



## Lettre du Groupe d'Intérêt FSH n°13 - Septembre 2018

### EDITO



Continuons notre périple dans le monde du mouvement au regard de nos difficultés, avec nos muscles si fragiles qui demandent beaucoup de soin et de sollicitude ! En attendant la Thérapeutique qui leur rendra leur vigueur (elle approche à tous petits pas mais quasi sûrement selon les chercheurs), voici dans cette 13<sup>ème</sup> lettre d'autres points de vue, d'autres sujets, d'autres interviews : la kiné qui convient ou qui ne convient pas, les difficultés liées à la gestion de l'équilibre, les « petits soucis » de fuite urinaire.

Pour renforcer notre efficacité dans notre combat face à notre maladie, l'AFM-Téléthon via son Groupe d'intérêt FSH, va devenir membre de l'Association FSHD Europe. Ce rapprochement avec les Associations européennes FSH nous semble incontournable et répond à notre volonté de partager nos compétences, nos attentes, notre souhait de porter la voix des patients FSH. C'est donc une très bonne nouvelle !

Un certain nombre d'entre vous ont participé à notre enquête relative aux hormones. Les résultats ont été présentés lors de notre journée de rencontre avec les cliniciens et chercheurs ayant un intérêt avec cette piste thérapeutique. Il s'avère que les hormones n'interagissent pas de façon probante dans la protection de la maladie, comme on le supposait au départ (sauf dans le cas de femmes enceintes). Un très grand merci à tous ceux d'entre vous qui ont participé à notre enquête. Vos réponses ont permis d'avoir une vue bien plus claire sur cette interaction FSH et hormones.

Marie-Martine FLECK

# ENTRE NOUS

## POUR NOUS JOINDRE

### Blog

<http://groupefsh.blogs.afm-telethon.fr>

### Boîte mail

[fsh@afm-telethon.fr](mailto:fsh@afm-telethon.fr)

### Facebook

<https://www.facebook.com/groupeFSH>



### Permanence téléphonique - *Modification jour & horaires*

**01 69 13 58 51**

Tous les mardis (sauf jours fériés) entre 16h30 et 19h

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 !

### Journées d'information en région

Des occasions de rencontres 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-Téléthon, des réunions d'information à destination des malades et de leurs familles.

**Châtel-Guyon** (près de Clermont Ferrand) : 6 octobre 2018

**Nice** : 20 octobre 2018

## LA KINÉSITHÉRAPIE

Terminons notre volet sur la kinésithérapie. Après avoir donné le point de vue et les conseils des professionnels, voici vos témoignages face à cette activité paramédicale quasiment obligatoire pour nous. Nous ne sommes pas tous logés à la même enseigne face aux séances de kinésithérapie et à leur prise en charge même si pour un nombre assez important d'entre nous, ces séances apportent un mieux-être musculaire.



## Témoignages

**L'expérience de kinésithérapie peut être une expérience traumatisante comme en témoigne Sophie.**

*« Mon témoignage est celui d'un parcours très compliqué, et de l'errance d'une bonne prise en charge par kinésithérapie. Je témoignerai principalement du cas de ma maman qui en 20 ans de prise en charge n'a jamais eu la chance d'être suivie par un bon kinésithérapeute. Cela peut paraître choquant voire exagéré. Pourtant la [très] mauvaise prise en charge a abouti à la dégradation de son état physique.*

## Témoignages

.../...

Je me suis battue contre la désinvolture de certains praticiens :

- 5 minutes d'intervention pour mettre des bottes de pressothérapie pendant 40 minutes
- 6 minutes d'intervention pour faire des exercices des mains et des bras en oubliant tout le reste du corps, et surtout en ne verticalisant plus la patiente qui a fini par souffrir d'escarres.
- 8 minutes d'intervention pour faire le massage de mollets sur une patiente en détresse respiratoire

