

Pour vous

Nous vous proposons, pour cette quatrième édition de notre lettre d'information, un sujet principal au cœur de notre maladie : le MUSCLE.

La mise en place de l'Observatoire National FSHD du Docteur Sacconi, l'étude du Docteur Féasson sur la FSH et réentraînement du muscle (dont les premiers résultats ne devraient pas tarder à être publiés), cherchent à comprendre le plus exactement possible le mécanisme de notre maladie sur le plan physiologique.

La prochaine rencontre du groupe FSH avec les cliniciens qui travaillent sur ce sujet aura lieu en Mai prochain. Comme lors de notre précédente rencontre sur le sujet RESPIRATION, nous préparons une remontée de témoignages de malades via un questionnaire, afin d'apporter, lors de cette rencontre, le point de vue des malades sur leur difficultés musculaires.

Voici une occasion de faire un petit tour sur la question !

Pour nous joindre :

Le blog

Pour vous tenir informé des nouvelles de la vie du groupe, de la veille scientifique, des partages d'expérience sur les aides techniques, le domaine médical ou paramédical. Si vous vous abonnez à la newsletter (colonne de droite sur le blog), vous serez averti des mises à jour. → <http://groupefsh.blogs.afm-telethon.fr>

La boîte mail : fsh@afm-telethon.fr

Vous avez une demande particulière, envoyez-nous un message.

La permanence téléphonique, tous les jeudis (sauf férié) entre 14h et 16h au **01 69 13 58 51**.

Cette plage horaire ne vous convient pas et vous souhaitez entrer en contact avec nous par téléphone, envoyez un petit message sur la boîte mail nous indiquant vos disponibilités et votre n° de téléphone. Nous vous appellerons, c'est promis !

Les journées d'information en région.

Des occasions de rencontre, puisque nous venons chez vous !

Nous organisons deux ou trois fois par an, avec l'aide des Services Régionaux et des Délégations de l'AFM, des réunions d'information à destination des malades et de leurs familles. Notre ordre du jour type prévoit de faire le point sur : la prise en charge médicale, avec un médecin du centre hospitalier de référence régional, la prise en charge paramédicale (kinésithérapie, soutien psychologique) avec des référents AFM, les avancées de la recherche, avec un chercheur de l'Institut de Myologie par exemple. Nous pouvons aussi aborder d'autres sujets (douleur, chirurgie, aides techniques etc.) s'il y a des demandes particulières.

2014 : Lyon (29 Mars), Région Centre (Tours, 20 Septembre), Lille (fin d'année).

Le muscle dans tous ses états !

🦋 Petite révision anatomique.

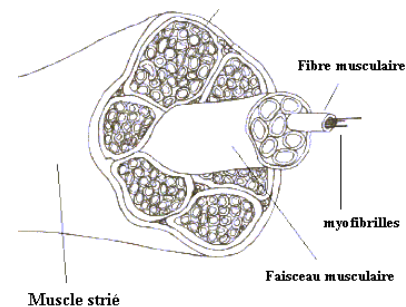
Suivant la définition du Larousse et des livres d'anatomie, le MUSCLE est un organe formé de fibres dont la contraction produit le mouvement et assure la résistance aux forces extérieures.

Chez les vertébrés dits supérieurs dont nous faisons partie, existent trois catégories de muscles :

- Les muscles lisses, dont les fibres sont formées de myofibrilles courtes, ne comportent qu'un seul noyau. Ils concernent les parois artérielles, l'iris, les muscles des poils et l'appareil digestif (viscères contractiles).
- Le muscle cardiaque (myocarde) possède une activité motrice ininterrompue, automatique et rythmique, grâce à sa structure particulière.
- Les muscles striés ou squelettiques assurent la motricité du corps. Ils sont commandés par deux motoneurons (le 1^{er} situé dans le cerveau et le 2^{ème} situé dans la moelle épinière). Cette motricité se fait volontairement. Le cerveau envoie un ordre via le système nerveux central. Cet ordre est relié par le système nerveux périphérique (2^{ème} motoneurone de la moelle épinière, le nerf périphérique, la jonction neuromusculaire et enfin la fibre musculaire). Une fois arrivé au muscle, ce dernier exécute l'ordre. Dans le cas de la respiration, ce processus est la plupart du temps involontaire. Nous respirons de façon automatique, mais nous pouvons aussi avoir une action volontaire respiratoire.

