



Lettre du
Groupe d'Intérêt FSHD
n°21 - Avril 2022

ENTRE NOUS

Édito

Ce 21^{ème} numéro est consacré à un thème qui nous est cher : la rééducation et le soin puisqu'à ce jour aucune prise en charge médicamenteuse ne nous est accessible.

Nos rencontres témoignent de la nécessité de prendre soin de soi, surtout en ces temps quelque peu chaotiques. Se faire du bien physiquement et psychologiquement est primordial. Nous cherchons sans cesse des informations à partager sur le sujet afin que vous accédiez aux meilleures prises en charge thérapeutiques. Nous souhaitons dans cette lettre mettre en avant les centres de rééducation dédiés notamment aux personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire. Ces centres existent un peu partout en France. Nous ouvrons ici les portes du programme de rééducation de l'hôpital Rothschild à Paris grâce à une entrevue avec le docteur Michèle MANE.

Quelques témoignages viennent étoffer nos propos qui, nous espérons, viendront vous conforter dans l'idée qu'il est essentiel de prendre soin de soi.

Bien évidemment, nous relatons également les dernières avancées scientifiques qui ont du sens dans la recherche contre la FSHD. Elles portent l'espoir qu'une solution est proche.

Prenez soin de vous, et bonne lecture !

BLOG

<https://fsh.afm-telethon.fr>

Suivez l'actualité de la recherche scientifique et médicale sur notre blog

BOÎTE MAIL

fsh@afm-telethon.fr

FACEBOOK

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

PERMANENCE TÉLÉPHONIQUE

01 69 13 58 51

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

Si vous souhaitez nous parler à un autre moment, envoyez-nous un message sur notre boîte mail nous indiquant vos disponibilités et votre n° de téléphone.

JOURNÉES D'INFORMATION EN RÉGION

Des occasions de rencontres à ne pas manquer ! Nous organisons, 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. Au programme

- 19/05/2022 : Génétique et dystrophie FSH de 18h à 20h (Visio)
- 17/09/2022 : Journée FSHD à Lyon (présentiel)



L'importance de PRENDRE SOIN DE SOI

Quand vient le temps de prendre soin de soi ? Y avez-vous déjà pensé ? Prendre soin de soi, c'est avoir envie de se faire du bien. C'est aussi accepter de se faire aider. Nous consacrons ces quelques pages sur ce sujet. Nous avons déjà abordé ce chapitre relatif à l'importance de pratiquer des exercices en fonction de ses capacités physiques. Cela permet non seulement de préserver nos muscles atteints par la maladie mais surtout de ralentir notre perte d'autonomie. Nous évoquons ici les programmes de rééducation et les cures thermales. Certains d'entre vous ont pu participer à ces programmes, et témoignent de leur expérience dans cette lettre.

La vie quotidienne nous laisse peu de temps à prendre soin de soi. Il y a des périodes plus propices où la maladie se tient tranquille. Et il y a les moments de découragement, de fatigue, de douleurs, de troubles liés à la maladie. Les programmes de rééducation, comme celui de l'hôpital Rothschild à Paris décrit un peu plus loin dans cette lettre, sont de réelles opportunités pour enfin se préoccuper de soi. Médecin, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue, orthopédiste, orthophoniste, diététicien, cardiologue..., une équipe pluridisciplinaire est à l'écoute de chaque patient. Ces programmes de rééducation existent un peu partout en France. Il vous faut vous renseigner auprès de votre centre de consultation neuromusculaire près de chez vous. Les délais d'attente pourront sans doute vous rebuter. Mais le temps n'est-il pas venu de penser à soi ? Sinon qui le fera à votre place si vous n'initiez pas la démarche ?





Zoom sur le

PROGRAMME RÉÉDUCATION ROTHSCHILD

Carmen GONCALVES, membre du Groupe d'intérêt de la FSHD a rencontré le docteur Michèle MANE, médecin rééducateur à l'hôpital Rothschild de Paris. Le docteur MANE travaille à l'hôpital depuis 2008 après avoir exercé la médecine physique et de réadaptation dans d'autres établissements publics. L'approche de la médecine physique, selon le docteur MANE, a pour objectif de potentialiser les capacités musculaires et de prévenir d'éventuelles complications notamment orthopédiques.