Des exemples, je pourrais vous en fournir des pages complètes. Trop de kinésithérapeutes ne prennent pas le temps de s'interroger sur la pathologie et sur les souffrances physiques du patient. Malheureusement, ma maman n'a jamais eu la chance de rencontrer un bon thérapeute qui fasse son métier avec passion et qui appréhende les soins en fonction de la pathologie. Combien de fois ai-je entendu le kinésithérapeute avancer « un bon kiné est un kiné qui fait mal », ou bien « il faut souffrir pour aller mieux ». Pour moi également FSH, un bon thérapeute doit s'informer sur la pathologie de son patient et adapter ses soins en fonction de la personne et de son atteinte. Si vous n'avez pas encore trouvé un bon praticien, n'hésitez pas à consulter et à changer si besoin. Car personnellement, j'ai trouvé une équipe professionnelle à l'écoute qui adapte les soins en fonction de ma maladie, de mon atteinte et de mes souffrances. Malheureusement, ma maman n'a jamais eu cette chance. »



### Martine aussi n'a connu que de mauvaises expériences et abandonné la kinésithérapie.

« On m'a prescrit des séances dès l'annonce du diagnostic vers mes 40 ans. Je suis donc allée voir un premier kiné qui a trouvé que mes muscles étaient en hyper-tonicité réactive, et a voulu détendre mes muscles du dos qui était trop en tension. Résultat : mes muscles étaient tellement bien détendus qu'ils ne sont pas repartis et j'ai dû rester alitée sans pouvoir me redresser durant quelques jours avec douleurs... Expériences similaires avec d'autres kinés, qui ne m'ont pas écoutée alors que je leur avais bien expliqué la situation et les avais mis en garde contre ce risque d'aggravation. J'ai tout arrêté et entrepris ma rééducation moi-même ! »



### Alors que pour d'autres, comme Carmen, les séances de kinésithérapie sont devenues incontournables.

« Âgée de 70 ans, ce sont les muscles releveurs du pied qui sont les plus atteints et qui constituent mon principal handicap. Depuis 10 ans (avant ma retraite, j'ai négligé ma prise en charge), je suis 2 séances d'1h15 chaque semaine chez un kiné proche de mon domicile. Je réalise 12 exercices différents de 5 mn chacun, et je termine par 10 mn de vélo. J'ai « subi » ces séances à certaines périodes mais aujourd'hui la régularité rend ces séances indispensables à mon bien être. Après un arrêt d'une semaine, je suis ankylosée et je marche difficilement.



Ces séances matinales entraînent de la fatigue mais j'ai la chance de récupérer rapidement et je peux vaquer normalement à mes occupations le reste de la journée. Le kiné a adapté régulièrement la prise en charge et ajouté des exercices pour renforcer des muscles non atteints mais précieux pour la marche. Lors d'une consultation pluri disciplinaire récente, le médecin rééducateur a confirmé le travail chez le kiné qui doit être poursuivi et intensifié par des petites séances quotidiennes de 15 mn chez moi, il faut se motiver !...

Le problème à résoudre aujourd'hui est celui des chaussures. Avant d'envisager du sur mesure ou le releveur, je cherche des chaussures montantes avec renfort, difficile à trouver. Et l'été : abandonner les nu-pieds sera pour moi douloureux moralement. Quand la météo le permet, j'arrive encore à un maximum de 6 000 pas dans la journée en plusieurs fois (environ 4 km) une ou 2 fois par semaine. Je veille à maintenir ces activités essentielles pour mon bien être et pour combattre la maladie. »



### Joëlle est aussi très satisfaite de ses séances de kiné, mais elle connaît de gros problèmes dès qu'elle doit changer de kinésithérapeute.

« J'ai 57 ans et suis atteinte de la FSH en particulier dans les membres supérieurs. Je suis encore en activité même si la fatigue se fait de plus en plus sentir. Je fais des séances de kiné depuis novembre 2015 à raison d'une séance par semaine, 2 séances étant trop fatigantes. J'ai remarqué sur la longueur que la régularité des séances me permettait de garder une certaine mobilité des épaules et une détente des cervicales. Ma jeune kiné, que je remercie sincèrement, a été à mon écoute dès les premières séances et après un réajustement normal a mis un protocole (Voir détail ci-dessous) qui me convient. En contrepartie, quand elle est absente, je préfère sauter des séances plutôt que de prendre le kiné remplaçant. Les réactions sont immédiates : maux de tête, douleurs, vertige, fatigue importante et besoin d'une séance d'ostéopathie. Je fais aussi du vélo d'intérieur régulièrement à raison de 3 à 4 séances de 30 mn par semaine depuis plusieurs années. Cela m'aide à garder un peu plus mon « capital santé » et à gérer ma fatigue.

