



Lettre du Groupe d'Intérêt FSH n°11 - Septembre 2017

EDITO



Cet été a été marqué par des températures qui ont joué au grand écart dans la plupart de nos belles régions, et même si la chaleur convient mieux aux muscles déficients, le trop chaud demande beaucoup d'énergie pour le supporter (au niveau cardiaque, respiratoire, musculaire, circulatoire...). Et du coup pour nous, malades FSH, cela devient très contraignant et très fatiguant. Tiens, on reparle encore de fatigue, ce symptôme si fréquent chez nous ! D'ailleurs, cette lettre est en grande partie consacrée à ce sujet.

Parmis nos rendez-vous 2017/2018, une nouvelle journée d'échanges et de travail sera consacrée au thème «FSH et hormones» où membres du Groupe FSH, cliniciens, spécialistes et chercheurs participeront. Il semble que les hormones sexuelles aient une influence sur notre pathologie. Les femmes semblent mieux protégées jusqu'à la ménopause grâce à leurs hormones. Le sujet peut donc s'avérer important et pourrait déboucher sur une nouvelle voie thérapeutique. Rassurez-vous, Messieurs, il ne sera pas question de vous gaver d'oestrogène. Nous allons vous solliciter une fois de plus dans le courant du prochain trimestre, en participant à un questionnaire (identique à celui de la fatigue) afin de récolter un maximum d'informations et de témoignages sur le vécu «hormonal».

Tous nos sincères remerciements à celles et ceux qui nous envoient des messages d'encouragement et de remerciements pour la rédaction de nos Lettres «Entre nous». Vous n' imaginez pas à quel point cela nous motive ! Très belle rentrée à tous.

Marie-Martine FLECK

ENTRE NOUS

POUR NOUS JOINDRE

Blog

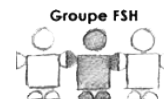
<http://groupefsh.blogs.afm-telethon.fr>

Boîte mail

fsh@afm-telethon.fr

Facebook

<https://www.facebook.com/pages/GI-FSH-de-IAFM/727862273953579>



Permanence téléphonique

01 69 13 58 51

Tous les jeudis (sauf jours fériés) entre 14h et 16h

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.

Angoulême : 30 septembre 2017 + **Marseille** : 28 octobre 2017

Dijon : septembre 2018 + **Nice** : octobre ou novembre 2018

LA FATIGUE

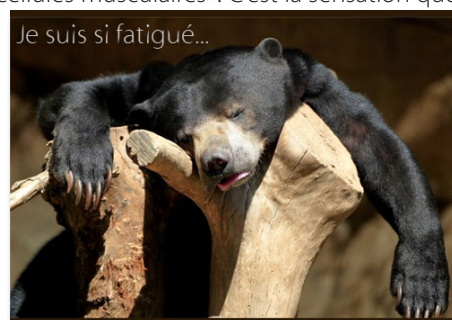
Retour sur un symptôme récurrent de la FSH

Les résultats de notre enquête, à laquelle un certain nombre d'entre vous a participé, nous ont permis de mieux cerner l'importance de ce symptôme de la fatigue dans notre pathologie. Ils devraient aussi, nous l'espérons, susciter un plus grand intérêt du monde médical et scientifique sur ce problème.

La majorité d'entre nous souffre de fatigue. C'est indéniable ! Mais quelle fatigue au juste ? La fatigue ne serait-elle pas plurielle ? N'y aurait-il pas plusieurs sortes de fatigue ?

La nôtre ne ressemble guère à celle que ressent monsieur ou madame tout le monde suite à un effort, à une situation de crise, à un stress ou autre. Et surtout la récupération n'est pas la même.

Notre fatigue est «à l'intérieur de nos cellules musculaires». C'est la sensation que l'on peut en avoir. Plus la maladie avance, plus l'effort doit se faire sur des gestes de plus en plus simples du quotidien. Ces mêmes gestes qui ne demandent pas d'effort particulier chez une personne «normale». Le plus souvent on ne se rend pas compte de l'effort qui nous est demandé car on ne connaît que ça. Et c'est en comparant avec d'autres ou en se



trouvant dans une situation plus difficile à gérer que l'on prend conscience.

La fatigue est aussi un facteur de prise de conscience : on ne sait pas systématiquement ce qui se passe mais on est très fatigué. L'alerte se fait donc au travers de la fatigue et de la douleur. **«Je suis complètement crevée alors que je n'ai pas fait grand chose», «Je me suis déclenchée une super douleur alors que je n'ai pas fait grand**



chose». Évidemment, plus on avance en âge, plus la fatigue s'impose quotidiennement car la récupération n'est plus aussi efficace.

