cardiaque, épaississement de la peau, douleurs articulaires et musculaires.... Ces différentes manifestations cliniques sont sources possibles de nombreux handicaps (digestif, cutané, cardiorespiratoire, ostéo-articulaire...) qui peuvent avoir des répercussions personnelles et socioprofessionnelles. Comme de nombreuses pathologies auto-immunes rares, la ScS touche principalement les femmes. L'âge de survenue moyen de 47 ans correspond souvent à une période d'activité professionnelle.

Depuis quelques années, la notion de qualité de vie prend une place de plus en plus importante dans la prise en charge des patients. Le travail étant un élément de qualité de vie, les sujets ayant une diminution de leur capacité de travail voient aussi leur bien-être diminuer. Récemment, plusieurs études ont étudié les facteurs influençant la capacité de travail chez les patients sclérodermiques. La capacité de travail est ainsi liée à la présence ou non d'ulcérations digitales (petits trous dans les doigts), à la durée d'évolution

de la maladie, à l'existence de douleurs musculaires et à un haut score de fatigue. Outre ces facteurs liés à la maladie, des facteurs socio-économiques (niveau d'études, soutien social, adaptations du travail...) interviennent aussi. On dispose de quelques éléments de réponse concernant les facteurs favorisant une bonne gestion de la vie professionnelle chez les patients sclérodermiques (réduction du temps de travail, flexibilité dans l'organisation, travail physiquement peu astreignant).

En revanche, on ne connaît pas précisément les difficultés auxquelles les patients sont le plus fréquemment confrontés ni les solutions qu'ils y apportent ou qu'ils pourraient souhaiter y apporter tout au long de leur parcours professionnel, ni les handicaps qu'ils incriminent dans leurs difficultés professionnelles. Le système français dispose d'outils d'aide au maintien dans l'emploi mais on ne sait pas s'ils sont saisis par les patients et s'ils apportent une aide adaptée à leurs besoins.

D'après notre expérience clinique, de nombreux patients rencontrent des difficultés au travail, une dégradation de leurs conditions de travail, voire une perte de chance de promotion professionnelle à cause de leur maladie et des handicaps qu'elle génère. Cette problématique professionnelle a émergé au cours d'ateliers d'éducation thérapeutique proposés par le service de médecine interne du CHRU de Lille, centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares « sclérodermie systémique », sans qu'il soit possible d'établir des données fiables.

L'identification des principaux handicaps pourvoyeurs de ces difficultés professionnelles ainsi que des difficultés d'accès aux dispositifs de maintien en emploi permettrait de mieux orienter ces patients dans leur parcours socio-professionnel et de retarder leur désinsertion du milieu du travail.

Dans ce contexte, nous avons mené cette étude dans le cadre de l'appel à projet Sciences Humaines et Sociales 2014 n°3 de la Fondation Maladies Rares. L'objectif principal de l'étude était d'évaluer la fréquence des difficultés professionnelles chez des patients atteints de ScS et en situation d'emploi lors de l'apparition des premiers signes de la maladie ou l'ayant été depuis.

Les objectifs secondaires étaient d'identifier ces difficultés socio-professionnelles afin d'envisager une aide adaptée favorisant le maintien dans l'emploi de ces patients ; d'identifier l'accès aux dispositifs de maintien en emploi et les ressources mises en place par les patients face à ces difficultés et enfin d'identifier les handicaps rapportés par les patients comme étant la source de cette vulnérabilité professionnelle (difficultés ressenties).

MATERIEL ET METHODES

Nous avons mené une étude prospective transversale observationnelle monocentrique dans le service de médecine interne du CHRU de Lille, Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes et Systémiques Rares (CRMR) « sclérodermie systémique ».

Les critères d'inclusion étaient les suivants : patients atteints de tout type de sclérodermie systémique (selon les critères diagnostics ACR/EULAR 2013). Les patients inclus devaient être intégrés dans la cohorte de suivi de patients sclérodermiques du service de médecine interne du CHRU de Lille (préalablement ou au cours de l'étude). Les patients inclus devaient également avoir été en emploi lors de l'apparition des premiers signes de la maladie ou avoir travaillé par la suite avec les symptômes.