Protocole mis en place par ma Kiné, Lison : Massage des bras, épaules et cervicales : Pétrissage très doux, pressions glissées centripètes, mobilisation en accompagnement des épaules surtout en élévation et ouverture. Massage des membres inférieurs (à titre préventif) : Pétrissage appuyé, pressions glissées centripètes. »



## QUESTION D'ÉQUILIBRE

La prévention des chutes nous concerne tout particulièrement. Elle concerne bien-sûr ceux d'entre nous qui sont encore sur leurs deux jambes. L'utilisation



d'une canne ou d'un déambulateur a le mérite de palier le risque de chutes.

Toutefois, l'appui

des bras sur la canne ou le déambulateur est générateur de douleurs et/

ou de fatigue des bras pour certains d'entre nous. Ce

qui conduit fréquemment à recourir à un scooter électrique ou au fauteuil électrique qui pare à ces deux problèmes de faiblesse des membres.

La perte d'équilibre peut être due à plusieurs facteurs qui agissent seuls ou se combinent.

Le plus évident est la perte de la force musculaire d'un ou des deux

membres inférieurs. La moindre perturbation de la marche (une petite bosse, un trou, une montée,

un sol instable, etc) va demander un effort supplémentaire à nos jambes qui ne pourront

pas systématiquement l'assumer avec un risque de perte d'équilibre et de chute.

**fatigue**

L'autre problème est le steppage. Quand on ne peut pas redresser le pied correctement, il accroche au moindre petit obstacle, combiné à la faiblesse musculaire, c'est la perte d'équilibre.

Et si on ne peut pas se « rattraper » à quelque chose, c'est la chute.

La fatigue aussi est une cause du manque d'équilibre par l'effort

demandé qui finit par ne plus pouvoir être assumé.

D'autres facteurs peuvent

s'immiscer : les problèmes de vue, d'oreille interne.

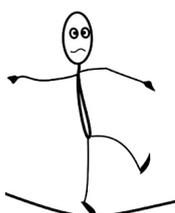
On peut vérifier si on perd plus facilement l'équilibre dans la pénombre. Même la respiration peut avoir une incidence sur l'équilibre !

Vos professionnels de santé doivent

**perte de force musculaire**

**steppage**

**problèmes de vue, d'oreille interne**



être alertés sur ce problème et peuvent vous proposer un petit protocole de prévention des chutes, soit par des aides techniques, soit par des exercices, soit par les deux.

Voici quelques petites suggestions entre nous.

« Quand je marche, je donne l'impression d'être saoul ! Je préviens : non, non, je n'ai encore rien bu ce matin ! Ma marche, plus ou moins chaotique, tangué d'un côté à l'autre, avec

un équilibre tellement instable que je donne

l'impression de me casser la figure à chaque pas. » Voilà une situation peu agréable à vivre

et à assumer.

La prévention est, bien-sûr, la meilleure solution. Maintenir suffisamment de force musculaire

est un travail quotidien, à réaliser à petites doses, qui peut s'avérer

contraignant. Mais avons-nous vraiment le

choix ? Nous ne sommes pas tous égaux vis-à-vis des résultats que l'on peut obtenir. Pour certains, c'est beaucoup d'effort pour peu de

résultat ; pour d'autres cela permet de ralentir l'aggravation ; pour d'autres encore, il y a

amélioration.