Quelle approche le docteur MANE conduit-elle dans son service de l'hôpital Rothschild ?

Il est recommandé dans les pathologies neuro musculaires de pratiquer une activité physique. L'idée est que cette activité physique soit adaptée à chaque patient en trouvant le juste milieu entre trop d'activité musculaire et pas assez d'activité, et ce pour préserver au mieux la fonction musculaire. C'est dans cet état d'esprit que le service de rééducation de l'hôpital Rothschild prend en charge les patients pour des programmes de rééducation multidisciplinaires. Il existe deux services de rééducation à l'hôpital Rothschild avec des activités spécifiques pour chacun d'entre eux. Le service de rééducation neuro-orthopédique, où le docteur MANE exerce, est orienté plus particulièrement dans la prise en charge des maladies neuromusculaires.



Ce service dispose d'un secteur d'hospitalisation de 30 lits accueillant essentiellement des patients venant d'autres services dans le cadre de pathologies aiguës mais aussi des patients pour un programme de rééducation adaptée. Le service dispose également d'une structure d'hôpital de jour de rééducation. Les patients y sont accueillis pour un programme de rééducation faisant intervenir, comme en hospitalisation complète, les différents rééducateurs que sont les kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes et thérapeutes en activité physique adaptée en gymnase ou en piscine en fonction des besoins. Le programme se déroule de façon pluri-hebdomadaire sur une demi journée, deux ou trois fois par semaine selon la fatigabilité du patient.

rendre le patient acteur de sa propre prise en charge

Quelle procédure suivre pour une prise en charge dans un service de rééducation ?

La procédure habituelle pour obtenir une prise en charge passe tout d'abord par une consultation avec un des médecins du service de l'hôpital Rothschild. En général, les patients sont adressés par leur neurologue référent. Une collaboration étroite existe entre Rothschild et l'institut de myologie de la Pitié Salpêtrière. Toutefois, les médecins traitant peuvent aussi demander une prise en charge de leur patient par le service de rééducation de l'hôpital Rothschild.

Comment sont définis les besoins des patients ?

Un bilan initial détermine les besoins et les objectifs du patient. Tous les patients ne nécessitent pas forcément une prise en charge dans le service de rééducation. Il est fortement conseillé aux patients de faire appel aux soins avec des thérapeutes de ville et à l'auto prise en charge. Une

orientation peut être proposée vers une autre structure plus proche du domicile du patient fonctionnant comme le service de rééducation de l'hôpital Rothschild. Des programmes ciblés peuvent avoir un intérêt éducatif et permettre une reprise de confiance en ses capacités.

Quand l'hôpital Rothschild propose un programme de rééducation, il est important de déterminer quelles sont les attentes du patient mais également de partager avec lui les objectifs du service de rééducation pour établir une proposition thérapeutique adaptée. En fonction de son domicile et de sa disponibilité, le mode de prise en charge peut être une hospitalisation complète (pour un patient vivant trop loin, très fatigable ou bien qui souhaite que cette prise en charge soit plus limitée dans le temps). Une alternative peut être l'hôpital de jour. Ce dernier mode est intéressant car il permet de préserver la vie familiale mais pas forcément la vie professionnelle du fait de la fatigue et de la durée de prise en charge qui s'étale sur 6 à 8 semaines. Ce qui semble non compatible avec un exercice professionnel à temps plein. La proximité du lieu de résidence est un critère important. Il faut savoir convaincre le patient que des transports trop longs



peuvent être un frein à une bonne prise en charge. C'est pourquoi l'hôpital Rothschild tisse des liens étroits avec d'autres structures de rééducation en France.

Que se passe-t-il après le programme de rééducation de l'hôpital Rothschild ?