Les critères d'exclusion étaient les suivants : patient ne souhaitant pas participer à l'étude ou pour lequel le questionnaire était impossible en raison de difficultés de compréhension, d'expression ou tout autre motif ne permettant pas un recueil standardisé ; patient n'ayant pas été en emploi depuis l'apparition des premiers signes de la maladie ; patient mineur ; patient majeur sous mesure de protection ou pour lequel un consentement éclairé ne pouvait pas être recueilli.

Un questionnaire a été conçu conjointement par une équipe universitaire de santé au travail et le CRMR « sclérodermie systémique » puis évalué et validé par l'ASF (Association des Sclérodermiques de France). Il était composé de 3 parties : la première concernait le statut socioprofessionnel ; la deuxième se centrait sur les difficultés professionnelles rencontrées par le patient en rapport avec la maladie depuis l'apparition des premiers symptômes et jusqu'au moment du questionnaire ou à l'arrêt de l'activité professionnelle ; la troisième partie concernait les solutions apportées pour chaque problème et les

symptômes en lien avec leurs difficultés et explorait également l'absence de solutions trouvées et ses conséquences ainsi que l'aide qui aurait été souhaitée à ce moment.

Le recueil a été mené par un interne de médecine du travail à l'occasion d'une hospitalisation programmée dans le cadre du suivi de leur pathologie. Il s'est déroulé de février 2014 à mars 2015 afin de couvrir une durée supérieure à 12 mois car la périodicité maximale théorique entre 2 hospitalisations de suivi pour les patients du service est de 1 an. Des données médicalement relevées lors des consultations de suivi ont été recueillies en parallèle sur la base de données de l'observatoire national des patients atteints de sclérodémie systémique. Elles concernaient le type de sclérodermie systémique, la date de diagnostic et de premier symptôme, les symptômes et complications médicalement constatés au cours du suivi.

Une revue des questionnaires était réalisée a posteriori par l'équipe de santé au travail afin d'évaluer si l'impact professionnel retrouvé lors du questionnaire semblait prévisible au regard des manifestations cliniques des patients et des expositions ou contraintes du poste professionnel occupé lors de la difficulté principale ; ou si au contraire les difficultés professionnelles rapportées par les patients semblaient peu prévisibles. Cette revue de dossiers était réalisée à partir des données cliniques de chaque patient, des difficultés rapportées dans le questionnaire et des exigences connues ou habituelles de leur poste de travail renseigné. Elle a permis de séparer les difficultés professionnelles en deux catégories « impact prévisible » et « impact non prévisible »

Le critère de jugement principal était l'expérience ou non de difficultés professionnelles en lien avec la sclérodermie systémique. Les critères de jugement secondaires étaient les types de difficultés professionnelles rencontrées, les symptômes en relation avec ces difficultés, les démarches mises en œuvre pour sortir de ces difficultés ou les atténuer, les raisons de l'absence éventuelle de solution et les conséquences des difficultés professionnelles.

Dans le cadre de ce projet, un calcul du nombre de sujets nécessaires a été réalisé. Nous ne disposions pas de données permettant d'estimer a priori la fréquence des difficultés professionnelles. Nous avons postulé une fréquence de difficulté de 50% avec une précision fixée à 10%. Il fallait alors recruter 103 sujets.

Les données anonymisées ont été saisies sur un formulaire électronique et les analyses statistiques ont été réalisées par le service de biostatistiques du CHRU de Lille.

L'avis du comité de protection des personnes a été favorable (10/02/2015).

RESULTATS

Le questionnaire a été proposé à 116 patients du 4/03/2014 au 2/03/2016. 3 patients ont refusé le questionnaire et 2 patients ont été exclus en raison de difficultés de compréhension. Sur les 111 questionnaires restants, 6 ont été exclus a posteriori lors de la revue des dossiers en raison d'un diagnostic incertain. Au total, 104 questionnaires ont été exploités.

L'âge moyen des patients inclus était de 54 ±12 ans (± écart type). La cohorte étudiée était composée à 84% (n=87) de femmes. L'âge moyen au premier symptôme (syndrome de Raynaud inclus) était de 39ans ±14 ans et l'âge au diagnostic de 46 ans±13 ans.

Parmi les patients inclus, 17% (n=17) présentaient une ScS de type cutanée diffuse, 82% (n=85) présentaient une ScS de type cutanée limitée ou limitée et la donnée était manquante pour 2 patients.