Plusieurs zones musculaires entrent en ligne de compte dans le maintien de l'équilibre : les muscles des jambes, mais aussi (et surtout) les dorsaux et les abdominaux. Le travail de la

bonne posture debout est primordial. Il existe un petit exercice tout simple à faire, si on peut : il peut se faire allongé sur une surface un peu dure (tapis, table de kiné). Essayer (avec la

respiration et la détente) de faire aller tout le haut du dos au sol, ainsi que la zone lombaire

(replier les jambes si nécessaire). Plus on le fait régulièrement plus on peut espérer un résultat. On

peut faire la même chose assis, sur un tabouret par exemple, en essayant de

plaquer le dos contre un mur (du coccyx à la tête), plus contraignant mais cela tonifie les muscles dorsaux, abdominaux et fessiers en douceur (tous ces muscles travaillent en même temps). Et on peut faire la même chose debout ! Contre un mur, talons et tête au mur en essayant

de le toucher avec tout le dos et les épaules ! C'est un défi ! Et surtout ne pas bloquer sa respiration ! On maintient quelques secondes la position et on relâche.

La marche consciente est aussi un exercice intéressant qui peut se faire de deux façons :

1- en se concentrant sur le mouvement des jambes avec des pas réguliers en soulevant autant que se peut l'avant des pieds, en allongeant sa colonne vertébrale, comme si on avait une cruche d'eau sur la tête. C'est une marche un peu lente en dépliant bien



la jambe et en allongeant un peu le pas.

2- en synchronisant sa respiration avec ses pas, par exemple : inspiration sur deux pas, suspension sur un pas, expiration sur 3 pas, suspension sur un pas. Choisir le nombre de pas en fonction de sa capacité respiratoire. Il ne faut pas être essoufflé.

Encore un petit exercice : essayer de tenir debout les yeux fermés quelques secondes. Lorsque la vue n'est plus impliquée dans le maintien de l'équilibre, cela sollicite les petits

muscles profonds, essentiels au

maintien de l'équilibre. On peut aussi se balancer doucement d'avant

en arrière, d'un côté à l'autre, les pieds bien ancrés dans le sol (ou bien sur un tapis mousse).

A vous d'expérimenter !

En dernier lieu, les massages sont aussi les bienvenus pour tonifier un peu les muscles du dos, de l'abdomen, des jambes, avec une huile chaude.



Dans notre prochaine lettre, nous passerons en revue les aides techniques dont nous pouvons avoir besoin, à commencer par le fauteuil roulant.



## FOCUS FUTES URINAIRES & EXERCICES

Un des symptômes dont on parle peu et qui peut être très désagréable à vivre, concerne les fuites urinaires, surtout pour les dames !

A plusieurs reprises, nous avons été interrogés sur le problème de fuites urinaires et incontinence urinaire. A savoir s'il s'agissait d'une conséquence de la dystrophie FSH ou pas. Nous avons constaté que le sujet reste un sujet tabou, rarement abordé avec le médecin traitant et encore moins en consultation spécialisée. N'attendez pas que les petites fuites urinaires vous gênent dans vos activités quotidiennes. Parlez-en à votre médecin (généraliste, gynécologue) car l'essentiel du diagnostic est fait à l'interrogatoire. C'est un inconvénient qui peut être très bien maîtrisé grâce à l'exercice.

Petit rappel physiologique : Les femmes sont les plus concernées par ce désordre pour des raisons anatomiques: en résumé, le canal de l'urètre, qui conduit l'urine de la vessie vers l'extérieur, est court chez la femme (5-6 centimètres) et rectiligne, tandis qu'il est plus long chez l'homme (20 centimètres), coudé et muni de sphincters plus puissants.

### Interview



**Prenons le temps d'aborder le sujet en toute simplicité d'un point de vue exercices, bien sûr. Plusieurs traitements peuvent vous être proposés dont la rééducation périnéale. Nous avons donc interrogé une kinésithérapeute spécialisée dans la rééducation périnéale, Madame Amandine DEFRAINE.**

GIFSH - Pouvez-vous nous expliquer en quoi consiste la rééducation périnéale ?