Quel que soit le choix du patient, il est indispensable de poursuivre exercices et activités physiques régulières au risque de perdre très rapidement tous les acquis. C'est pourquoi tout au long des soins avec les rééducateurs, ces derniers ont un rôle éducatif important pour montrer les possibilités d'exercices existants dans toutes les activités du quotidien.

Le renouvellement de la prise en charge est possible et même parfois nécessaire mais pas toujours indispensable. Ce n'est pas l'objectif initial si le programme éducatif est réussi. Cependant certains patients, bien qu'ayant maintenu une bonne rééducation d'entretien et des auto exercices nécessitent une prise en charge régulière dans le service. Le délai minimum entre deux admissions dans le service de rééducation de l'hôpital Rothschild



est annuel mais parfois plus long du fait du manque de disponibilités. Néanmoins, un grand nombre de patients acquièrent une autonomie dans leurs activités physiques et n'ont pas besoin de revenir de façon rapprochée. L'activité physique adaptée est possible pour tous, quelle que soit l'atteinte physique.

L'important est de privilégier des activités qui ont du sens pour l'apprentissage et l'épanouissement. Il faut réduire les efforts musculaires inutiles, et éviter les situations d'échec et de stress. L'objectif principal lorsque que le service de rééducation de l'hôpital Rothschild accueille un patient pour la première fois, est de le rendre autonome et acteur de sa propre prise en charge.



Temoignage d'une **EXPÉRIENCE À ROTHSCHILD**

A travers ces quelques lignes, Carmen partage son expérience au service rééducation de l'hôpital Rothschild dans le service du docteur MANE. Atteinte d'une FSHD et âgée de 74 ans, Carmen a participé - au printemps 2021 - au programme de l'hôpital de jour pendant 2 mois à un rythme bihebdomadaire. Après un bilan avec le médecin

de rééducation, ses matinées se sont déroulées suivant plusieurs activités notamment des séances de kinésithérapie, de balnéothérapie, et d'ergothérapie (45 minutes à chaque fois). Carmen a également bénéficié de consultations avec une orthophoniste et une psychologue avec la possibilité d'être renouvelées selon ses besoins. Et, sur les conseils du médecin rééducateur, elle a consulté une pédicure podologue qui lui a confectionné des semelles thermo formées mieux adaptées à ses chaussures de sport.

Les premières séances ont été fatigantes mais rapidement Carmen a ressenti une nette amélioration de sa condition physique, et en particulier une meilleure résistance dans ses activités quotidiennes.



prendre conscience de l'importance d'une activité physique régulière

Elle a gagné en posture grâce à ses exercices kiné et balnéo qui ont renforcé ses muscles du dos.

Carmen a bénéficié, de la part des professionnels du service rééducation de l'hôpital Rothschild, de précieux conseils pour une auto rééducation à domicile. Avec quelques équipements simples et peu coûteux comme un ballon, des élastiques ..., qui complètent son vélo d'appartement, Carmen peut ainsi pratiquer des exercices doux et adaptés.



Les mois d'été ont en partie eu raison de ses bonnes intentions à cause du changement de rythme, de lieu... Toutefois, elle a retrouvé à la rentrée ses 2 séances hebdomadaires avec un kinésithérapeute compétent qui la fait travailler dans la continuité des activités de l'hôpital de jour. Si Carmen en fait la demande, elle pourra sans doute à nouveau participer au service rééducation de l'hôpital Rothschild dans une année.

Elle a surtout pris conscience de l'importance d'une activité physique régulière pour limiter l'évolution de la maladie et ressentir un mieux être.

Zoom sur **LA CURE THERMALE**



La cure thermale est une possibilité pour une personne atteinte d'une FSHD de soulager ses maux et rééduquer aux bons gestes et postures.

Comment participer à une cure thermale ?

La première étape est de choisir un établissement agréé et conventionné par l'assurance maladie. Ensuite, vous devez en faire une demande auprès de votre médecin traitant ou bien auprès du médecin de votre consultation neuromusculaire. Sur prescription de votre médecin, vous pouvez bénéficier d'une prise en charge de vos soins pour deux affections, si le centre thermal choisi est reconnu dans les deux orientations thérapeutiques.