Le muscle est entouré d'un feuillet conjonctif, l'aponévrose, et qui se continue de part et d'autre du muscle par les tendons.

Les cellules musculaires sont des cellules allongées, comportant de nombreux noyaux en périphérie. Chaque fibre musculaire striée est entourée par une membrane et est constituée de myofibrilles allongées parallèlement les unes aux autres, chacune présentant une alternance régulière de bandes claires et de bandes sombres. Les disques les plus sombres sont contractiles, les plus clairs sont élastiques. Ainsi, le tissu musculaire est-il caractérisé par deux qualités qui lui sont propres : la contractilité et l'élasticité. Il permet au corps humain une très grande variété de mouvement, de résistance, de travail en force (quand tout va bien, cela s'entend ! ce qui n'est malheureusement pas notre cas).



L'ensemble de ces qualités musculaires est ce qu'on appelle la « tonicité », c'est-à-dire la tension normale du muscle au repos. Son état de légère tension et d'élasticité est la preuve de sa bonne condition.

Bien sûr, pour bien fonctionner, le muscle est en interconnexion avec les autres fonctions du corps : la pompe cardiaque et la respiration, la circulation sanguine, le système nerveux central et périphérique, etc.

🦋 Et en ce qui concerne la FSH ?

La FSH est une maladie des muscles, donc une myopathie.

« Le terme de *myopathie* désigne toutes les atteintes de la fibre musculaire, c'est le terme générique de l'atteinte musculaire sans tenir compte de la nature de cette atteinte : il peut s'agir d'une atteinte inflammatoire de la fibre musculaire et on parle alors de *myopathie inflammatoire*, il peut s'agir d'une malformation congénitale de la fibre musculaire et on parle de *myopathie congénitale*, il peut s'agir aussi d'une dystrophie du muscle et on parle alors de *dystrophie musculaire* (La définition de dystrophie musculaire est une définition anatomopathologique - à l'analyse microscopique de la biopsie musculaire). C'est le cas de la FSH, que l'on qualifie de dystrophie : *Dystrophie facio-scapulo-humérale (FSHD)*.

Le terme *dystrophie* musculaire englobe deux processus : une dégénérescence de la fibre musculaire (la mort de la fibre musculaire) et en même temps une régénération des fibres musculaires qui vont remplacer les fibres mortes.

Dystrophie = mort de la fibre musculaire + régénérescence de la fibre musculaire. Alors puisqu'il y a régénérescence pourquoi y a-t-il maladie puisque les fibres mortes sont remplacées ?

Ceci est vrai au début de la maladie, par la suite les phénomènes de dégénérescence s'accroissent et les phénomènes de régénérescence diminuent jusqu'à disparaître. »

Voilà ce que nous précise El Hadi Hammouda (Médecin Conseil de l'AFM-Téléthon).

C'est ainsi que nous voyons nos muscles s'atrophier progressivement (avec plus ou moins de rapidité), en particulier ceux du visage, des épaules et des bras, mais aussi des muscles dorsaux, abdominaux, intercostaux, des membres inférieurs, etc.

Cette maladie se manifeste par une diminution du volume des muscles qui sont atteints de façon asymétrique, ce qui est très inhabituel dans les maladies neuromusculaires. Et pour compliquer encore un peu les choses, cette atteinte musculaire est très variable d'un malade à l'autre, même au sein d'une même famille. Chaque personne fait son « propre cocktail » !