Il serait intéressant, voire important, que les spécialistes prennent le soin de qualifier notre fatigue, de la préciser, de cerner les différences avec la fatigue ordinaire. Cela aiderait beaucoup à la compréhension de notre maladie et à une meilleure prise en charge. Car, encore aujourd'hui, même dans les consultations spécialisées, nous sommes confrontés à une absence de considération de notre fatigue. Combien

d'entre nous se sont vu rétorquer «Prenez quelques vitamines, reposez-vous et ça ira mieux.» Vous avez tous connu plus ou moins cette situation. Et, c'est très frustrant. Comment faire comprendre aux médecins que, malgré le repos et les vitamines, la fatigue ne nous lâche pas comme ça. Elle s'accumule. Elle finit par devenir chronique (quand elle ne l'est pas dès le début de la maladie pour certains d'entre nous).

aidez moi à gérer ma fatigue



Le professeur Sabrina SACCONI, notre spécialiste de la FSH, considère ce syndrome de la fatigue comme un des symptômes les plus lourds à gérer.

Extrait ci-après de l'article signé Nathalie GIRAUDEAU publié dans le magazine VLM de l'AFM-Téléthon de juin 2017.

> Pr Sabrina Sacconi,

CHU de Nice

« La fatigue est une constante »

« Les personnes atteintes de FSH sont plus fréquemment fatiguées que les autres patients neuromusculaires. Cet état d'épuisement est une constante, c'est même l'un des symptômes précoces de la maladie qui est fréquemment sous-estimé par le patient et par les médecins. Chez certains patients, la fatigue peut être la conséquence directe de la faiblesse musculaire, d'un problème respiratoire, d'une dépression latente ou d'un sommeil de mauvaise qualité. Elle semble affecter plus particulièrement les patients en situation de surcharge pondérale, ou à l'inverse, souffrant d'une maigreur extrême. Cela dit, sa fréquence si importante suggère qu'il y a dans la physiopathologie même de la maladie une altération du métabolisme musculaire qui mériterait d'être ultérieurement explorée. L'accueil, c'est qu'il n'existe aujourd'hui aucun outil réellement adapté pour mesurer la fatigue dans les FSH. Plusieurs études ont démontré que la fatigue serait corrélée au déconditionnement du muscle à l'effort. Continuer une activité physique modérée agirait donc positivement sur l'état d'épuisement et sur la perte de la force musculaire.

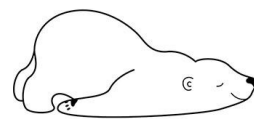
Le développement de la recherche dans ce domaine permettra de mieux comprendre les mécanismes de la fatigue périphérique chez ces patients, de pouvoir la mesurer dans le cadre de leur suivi et de développer de nouvelles stratégies thérapeutiques ayant un impact sur ce symptôme majeur qui altère durablement la qualité de vie des patients et leur autonomie. »

RÉSULTATS DU QUESTIONNAIRE

Voici ce que vous avez exprimé à travers le questionnaire «Fatigue & FSH»

Sur les 97 participants, presque 87% ont répondu **«oui, je suis souvent fatigué(e)»**. C'est sans appel. La moitié de notre panel se situe dans la tranche d'âge entre 50 et 74 ans. Ce qui est intéressant car à cette période de notre vie, on a déjà un vécu plus long de la fatigue et donc une certaine expérience ! Parmi les personnes interrogées, 5 travaillent à temps plein, 44 ont dû adapter leur temps de travail et 31 ont dû arrêter de travailler à cause de la fatigue. Voici les éléments intéressants qui ressortent des réponses :

Plus de 70% des répondants estiment que leur fatigue est bien en lien avec leur FSH, et presque 40% estiment qu'elle était présente dès le début de la maladie.



Le repos et le sommeil apaisent la fatigue pour à peine plus de la moitié des répondants, et la capacité de récupération est lente.

Comment la fatigue est-elle qualifiée ?

Elle est fréquente, importante, chronique, due à un effort physique, ou encore au stress. Elle limite beaucoup les activités et a un impact sur la qualité de vie, le moral, la vie sociale (familiale, relationnelle, professionnelle...), et sur la capacité à se projeter dans l'avenir.