Au sein de cette cohorte, 62,5% (65/104) [intervalle de confiance (IC) à 95% : 52,5-71,8] des patients ont déclaré avoir rencontré des difficultés professionnelles en rapport avec la maladie et ses symptômes.

Les symptômes rapportés comme source de difficulté professionnelle sont notamment les tégangiécasies (tâches sur la peau) pour 10% des personnes qui en sont atteintes, le syndrome de Raynaud pour 55% des personnes qui en sont atteintes, les ulcérations digitales (petits trous dans les doigts) pour 44% des personnes qui en ont eu au cours de leur pathologie, les douleurs articulaires et musculaires pour 56% des personnes en souffrant. Les autres symptômes sont moins responsables de difficultés professionnelles (symptômes respiratoires ou digestifs). La fatigue intense ressentie par les patients est fortement impliquée dans les difficultés professionnelles des patients sclérodermiques car 63%(41/65) des patients ayant des difficultés professionnelles rapportent que leur fatigue participe à leurs difficultés professionnelles et 17%(11/65) considère que c'est le symptôme principalement responsable de leurs difficultés.

Parmi les patients pour lesquels on dispose du type de sclérodémie systémique (n=102), il n'existe pas de différence significative entre les différents types de sclérodémie systémique et la rencontre ou non de difficultés professionnelles.

Il n'y avait pas de différence significative pour l'âge moyen au moment du premier symptôme entre le groupe ayant rencontré des difficultés professionnelles (39 ±14 ans) et le groupe n'ayant pas rencontré de difficulté professionnelle (39ans ±15) (p=0,935). Bien que cette différence ne soit pas significative (p=0,07), on retrouve une tendance à un âge plus jeune au diagnostic chez les patients ayant rencontré des difficultés professionnelles (44±12ans) par rapport aux patients n'ayant pas rencontré de difficultés professionnelles (49 ±14 ans).

Les difficultés professionnelles rapportées par les patients sontben premier lieu une aggravation des symptômes du fait du travail pour 55% des patients (exposition au froid, à un effort physique ou à des micro-traumatismes digitaux), une diminution de l'efficacité au travail pour 41% des patients, une perte d'emploi pour 19% des patients, un manque de soutien ressenti de la part de l'entourage professionnel pour 14% des patients (allant de l'indifférence au harcèlement ressenti) et une difficulté organisationnelle travail/maladie pour 12% des patients.

Face à ces difficultés professionnelles seuls 45% (29/65) des patients ont informé le médecin du travail de leur pathologie et des difficultés associées. Parmi les 36 patients n'ayant pas informé le médecin du travail, dans 44% (16/36) des cas, une méconnaissance de son rôle et de son implication dans le maintien en emploi était en cause.

Le recours au médecin du travail n'était pas significativement associé à un type de difficulté professionnelle en particulier.

Plusieurs types de démarches ont pu être mises en œuvre par les patients afin de faire face à leurs difficultés professionnelles. Ainsi 40% (26/65) des patients ayant des difficultés professionnelles ont mis en œuvre des démarches avec la Maison Départementale des Personnes Handicapées. Ils étaient également 60% (39/65) à mettre en œuvre des actions avec les médecins traitants ou spécialiste. Seuls 35% (23/65) des patients atteints de difficultés professionnelles mettaient en œuvre des démarches actives avec le médecin du travail. Il s'agissait alors majoritairement de demandes d'adaptation de poste ou d'horaire puis, à moindre titre, de demandes de reclassement. Les démarches auprès de la caisse d'assurance maladie concernaient 42% (27/65) des patients. Dans 19% (12/65) des cas, les patients initiaient spontanément et directement une demande auprès de la hiérarchie à type de demande de changement de poste ou de diminution du temps de travail. 14% (9/65) des patients mettaient en œuvre une solution personnelle ou informelle avec l'aide de collègues.

On retrouve globalement un faible taux de patients ayant effectivement bénéficié des dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi avec seulement 23% (24/65) des patients qui bénéficient d'une Reconnaissance en Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH). La proportion de patients ayant bénéficié de ce dispositif est significativement plus élevée dans le groupe ayant rencontré des difficultés professionnelles que dans le groupe n'ayant pas rencontré de difficultés professionnelles (p=0,0008).