Pour tout savoir sur la FSHD, n'hésitez pas à consulter le ZOOM dans la rubrique « savoir et comprendre » publiée par l'AFM-Téléthon.

✍ Si on bougeait ?

Comme nous avons tous une atteinte très différente, ceci concerne surtout ceux d'entre nous qui sont sur leurs jambes et bénéficient encore d'un peu de tonus musculaire.

Pour ceux qui vivent en fauteuil, il est bien difficile de sortir du champ médical pour faire « travailler » un tant soit peu ses muscles. On bénéficie dans ces cas, de prise en charge en kinésithérapie, balnéothérapie, électrostimulation, etc.

Pour les autres, on peut s'offrir le luxe de tenter une activité (ou des activités) hors champ médical. A notre époque, le choix est vaste. Le plus important est d'avoir à faire à un professionnel sérieux et qui connaît très bien son métier.

Ce qui ressort de diverses expériences de professionnels et de malades pratiquants, c'est que ces techniques doivent faire travailler de façon équilibrée le corps dans son ensemble (et non un ou des segments au détriment des autres). Il est important de ne pas dépasser le seuil fatidique ou le muscle ne récupère plus ou mal.

Voici quelques petits exemples, mais cette liste n'est absolument pas exhaustive :

Au hit-parade, il semble que le YOGA soit en très bonne place, avec le QI GONG et le TAI CHI. Peut-être parce que ce sont des techniques en apparence douces mais qui font travailler les muscles en profondeur et stimulent les énergies (vaste programme, qui est un sujet à lui tout seul !). L'exercice respiratoire y est fondamental et systématique.

La danse est souvent bien appréciée comme les danses de salon (éviter le rock 'n roll et le hip-hop ...), les danses folkloriques, etc., les gymnastiques plus ou moins douces comme le stretching ou le Pilate.

Certaines pratiques proposées par Handisport permettent de se défouler.

✍ Du côté des témoignages.

L'expérience d'un kinésithérapeute :

« Dans le cas d'une personne atteinte de FSHD, il faut bien dynamiser la colonne vertébrale et la respiration (surtout en mobilisation passive ou semi passive), maintenir ce qui fonctionne le plus possible. Essayer de renforcer ce qui ne fonctionne plus sans renforcer exagérément ce qui fonctionne encore, car cela augmenterait le déséquilibre et aurait un impact négatif. »

Les ostéopathes :

« Il est important de rétablir les équilibres. Par la pratique de l'Ostéopathie, c'est comme si on entrait dans le corps du malade. Le but est d'essayer de refaire fonctionner quelque chose qui est bloqué ou affaibli. »

« Il faut faire preuve d'écoute et d'adaptabilité. Tenir compte des zones hyper-sensibles (dues à la faiblesse musculaire et aux douleurs). Raccourcir le temps de la séance pour éviter des réactions difficiles à gérer ensuite et les allonger très progressivement en fonction des capacités du patient. On peut ainsi obtenir de bons résultats. »



Les malades FSH :

« Depuis plusieurs années, je pratique (ou plutôt mon kiné pratique) la méthode Mézières. C'est une méthode de kiné douce basée sur la détente et l'étirement. Je l'ai pratiquée avec deux kinés différents, et j'ai pu constater que chacun adapte la méthode « à sa sauce ». Mais dans les deux cas, j'en retire du bien-être et le soulagement des tensions musculaires.