Quels symptômes provoque t-elle ?

Des chutes, des difficultés à la marche, des pertes d'équilibre, des gestes moins précis et plus lents ; des troubles de l'élocution; des malaises, des vertiges, des maux de

tête, des douleurs musculaires, oculaires, lombaires; des difficultés de concentration, de mémorisation; des troubles auditifs ; de la déprime, de l'irritabilité, de l'anxiété, du découragement, une sensibilité psychique à fleur de peau; un retrait de la vie commune. Tout déplacement et toutes activités s'effectuent en fonction de l'état de fatigue.



Quelles sont les prises en charge de la fatigue ?

Pour la majorité des répondants, les médecins ne se préoccupent pas de ce symptôme. 37% des personnes interrogées n'en parlent même pas à leur consultation. Quant aux traitements et solutions proposés, il sont très limités. La plupart des personnes a recours aux thérapies alternatives.

En conclusion, il devient urgent que ce syndrome soit sérieusement pris en compte dans l'étude de notre maladie, dans son évolution et toutes ces répercussions sur la qualité de vie et le devenir des malades FSH. Ce serait tellement plus vivable pour nous si le corps médical s'en souciait même si c'est pour nous faire part de leur incapacité à nous proposer une solution efficace. Mais il faut qu'ils trouvent une ou des solutions !

Aussi n'hésitez pas à solliciter vos médecins beaucoup plus que nous l'avons fait jusque là. Proposez-leur la lecture de cette lettre, et de l'article du VLM de juin 2017. Nous espérons déjà, que le fait d'avoir mis ce problème sous les projecteurs, va commencer à faire bouger les choses. Et le témoignage du Professeur SACCONI nous permet de l'espérer !



PUBLICATION NÉERLANDAISE SUR LA FATIGUE

Une étude menée par une équipe médicale néerlandaise sur la fatigue chez les patients FSH vient confirmer ce que nombre d'entre nous vivons au quotidien. Arrêt sur image sur cette étude et les conclusions s'y référant.



L'équipe médicale du Centre Médical Universitaire d'Amsterdam a réalisé une étude qualitative sur la fatigue chez les patients FSH. Selon

Karen SHIPPER, neurologue au Centre Médical Universitaire d'Amsterdam, une meilleure compréhension de la fatigue peut amener à une meilleure prise en charge du patient et lui permettre une qualité de vie plus agréable. La compréhension de cette fatigue peut aider à adapter les soins en fonction des capacités physiques des patients FSH et de leurs besoins.

génère beaucoup de frustrations

Une étude qualitative a donc été menée auprès de 25 patients souffrant de fatigue sévère (fatigue évaluée selon l'échelle CIS - Checklist Individual Strength). Les entretiens menés par l'équipe médicale auprès des patients FSH ont conduit à l'identification de quatre thèmes généraux:

La fatigue : une expérience difficile et imprévisible

La fatigue est tout d'abord décrite comme une expérience physique difficile ayant un fort impact sur le moral. Elle apparaît comme étant totalement imprévisible sans pour autant en connaître la cause. Certains patients reconnaissent ne plus faire confiance en leur corps. *«La fatigue vous tombe dessus sans crier gare.»* Cette fatigue a un impact direct sur le quotidien des patients. La crainte de subir une fatigue sévère empêche certains de se livrer à leurs activités.

La fatigue : une multitude de causes complexes

Les patients ont indiqué que certains facteurs peuvent influencer leur état de fatigue. Les patients perçoivent leur fatigue comme une résultante de la maladie, et pensent par conséquent qu'ils ne peuvent rien faire contre ce symptôme. *«Je suis souvent fatigué mais je sais que c'est à cause de ma maladie.»* L'activité physique est également source de fatigue. D'autres personnes indiquent que trop de repos



épouse, surtout psychologiquement. *«Je me repose si je suis fatigué. Mais cela m'entraîne dans une spirale infernale : plus je suis fatigué, plus je me repose ; et plus je me repose, plus je suis fatigué.»* Autre cause de fatigue, le stress de la vie quotidienne. Mais le plus accablant pour nombre de patients, c'est de ne

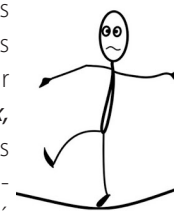
pas pouvoir identifier la cause de cette fatigue. *«Avant je savais pourquoi j'étais fatigué. Parce que j'avais beaucoup travaillé ou j'étais sorti la veille... Mais aujourd'hui, je ne peux juste pas expliquer pourquoi je suis fatigué.»* Ne pas connaître les causes de sa fatigue et subir son imprévisibilité rend la situation difficile à gérer et à expliquer pour les patients FSH.

