

Association Française contre les Myopathies

Lettre du Groupe FSH

n°6 Mars 2015

Pour vous

Pour cette sixième lettre du Groupe d'Intérêt FSH de l'AFM, nous vous proposons tout d'abord un article sur les **cures thermales** puis un petit point sur les **avancées de la recherche** sur la FSH.

Ces points ont été exposés sur le blog, donc pour certain ce sera peut-être une redite, mais nous estimons que de nombreux patients FSH ne « naviguent » pas régulièrement et sont davantage réceptifs à notre lettre « papier ».

Nous vous invitons, pour compléter cette lettre, à télécharger sur le site de l'AFM (et lire...) le document « Avancées de la recherche dans la myopathie FSH » mis à jour à l'occasion des dernières Journées Des Familles (juin 2014).

Pour nous joindre :

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

 La boîte mail : fsh@afm-telethon.fr

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

 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..

2015 : Lille le 26 Septembre et Rouen le 7 novembre.

CURES THERMALES

Il n'existe malheureusement pas de cure thermale spécialement adaptée à notre pathologie : la myopathie FSH. L'établissement qui semble le plus approprié est celui de **Lamalou-les-Bains**, ville de 2500 habitants située dans l'Hérault à 40 km de la mer. Ce centre accueillant toutefois des personnes atteintes de « dystrophies musculaires évolutives », la myopathie FSH peut donc y trouver sa place. Le personnel est formé à la prise en charge du handicap et bien entendu à l'écoute des malades.

Une des cures conventionnées prévues dans cet établissement s'intitule « Neurologie », dont le coût minimum peut être estimé à 555,92€.

Dates d'ouverture : du lundi 16 mars au samedi 19 décembre 2015.

Contre-indications : Les deux principales contre-indications existantes pour toutes les cures thermales sont d'ordre général et s'appliquent à tout le monde, donc à nous aussi :

- hypertension artérielle
- soucis cardiaques

C'est au médecin prescripteur de les signaler, en liaison éventuelle avec celui de l'établissement d'accueil.

Transport et hébergement : Une navette thermale est prévue pour les personnes à mobilité réduite, ainsi qu'une résidence accessible aux curistes en fauteuil.

Durée de la cure : 18 jours, sauf dimanche.

Durée des séances : Jusqu'à 2h30 par jour si deux « orientations » choisies ou 1h30 si une seule.

Soins dispensés : Douches, bains, massages...

Prise en charge : La cure thermale est un acte médical et doit à ce titre être prescrite par le médecin traitant. Le formulaire rempli par le médecin et complété par vos soins est à envoyer à votre Caisse d'Assurance Maladie pour accord.

Remboursement : 100% si Affection Longue Durée (ALD).

Non-remboursement : nourriture, hébergement, ainsi que le « complément tarifaire » demandé en début de cure environ 30€.

Coordonnées du centre :

Adresse : Chaîne Thermale du Soleil - avenue Georges Clémenceau BP 13 - 34240 Lamalou-les-Bains

Adresse-mail : lamaloulesbains@chainethermale.fr

Site Internet : <http://www.chainethermale.fr/stations/lamalou-les-bains.html>

Tél : 0 825 825 007 - Catalogue possible sur commande

En dehors des cures thermales proprement-dites, il existe aussi des centres de rééducation fonctionnels, comme :

Kerpape : <http://www.kerpape.mutualite56.fr/index.htm>

Roscof Perharidy : <http://www.perharidy.fr/>

Pen Bron : <http://www.association-penbron.fr/>

Trestel : <http://www.ch-lannion.fr/spip.php?rubrique291>

Pour finir, il y a également des centres de thalassothérapie classiques, mais l'accessibilité et la nature des soins dispensés restent à vérifier pour chaque établissement au regard de notre pathologie bien spécifique.

* * *

Meeting FSH society - Boston 16/8/2014

La FSH society, équivalent étatsunien de l'AFM mais consacrée à la FSH uniquement, organise tous les ans une réunion de chercheurs pour faire le point sur les avancées de la recherche sur la FSH.



Elle organise en parallèle tous les deux ans une réunion orientée vers les patients FSH pour les informer également des avancées de la recherche et pour qu'ils échangent entre eux (l'équivalent des journées des familles pour la FSH, ou plus modestement des réunions en région du groupe FSH).

Pour la première fois cette année, une équipière de notre groupe d'intérêt FSH, Sylvie G., a participé à cette rencontre, qui avait lieu à Boston les 16 et 17 août 2014.

Cette conférence était très intéressante, tant par la qualité des présentations des chercheurs (en majorité étatsuniens,

avec quelques européens) que par l'intérêt des échanges entre malades.

Les exposés scientifiques portaient sur les avancées de la recherche (modèles animaux, rôle de DUX4, pistes thérapeutiques etc.) mais aussi sur la prise en charge clinique (FSH infantile, chirurgie plastique du visage, importance de l'exercice physique etc.).

Les étatsuniens semblent davantage orientés vers la voie "pharmaceutique" classique que vers la thérapie génique (Par exemple un exposé de M.Kyba sur un criblage à grande vitesse qui identifie des inhibiteurs de la toxicité de DUX4 : 44 000 molécules pharmaceutiques testées sur des cellules FSH aboutissant à une liste de 52 molécules pouvant agir sur DUX4).