Malgré les démarches effectuées et l'éventuelle aide octroyée, 57% (37/65) des patients présentant des difficultés professionnelles déclaraient ne pas avoir trouvé de solution à leurs problèmes. Parmi ces patients, 51% (19/37) ont jugé la situation supportable. En revanche 41% (15/37) ont perdu ou quitté leur emploi pour échapper aux difficultés et 19% (7/37) rapportaient des difficultés morales secondaires à l'absence de solution.

On retrouve une diminution de revenu chez 31% (32/104) des patients de la cohorte depuis l'apparition de la maladie. Au sein du groupe sans difficulté professionnelle ils ne sont que 8% (3/39) à avoir eu une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie alors que dans le groupe avec difficultés professionnelles, 45% (29/65) des patients ont connu une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie. Cette différence est significative (p<0,0001).

Les raisons de l'absence de solution étaient exploitables chez 36 des 37 questionnaires des patients concernés. L'absence de solution était liée dans 31% (11/36) des cas à une méconnaissance des démarches à réaliser, dans 11% (4/36) des cas à une peur ou un découragement face aux démarches, dans

19% (7/36) des cas à une absence de besoin ressenti par les patients, dans 8% (3/36) des cas au moins une structure sollicitée n'a pas apporté de soutien et dans 36% (13/36) des cas, les solutions apportées ont été insuffisantes pour faire face aux difficultés professionnelles.

Lors de la revue des dossiers par le groupe de santé au travail, la cohérence entre les symptômes allégués et le retentissement professionnel rapporté par les patients paraissait logique dans 65% (42/65) des cas (impact « prévisible »).

Dans les autres cas (n=23), les praticiens en santé au travail n'auraient pas imaginé spontanément que l'expression clinique de la maladie puisse être à l'origine de difficultés professionnelles (impact « non prévisible »). Pour autant, parmi ces 23 patients, certaines situations avaient tout de même conduit à des pertes d'emploi liées à la maladie.

DISCUSSION ET IMPACT SOCIAL

Notre étude a donc mis en évidence que 62,5% des patients interrogés rapportaient des difficultés professionnelles en rapport avec la sclérodémie systémique. Malgré ce taux important, les systèmes d'aide au maintien en emploi ont été peu utilisés puisque moins d'un quart des patients (23%) bénéficiaient d'une Reconnaissance en Qualité de Travailleur Handicapé qui est pourtant un dispositif fondamental dans le maintien dans l'emploi en France. Il s'agit en effet de la pierre angulaire d'accès aux différents dispositifs d'aide au maintien en emploi.

Dans cette étude, les principaux symptômes impactant le travail étaient le syndrome de Raynaud, la fatigue intense, les douleurs articulaires et musculaires ainsi que les ulcérations digitales (petits trous très douloureux dans les doigts). Ainsi, bien que ces symptômes ne correspondent pas aux complications les plus sévères de la sclérodémie systémique (il existe des complications respiratoires et cardiaque graves), ils concourent de façon importante à l'altération de la qualité de vie via l'atteinte de la sphère professionnelle. Comme dans d'autres pathologies chroniques, les symptômes généraux (douleur, fatigue) impactent le travail. Ce résultat accentue l'importance de la prise en charge de ces quatre symptômes pour lesquels les thérapeutiques sont souvent limitées. Il s'agit donc d'un axe d'améliorations thérapeutiques à poursuivre.

On peut également que 10% des patients ayant des télangiectasies évoquent des difficultés professionnelles en rapport avec ce symptôme cutané ce qui est important compte tenu du faible impact fonctionnel de ce symptôme. Ces difficultés traduisent l'importance que le préjudice esthétique peut avoir dans le travail (remarques désagréables de l'entourage professionnel, du public accueilli, suspicion d'alcoolodépendance sont autant de retentissements de ce symptôme).

Au delà des pertes d'emploi, notre étude met en avant d'autres difficultés professionnelles fréquentes comme des symptômes aggravés par le travail, en particulier l'exposition au froid, les efforts physiques et les microtraumatismes des doigts. La diminution d'efficacité au travail est aussi rapportée par 41% des patients de notre cohorte.

Au vu des fréquentes difficultés professionnelles, il n'est pas surprenant de retrouver une baisse de revenu plus fréquente chez les patients ayant connu des difficultés professionnelles en rapport avec la maladie. Ils sont en effet 45% à voir leurs revenus affectés défavorablement depuis l'apparition de la maladie et cet impact financier se répercute sur de nombreuses sphères de vie. La perte financière semble être un des éléments responsable de l'altération de santé des personnes sans emploi et n'est pas négligeable.