La fatigue : un impact sur la qualité de vie

L'état de fatigue nécessite bien souvent beaucoup d'énergie et beaucoup de temps pour faire les activités de la vie quotidienne. *«Avant je faisais les choses dans la journée. Aujourd'hui cela me prend une semaine.»* Les patients ont majoritairement fait part de l'impact de leur fatigue sur leur vie professionnelle. Certains ont dû changer de travail, d'autres même ont dû arrêter toute activité professionnelle, leur fatigue devenant insurmontable. Cet état de fatigue génère beaucoup de frustration d'autant qu'elle impacte pleinement la vie sociale. La relation à l'autre devient difficile et pleine d'incompréhension.

La fatigue : un long process d'adaptation

Chaque patient FSH affiche une détermination dans l'obligation de s'adapter à l'état de leur fatigue. Il ne suffit pas de se reposer ou de dormir. Il s'agit avant tout de trouver le juste équilibre : ne pas trop en faire ou pas assez, faire les bons choix en se fixant des limites, et surtout savoir écouter son corps. *«Je dois faire des choix, et me mettre des priorités.»* Le quotidien des personnes atteintes d'une Facio-Scapulo-Humérale dystrophie est bien souvent dicté par leur état de fatigue.



En cherchant à comprendre comment les patients FSH vivent leur fatigue au quotidien, et quels éléments impactent la gravité de leur état de fatigue, l'équipe néerlandaise a mis en évidence un symptôme important de la FSHD. Pour conclure, la fatigue a un impact réel sur la vie des patients FSH. Malheureusement, les personnes souffrant d'une FSHD ne sont pas ou peu écoutés et aidés dans la gestion de leur fatigue. Et ce syndrome n'est pas pris en charge. Une étude datant de 2014 prévaut des exercices d'aérobic couplés à une thérapie comportementale cognitive. Cette mise en oeuvre peut être une première étape dans la gestion de la fatigue chez les patients FSH.

Source

La fatigue dans la Facio-Scapulo-Humérale Dystrophie : étude qualitative sur l'expérience des patients – Juillet 2016 - Etude menée par Karen Schipper -neurologue, Minne Bakker -chercheur et Tineke Abma - psychiatre

LA SANTÉ DES OS CHEZ LES FSH

Mais quelle incidence la FSH peut-elle avoir sur la santé de nos os ?

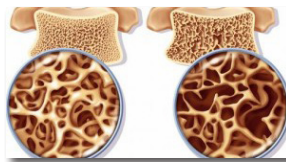
Ce questionnement mérite que nous prenions un peu de temps pour tenter d'y répondre en rapportant dans cet article les résultats d'une étude américaine sur le sujet. L'étude menée par le docteur Kathryn WAGNER, entourée d'une équipe de médecins, physiciens et kinésithérapeutes américains et australiens a pour titre « la santé des os dans la dystrophie Facio-Scapulo-Humérale ».

Très peu de choses ont été écrites et étudiées sur la santé des os chez les patients FSH. Les seuls symptômes relevés sont un faible taux de vitamine D et une Densité Minérale Osseuse (DMO) insuffisante.

Toutefois, aucun parallèle n'avait encore été fait entre la santé des os et la FSH.

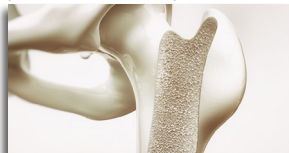
94 patients, ayant été diagnostiqués FSHD1, ont donc participé à cette étude. L'objectif premier était de vérifier la santé des os auprès de ce panel de patients en explorant leur DMO, en relevant les biomarqueurs de la calcémie, en réalisant une évaluation de leurs forces musculaires et un relevé historique des fractures.

Une absorptiométrie biénergétique à rayons X (DXA) a donc été effectuée au niveau des hanches, des fémurs, des radius et de la colonne vertébrale de chaque patient. Il s'agit d'une technique utilisée qui mesure la quantité de lumière traversant les os. On obtient ainsi un score T qui se présente comme suit : si le résultat est égal ou plus grand que -1.0, vous avez une densité osseuse normale. Si le résultat est entre -1 et -2.5, elle est faible. Lorsqu'une personne est atteinte d'ostéoporose, son score T est inférieur à -2.5.