Les deux voies sont complémentaires et offrent toutes les deux des pistes vers un traitement de la FSH.

Prévalence de la FSH

Définition : la Prévalence est le nombre de patients rapporté à la population totale. Elle s'exprime en % ou, dans le cas de maladie rares en 1/100 000^e

Une étude néerlandaise publiée en août 2014 réévalue l'incidence et la prévalence de la myopathie FSH dans la population néerlandaise.

Elle conclut que la prévalence de la FSHD a été sous-estimée et que de nombreux patients sont encore non-diagnostiqués.

Jusqu'alors, la prévalence de la FSH était donnée pour :

- 5 à 7 / 100 000 (document AFM)
- ou 1 à 9 / 100 000 (Orphanet)
- ou 4 à 10 / 100 000 (ministère de la santé américain)

Cette nouvelle étude avance le chiffre de **12 / 100 000** aux Pays-Bas (et donc probablement aussi en France).

Cela placerait la FSH à fréquence égale ou supérieure à la myotonie de Steinert (1/8000 soit 12.5/100 000, d'après l'AFM et 1 à 5/10 000 soit 10 à 50/100 000 d'après Orphanet) et la myasthénie (5/100 000 d'après l'AFM) qui sont les myopathies les plus fréquentes.

Et **qui dit maladie plus fréquente dit augmentation de l'intérêt de la recherche médicale et pharmaceutique !** Donc plutôt une bonne nouvelle.

Le résumé de l'article en français est consultable sur le site de l'AFM ou en anglais sur PubMed.

Antioxydants

L'article sur l'essai antioxydants de Montpellier est enfin paru ! Il était très attendu par certains d'entre vous.

Vous pouvez consulter l'article sur ce sujet sur le site de l'AFM et la traduction du résumé de l'article sur le blog.

Le résultat de cet essai semble encourageant, mais il faut garder en tête qu'une supplémentation n'est pas un traitement curatif, mais seulement une façon de peut-être retarder l'évolution de la maladie en attendant un réel traitement.

Et une supplémentation en antioxydants (en particulier le sélénium et le zinc) n'est pas anodine, et **nous vous conseillons vivement de ne pas essayer cette supplémentation seul mais de vous faire conseiller par un médecin.**



FSH et problèmes cardiaques



Un article italien de 2006 (Occurrence de l'arythmie dans la FSHD) a montré que des altérations arythmiques semblent détectées plus fréquemment qu'attendu chez les patients FSH.

Un article italien publié en 2010 (La Variabilité de Fréquence Cardiaque dans la dystrophie FSH) a montré que la FSHD est associée à une légère augmentation des signaux du Système Nerveux Sympathique [NDR Le système sympathique est responsable de l'augmentation de la fréquence cardiaque] et à une diminution des signaux du Système Nerveux Parasymphatique [NDR Le système parasymphatique est responsable du ralentissement de la fréquence cardiaque].

Ces modifications apparaissent plus nettement avec la progression de la maladie et pourraient augmenter les risques d'arythmie et d'autres événements cardiovasculaires.

Par ailleurs, un article publié en mars 2014 montrait la grande fréquence de petits troubles de la conduction cardiaque, qui restent éminemment stables dans le temps. Compte tenu de l'absence d'aggravation de ces troubles de conduction cardiaque sans manifestation, ni pronostic défavorable, les auteurs concluent à l'absence de nécessité d'un suivi cardiologique particulier dans la FSH.

Tout cela peut paraître un peu contradictoire... mais je conclurai en disant : il faut surveiller les paramètres cardiaques sans pour autant trop s'inquiéter. En l'absence de symptômes ou de troubles, ma neurologue du centre de référence préconise une visite chez le cardiologue tous les 5 ans.

Divers

Un article publié en février 2015 par une équipe internationale (Brésil, université d'Aix-Marseille, institut de myologie, et en particulier Julie Dumonceaux que nous connaissons bien) s'intéresse à l'expression des **microARN dans les tissus foetaux** et à leur possible utilisation comme biomarqueurs de la FSH. Ces microARN pourraient aussi contribuer à expliquer le mécanisme du déclenchement de la maladie.



Un article a été publié, toujours en février 2015, par l'université d'Aix-Marseille sur l'intérêt de **l'assistance prioceptive vibratoire** dans la prise en charge kinésithérapique des patients FSH. Il s'agit de vibrations mécaniques appliquées au niveau des tendons musculaires ; elles provoquent un message nerveux simulant le mouvement. Cette méthode appliquée au biceps, triceps et pectoraux améliore l'amplitude de flexion de l'épaule et la VPA (Vibratory Prioceptive Assistance en anglais) peut être utilisée pour compenser les méfaits de l'inactivité musculaire.

👁 Question de regard.

« Le grand secret de la vie est de se proposer un digne but et de ne le perdre jamais de vue »
Christine de Suède

« La sagesse, c'est d'avoir des rêves suffisamment grands pour ne pas les perdre de vue lorsqu'on les poursuit » Oscar Wilde