Avant votre cure, vous devez effectuer une demande de prise en charge auprès de votre caisse d'assurance maladie et lui adresser deux documents : le formulaire cure thermale (questionnaire de prise en charge), et la

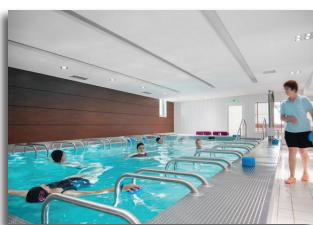
déclaration de ressources. Le formulaire cure thermale est à remplir par votre médecin traitant alors que la déclaration de ressources est à remplir par vos soins.

Quelle est la prise en charge financière d'une cure thermale ?

La prise en charge de vos soins (frais médicaux, frais de transport et d'hébergement) varie selon vos ressources et/ou votre situation personnelle mais également de l'affection dont vous êtes atteint. La durée d'une cure thermale est fixée à 18 jours de traitements effectifs. Une cure interrompue ne peut donner lieu à remboursement sauf en cas de force majeure ou pour raisons médicales. Une fois le retour positif de la prise en charge de la cure thermale par la sécurité sociale, vous pouvez procéder à la réservation de la cure, du logement et du transport. Pensez à prendre RDV avec le médecin du centre de la cure thermale avant de débiter la cure.

Retour d'expérience d'une **CURE THERMALE**

Atteinte d'une myopathie FSH, Sylvie a effectué une cure thermale en octobre 2021 à Lamalou-les-Bains dans l'Hérault. Ce retour d'expérience vous met en avant tous les bienfaits d'une cure thermale. Sylvie a effectué sa cure selon deux orientations :



neurologique et rhumatologique. Dès son arrivée à Lamalou-les-Bains, elle fut reçue par le médecin du centre thermal qui a déterminé les soins pour toute la durée de sa cure.

Comment se passe une journée de cure thermale à Lamalou-les-Bains ?

Première étape, un bain en baignoire individuelle avec des jets d'eau qui parcourent tout le corps - commençant par les



pieds et remontant jusque dans le haut du dos : dix minutes de bien être dans une eau thermale aux vertus reconnues depuis des centaines d'années ! À l'issue des dix premières minutes, le programme change puisque Sylvie profite d'un massage à base de baume à l'eau thermale accompli par un masseur kinésithérapeute diplômé d'Etat. *«Je me détends, je suis bien. En sortant de là, j'apprécie cette sensation dont je ne me souvenais plus.»* Soins suivants, la piscine de mobilisation sous la direction d'un kinésithérapeute. Sylvie réalise des mouvements de gymnastique rééducative qui permettent une mobilisation des articulations dans l'eau thermale. Dans cette même piscine, 10mn de trombes consistant en un hydromassage des différentes zones du corps allant des pieds à la région cervicale grâce à des jets automatiques. Une sensation de relaxation musculaire se fait alors ressentir.



Enfin, Sylvie se rend vers une douche de pulvérisation des membres inférieurs. *« Une cure thermale n'est pas passive. Votre participation active contribue au succès de la cure.»* Les cures thermales sont avant tout des cures médicales. Il ne s'agit pas de spa mais bien de soins. L'ensemble des soins

L'objectif est de soulager les symptômes

quotidiens procure un bien être qui se traduit pour Sylvie par une amélioration de l'équilibre et une diminution des douleurs. Après une sieste nécessaire et méritée, Sylvie participe à une activité physique, et part en balade à vélo électrique sur la voie verte Passapais. Un havre de paix en pleine verdure. *«Je bouge, je me sens de mieux en mieux ! »*



Au-delà de l'expérience vécue par Sylvie, la cure thermale est-elle justifiée pour la FSHD ?

Face aux maladies, qui peuvent grandement détériorer la qualité de vie des patients, la prise en charge thermale est un gage de soulagement.