A quelle conclusion le docteur Kathryn WAGNER a-t-elle abouti dans cette étude ?

En prenant en compte le sexe, l'âge, le poids, la taille et l'historique des fractures des patients, une certaine corrélation a été détectée chez les patients FSH présentant une faiblesse de la force musculaire, une mobilité vacillante et des résultats de DMO sur fémurs entre -2,2 et -2,6. Aucune résorption osseuse n'a été cependant décelée parmi les 94 patients. Un taux relativement faible de vitamine D a été dépisté sur l'ensemble du panel (sachant qu'un tiers des patients présentait un taux déficient). Toutefois aucune



tendance vers une généralité ne peut être démontrée dans cette étude du fait des disparités très variées des atteintes des 94 patients. En synthèse de son étude, le docteur WAGNER préconise un suivi des patients FSH vis-à-vis de leur densité minérale osseuse en réalisant

des tests de forces musculaires réguliers et une prescription périodique d'un DXA. Ces examens peuvent aider à prévenir des fractures.

Alors, quelle conclusion devons-nous en tirer en tant que patients FSH ?

Restons vigilants surtout si notre mobilité tend à décliner fortement. Ce qui a été démontré pour la Dystrophie Musculaire de Duchenne (fragilité osseuse de tout le squelette) ne semble pas l'être pour la Dystrophie Facio-Scapulo-Humérale.



La prévalence de la FSH¹

La prévalence² de la FSH varie de 1 à 9/1 000 000 suivant les sources. Une étude récente³ la chiffre à 12/100 000, ce qui en ferait la plus fréquente des maladies neuromusculaires.

Cela donnerait pour la France plus de 7 000 personnes atteintes. D'autres études antérieures donnent le chiffre de 5/100 000, ce qui correspond à 3 000 personnes en France. Cette prévalence assez élevée pour une myopathie reste toutefois toute relative et en deçà du seuil de prévalence des maladies rares (moins de 1/2 000, soit 50/100 000).

1- Extrait de la page Wikipédia https://fr.wikipedia.org/wiki/Dystrophie_facio-scapulo-humérale

2- Prévalence = nombre de personnes atteintes dans une population donnée

3- Article dans la revue Neurology en septembre 2014 par une équipe de chercheurs de Nijmegen aux Pays-Bas www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25122204



TÉMOIGNAGES

Au terme du questionnaire «Fatigue & FSH», certaines personnes ont laissé quelques commentaires sur ce qu'ils ressentent. Extraits

«La fatigue est comme un gros sac à dos que l'on transporte toute la journée.»

«Je traîne ma carcasse toute la journée, et j'ai l'impression d'avoir utilisé toute mon énergie dès 11h du matin. Le reste de la journée se passe sur le fil du rasoir.»

«Mon état de fatigue va m'obliger à arrêter mon activité professionnelle à court terme.»

«Les douleurs musculaires sont souvent indissociables de ma fatigue, je pousse mon corps à toujours plus (et uniquement dans la réalisation des tâches quotidiennes basiques), donc j'ai des douleurs et par conséquent je suis terriblement fatiguée.»

«C'est LE problème qui m'a fait consulter. Je serais heureuse qu'on en tienne compte. Je vis seule, et il est difficile de demander de l'aide à tous moments.»

«La fatigue est l'aspect de la maladie qui impacte le plus le quotidien, car difficilement contournable ou compensable par des aides diverses, contrairement aux pertes de capacités physiques.»

«C'est ma fatigue qui m'a décidée à envoyer mon dossier de demande d'être reconnue travailleur handicapé.»

«Les médecins ne prennent pas assez en compte cette problématique qui impacte énormément ma vie. La qualité du sommeil n'est pas la seule cause, à mon avis.»

«Je vis dans un état de fatigue permanent, accompagné de douleurs.»

«Le symptôme fatigue est très récent, je récupère vite mais je marche de moins en moins longtemps.»

«Merci pour votre recherche et l'attention que vous portez à cette dimension si peu reconnue même par les spécialistes neuromusculaires.»

Une belle résolution de rentrée

« Prends le temps d'avoir des amis, c'est le chemin du bonheur. Prends le temps de rêver, c'est mener ton char vers les étoiles. Prends le temps d'admirer ce qui t'entoure, les jours sont trop courts pour rester cloîtré Prends le temps de rire, c'est la musique de l'âme. »
Prière ancienne.