AM - Elle a pour objectif de réapprendre à utiliser correctement les muscles de son périnée et à développer sa musculature. Un bilan en touché vaginal chez la femme ou rectal chez l'homme est réalisé. En fonction des résultats, le kinésithérapeute travaille selon plusieurs méthodes :

En rééducation manuelle, le patient prend alors conscience de tous les muscles concernés à [re]faire travailler. Une électrostimulation peut également être effectuée. Il s'agit alors de l'utilisation de courant via une sonde vaginale qui entraîne une contraction du périnée. L'emploi d'un biofeedback (rétrocontrôle visuel) qui fonctionne à l'aide de sondes et capteurs peut aussi être fait. Cela permet aux patients de prendre conscience de la contraction des muscles du périnée. Enfin une gymnastique périnéale quotidienne renforce le plancher pelvien et contribue à réduire les fuites urinaires.

GIFSH - Les personnes souffrant d'une dystrophie FSH peuvent-elles suivre une telle rééducation ?

AM - Il n'y a, à ma connaissance, aucune contre-indication. La rééducation se fait au choix des techniques utilisées par le thérapeute.

GIFSH - Quel résultat attendre d'une rééducation périnéale ?

AM - J'ai envie de répondre que tout est fonction du patient. La rééducation périnéale est l'objectif du patient. Chaque cas ne se ressemble pas. Cela peut aller du soulagement, à la reprise de la vie sociale, aux changements des habitudes du quotidien... L'idée est de rendre le périnée plus souple pour qu'il retienne davantage les fuites.

GIFSH - Enfin quel conseil donneriez-vous à celles et ceux qui se résignent en silence aux fuites urinaires ?

AM - Parlez-en à votre médecin traitant. Ce n'est pas un sujet tabou d'autant qu'aujourd'hui les spots publicitaires en parlent librement à des heures de grandes écoutes. Ce qu'il vous faut avant tout, c'est trouver un bon thérapeute spécialisé dans la rééducation périnéale qui vous fasse faire un bilan, et établisse avec vous les soins les plus adaptés en fonction de ce que vous souhaitez obtenir comme résultat.

### Témoignages



« Durant quelques années j'ai souffert de fuites urinaires très imprévisibles et irrégulières qui me mettaient très mal à l'aise, car elles pouvaient se déclencher sans aucune raison particulière. Ayant été professeur de yoga (dans une vie antérieure ...), je suis allée rechercher des exercices simples pour renforcer le périnée et les muscles adducteurs/abducteurs que l'on trouve en yoga, et me suis mise à les pratiquer très régulièrement. Résultat : plus de fuites depuis quelques années ! Un petit exercice simple : assis sur une chaise, les cuisses bien parallèles, positionner un objet un peu mou (comme une balle ou un coussin) et resserrer les genoux contre cet objet. L'idéal est de le faire dans les deux sens avec une légère contrainte : la première comme décrite ci-dessus (quelqu'un peut aussi mettre ses mains à l'intérieur des genoux que l'on essaie de pousser), la seconde est la poussée des genoux vers l'extérieur. On peut aussi le faire en position allongée avec les jambes repliées, les pieds au sol, ainsi qu'en position debout. Le travail des muscles adducteurs/abducteurs a un effet certain sur la tonification du périnée. » Marie-Martine



### FSHD Europe, qu'en est-il exactement?

Cette association a vu le jour en 2010 à l'initiative de patients FSH. M. VAN DER GRAAF des Pays-Bas a eu cette idée (géniale) de regrouper des associations dans le but de fédérer les actions autour de la FSH. La Hollande, l'Italie, l'Angleterre et la France avec Amis FSH ont été les premiers à s'investir dans cette aventure. FSHD Europe veut être la voix et les oreilles des patients FSH européens. Elle nous tient informés des dernières actualités en participant aux différents congrès par exemple. L'Allemagne, l'Angleterre, la Hollande, l'Italie, l'Espagne, la France et même le Maroc forment cette Association fédérative. D'autres pays sont en cours d'adhésion.

Les représentants de FSHD Europe sont conviés à notre journée d'information FSH à Nice le 20 octobre prochain laquelle arborera une couleur européenne. Consultez le site de la FSHD Europe pour en savoir plus ([fshd-europe.info](http://fshd-europe.info))



« Si la vie n'est qu'un passage, sur ce passage au moins, semons des fleurs. »

Montaigne

« Chercher le bonheur en dehors de soi, c'est comme essayer de trouver la lumière dans une grotte orientée au Nord. » Proverbe tibétain