Avant tout, la neurologie fait partie des 12 orientations thermales reconnues et prises en charge par l'assurance maladie. La cure thermale « neurologie » est un traitement complémentaire qui convient aux personnes atteintes d'une myopathie FSH. Une cure thermale ne peut pas remplacer ou se substituer à un traitement médicamenteux. La cure thermale n'a pas pour objectif de soigner ou de guérir la pathologie mais bien de soulager les symptômes induits.

Exercices au QUOTIDIEN

Le témoignage de Sylvie (et oui, encore une Sylvie 😊) s'adresse à ceux d'entre nous qui sont en fauteuil ou qui ont du mal à se tenir debout, mais qui veulent faire de l'exercice physique.

Sylvie pratique depuis 2 ans la gym sur chaise dans sa maison de quartier. C'est une activité qui est pratiquée surtout par des personnes retraitées. Elle est particulièrement adaptée au cas de Sylvie. Cela lui permet d'avoir une activité physique et un lien social (ce que ne permet pas la kinésithérapie).



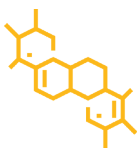
Il existe des séances dans de nombreuses villes de France. Cherchez 'gym sur chaise' ou 'yoga sur chaise' sur le Net. L'atelier proche du domicile de Sylvie est organisé par le club « Cœur et santé ». C'est une fédération qui possède des clubs dans toute la France. Consultez le lien <https://www.fedecardio-lr.com/les-clubs-coeur-et-sante> pour en savoir plus. Il existe aussi des ateliers organisés par l'association www.sielbleu.org. Et si vous voulez avoir une idée des activités pratiquées, vous trouverez aussi beaucoup de vidéos sur Youtube.

Breves SCIENTIFIQUES

Nous ne pouvons pas éditer un nouveau numéro de la lettre 'Entre Nous' sans faire un tour d'horizon des avancées scientifiques majeures concernant la recherche sur notre pathologie, la FSHD. Nous nous enthousiasmons souvent puisque plusieurs pistes de thérapie se profilent, même si l'équipe du Groupe d'Intérêt FSHD vous met en garde car le temps de la science n'est pas celui des patients.

Nouvel oligonucléotide antisens prometteur !

Lors du congrès international de la FSHD Society en juin 2021, nous avons évoqué les recherches d'une équipe italienne travaillant sur l'identification d'un premier inhibiteur endogène de Dux4 : MATR3. Nombre de chercheurs utilisent des oligonucléotides antisens pour inhiber l'expression de DUX4. Et c'est tout le travail d'une équipe britannique qui a cherché à améliorer l'efficacité thérapeutique de ces oligonucléotides antisens en les couplant à un peptide (chaîne courte d'acides aminés) ciblant mieux les cellules musculaires.



Administré pendant un mois par voie systémique à des souris modèles de FSH, cet oligonucléotide antisens optimisé, appelé Vivo-PMO PACS4, a réduit de plus de 50% l'expression de DUX4 ainsi que des gènes activés par la protéine DUX4. Et pour la première fois, les chercheurs britanniques ont montré que cette administration systémique du Vivo-PMO PACS4 a été bénéfique sur un plus grand nombre de muscles, avec une amélioration

significative de l'atrophie, de la force, de la fibrose musculaire ainsi que de l'activité locomotrice des souris. Le prochain congrès FSHD se tiendra les 16 & 17 juin prochains. Nous en saurons davantage sur la recherche de cette équipe britannique. Surveillez les articles sur notre blog <https://fsh.afm-telathon.fr/>. L'équipe reste en alerte pour partager avec vous les avancées scientifiques sur la recherche contre la FSHD.



Lancement de phase 3 de l'essai sur le Losmapimod.

Sur la base des résultats d'une étude de phase 2b sur le losmapimod montrant un bénéfice clinique, Fulcrum s'est engagé auprès des agences de réglementation américaines et européennes, et s'est aligné sur les aspects clés de la conception d'un essai de phase 3. Cet essai débute au 2^{ème} trimestre 2022 dans l'objectif de valider un premier traitement potentiel pour traiter la FSHD. Affaire à suivre...