Pour en savoir plus ou trouver un praticien (il y en a peu malheureusement !) :

<http://methode-mezieres>

J'ai pratiqué quelque temps une gym douce suivant la méthode Feldenkrais. Elle est enseignée par des moniteurs, pas forcément kinésithérapeutes. Elle se pratique allongé par terre. Elle est basée sur la sollicitation des muscles un par un et « l'économie d'énergie », ce qui est juste ce qu'il nous faut. J'ai dû arrêter car j'avais beaucoup de mal à me relever... Je l'ai remplacée par une séance de kiné classique, que j'alterne avec les séances Mézières : une semaine une séance longue (1h) de détente et relaxation, la semaine suivante une séance courte (30 min) et plus active. »

Pour en savoir plus :

<http://www.feldenkrais-france.org/>

« Souffrant de FSH, je me suis cassé une jambe dans un accident bête, il y a de cela longtemps à une époque où j'avais encore la possibilité de la marche. Mon objectif était de ne pas perdre de muscle à cause de cette fracture. Voici mes trucs pour y arriver : - La fracture pouvait être réduite soit par un plâtre, soit par une opération chirurgicale qui permettait de ne pas plâtrer après (mais avec juste une demie coque en résine soutenant et protégeant la jambe contre les chocs dans le premier mois après l'opération). Je pouvais sortir ma jambe de la coque quand il n'y avait pas de danger et ainsi éviter la fonte musculaire qui aurait eu lieu inmanquablement sous un plâtre complet. - Après l'opération, à cause de la faiblesse due à ma FSH de mes muscles des épaules, des bras et de ma jambe valide (je n'arrivais pas à sauter à cloche-pied, j'ai été dans l'impossibilité de marcher avec des béquilles : donc le fauteuil roulant s'est imposé. Le défi était alors grand car j'allais alors perdre la marche après l'immobilisation de plusieurs mois imposée pour la consolidation des os (je n'avais pas non plus la force de me mettre debout seule avec une seule jambe). Même pour une personne « normale », être immobilisée est néfaste, alors à fortiori pour une personne ayant une maladie neuromusculaire. Dans le souci de perdre le moins de muscle possible, je suis allée tous les jours chez ma kiné. A la fin du 1^{er} mois où la cicatrice de l'opération s'était refermée, je me suis trouvée une piscine de rééducation (avec de l'eau chaude) et j'ai remplacé la séance de kiné par une séance journalière de rééducation en piscine. Puis je suis partie en centre de rééducation fonctionnelle. Grâce à la portance de l'eau des piscines, j'ai pu retrouver la sensation d'être verticale, debout, et surtout de bouger dans tous les sens car en fauteuil roulant les mouvements sont très limités. - Dès que le chirurgien m'a autorisée un petit appui sur ma jambe cassée, j'ai commencé la rééducation à la marche en piscine. Je n'aurais jamais pu le faire hors de l'eau comme une personne « normale » avec des béquilles, à cause de la faiblesse des bras et de la jambe valide. La piscine m'a sauvée en quelque sorte en faisant la transition (elle me permettait aussi d'avoir quelques petits ratés quelquefois et de tomber, mais tomber dans l'eau, ce n'est pas grave). Au fur et à mesure que j'avais le droit un appui plus important sur ma jambe, j'allais marcher dans un endroit moins profond de la piscine jusqu'à sortir de l'eau et me rééduquer hors de l'eau. - J'ai pu enfin remarcher (en récupérant mon potentiel musculaire d'avant) grâce à tous ces bons réflexes et reprendre mon travail que j'avais mis en stand by grâce à un employeur conciliant. La rééducation a été très dure, j'en ai « bavé », mais l'immobilisation de la fracture n'a pas sonné alors l'arrêt de la marche comme un couperet. J'ai gagné ainsi 19 ans supplémentaires de marche jusqu'à son arrêt définitif, due à la FSH cette fois-ci. La rééducation a été quatre fois plus longue que pour une personne « normale ». »

☞ Deux pensées printanières.

« La fleur est courte, mais la joie qu'elle a donnée une minute, n'est pas de ces choses qui ont un commencement ou une fin » Paul Claudel.

« Si nous pouvons arrêter un moment et être calme, le mental aura une chance d'être libre, de contempler ses souffrances et de les laisser partir » Khao-Suan-Luang.