Concernant la mise en œuvre des aides au maintien en emploi, on retrouve un faible recours puisque seuls 45% des patients en difficulté informaient leur médecin du travail de leur maladie et des difficultés professionnelles associées alors que ce dernier pourrait faciliter un aménagement du poste de travail souvent nécessaire. La raison principale de l'absence d'information du médecin du travail (45%) était la méconnaissance de son rôle avec notamment une peur de perdre son emploi. De la même façon, seuls 23% des patients de notre cohorte ont bénéficié du statut de travailleur handicapé. Ce statut est logiquement plus fréquent en cas de difficulté professionnelle (34%, p=0,0008) mais reste très insuffisant. Il est en effet central dans les aides au maintien en emploi car il rend accessible des aides humaines, financières et matérielles pour aider aux adaptations professionnelles. Cette sous-utilisation des dispositifs de maintien en emploi est également constatée dans d'autres pathologies. La RQTH est la pierre angulaire du maintien en emploi et elle doit être anticipée par rapport aux difficultés professionnelles car son obtention peut prendre plusieurs mois. Elle fait partie des axes importants de maintien en emploi, notamment chez les patients douloureux comme le sont souvent les patients sclérodermiques. Les outils de maintien en emploi sont d'autant plus fondamentaux et sous-utilisés que près de 19% des patients

n'ayant pas trouvé de solutions à leurs difficultés professionnelles déclarent avoir souffert de difficultés morales secondaires aux problèmes professionnels en rapport avec la maladie (même s'il n'y a pas eu d'évaluation précise de ce retentissement). Ils sont également 41% à avoir perdu ou quitté leur emploi pour échapper aux difficultés professionnelles quand aucune solution n'était trouvée. Or les personnes sans emploi sont globalement en moins bonne santé physique et morale que celles qui en ont un. Il semble donc urgent d'accompagner les patients vers une plus grande utilisation des aides au maintien en emploi. Tous ces éléments ont permis de faire émerger un besoin d'information des patients et des soignants sur les dispositifs de maintien en emploi et également un intérêt d'informer les médecins du travail sur cette pathologie très particulière. Des actions à type d'échanges et d'information des soignants, professionnels de la santé au travail, patients et entreprises ont donc été mises en place au sein du CHRU de Lille en relation avec l'association des sclérodermiques de France.

En conclusion, notre étude a mis en évidence que près de 2/3 des patients sclérodermiques ont rencontré des difficultés professionnelles rapportées à la maladie. Les symptômes responsables de ces difficultés sont principalement le syndrome de Raynaud (1 patient sur 2), la fatigue intense (2 patients sur 3), les douleurs articulaires ou musculaires (1 patient sur 2) et les ulcérations digitales (petits trous douloureux des doigts). Il est donc important de poursuivre des efforts pour améliorer la prise en charge de ces symptômes. Il semble également important d'améliorer l'information des patients et des soignants sur les dispositifs d'aide au maintien dans l'emploi puisque 1/3 des patients ne fait pas de démarche par méconnaissance des aides et 1 patient sur 2 qui n'informe pas son médecin du travail le fait par méconnaissance de son rôle dans le maintien en emploi. Enfin l'impact social de la maladie est important puisque 1/3 des patients connaissent une baisse de revenu depuis l'apparition de la maladie.

A partir de ces éléments théoriques, nous avons réalisé une webconférence à destination des patients afin de répondre à leurs questions autour de la thématique du maintien en emploi. Nous sommes également en cours de mise en place de dépliants d'information sur les différents dispositifs. Ces dépliants seront transmis aux patients afin de les aider dans leurs démarches.

Cette recherche a également permis aux médecins internistes d'être plus informés sur la problématique professionnelle et aux médecins du travail qui ont participé de mieux comprendre le retentissement de cette pathologie.

Enfin les différents réseaux sensibilisés se sont également approprié la thématique puisqu'une extension de cette recherche est en projet autour de pathologies auto-immunes auto-inflammatoires rares au-delà de la sclérodermie systémique.

Ainsi, la prise en compte croissante du travail comme élément supplémentaire dans la prise en charge globale du patient avance petit à petit.