

Le centre de référence maladie rare atrophie multisystematisée (AMS)



Livret d'information

Vous avez été adressé(e) au centre de référence maladie rare atrophie multisystematisée (AMS) du CHU de Bordeaux par votre médecin généraliste ou par votre neurologue d'avoir un second avis et/ou pour y être suivi.

L'équipe du centre de référence a élaboré ce livret à votre intention dans le but de servir de base à vos interrogations et à celles de vos proches.

Qu'est-ce que l'atrophie multisystematisée ?

L'atrophie multisystematisée (AMS) est une maladie neurologique évolutive rare (2 à 5 AMS pour 100 000 habitants), due à une perte de neurones (atrophie) dans plusieurs régions du cerveau (soit plusieurs systèmes = multisystematisée).

Elle peut provoquer des troubles différents d'une personne à l'autre en fonction de la combinaison variable des zones atteintes. Cependant on reconnaît deux grandes formes :

- l'une parkinsonienne : AMS P (c'est pourquoi votre médecin vous a peut-être parlé de « syndrome parkinsonien atypique »),
- l'autre cérébelleuse : AMS C (troubles de l'équilibre).

C'est une maladie de l'adulte, survenant le plus souvent entre 50 et 70 ans. Elle n'est pas contagieuse et il n'y a pas de forme héréditaire prouvée à ce jour.

Elle se caractérise par la combinaison, de sévérité variable, de symptômes parkinsoniens, cérébelleux, de dysautonomie et de signes associés (cf. tableau ci-dessous).

L'apparition progressive des symptômes, leur évolution et leur variabilité dans le temps rendent le diagnostic initial difficile et peuvent le retarder.

Évolution

La combinaison des troubles et leur progression provoquent un handicap qui peut affecter la mobilité, la communication, l'alimentation... contraignant la personne et son entourage à adapter leur environnement et leurs habitudes de vie.

Traitement

Comme dans la plupart des maladies neuro-dégénératives, il n'existe pas de traitement pouvant guérir l'AMS. Cependant, il existe des médicaments et des techniques permettant de soulager les troubles moteurs, les symptômes de dysautonomie, les troubles urinaires...

Nous vous accompagnerons, en lien avec les professionnels de santé de proximité (médecin généraliste, kinésithérapeute, orthophoniste, infirmier...) pour atténuer les conséquences de la maladie dans votre vie et optimiser votre confort.

Symptômes parkinsoniens	<ul style="list-style-type: none">■ Lenteur et réduction de l'amplitude des mouvements■ Raideur des muscles■ Tremblements■ Troubles de la marche■ Troubles de la parole
Symptômes cérébelleux	<ul style="list-style-type: none">■ Incoordination de la marche et des mouvements■ Troubles de l'équilibre■ Troubles de la parole
Symptômes de dysautonomie	<ul style="list-style-type: none">■ Malaises par hypotension orthostatique (baisse de la tension artérielle lors de changements de position)■ Troubles de la régulation de la température et de la sudation
Symptômes associés	<ul style="list-style-type: none">■ Troubles de la déglutition■ Sommeil agité, ronflements■ Difficultés respiratoires■ Fatigue

Le centre de référence maladie rare atrophie multisystematisée (AMS)

Le centre de référence maladie rare AMS a été labellisé en 2006 et re-labellisé en 2017 dans le cadre du « Plan National maladies rares ». Il est réparti **sur deux sites** : CHU de Bordeaux et CHU de Toulouse.

Missions (circulaire DHOS/DGS n°2004-245 du 27 mai 2004)

- Assurer au malade et à ses proches une prise en charge globale et cohérente.
- Améliorer la prise en charge de proximité en lien avec les établissements et les professionnels de santé.
- Participer à l'amélioration des connaissances et des pratiques professionnelles dans le domaine de l'AMS.
- Développer des outils de coordination entre les différentes structures et acteurs prenant en charge l'AMS.
- Apporter aux autorités administratives les connaissances essentielles pour évaluer et piloter la politique sanitaire dans le domaine de l'AMS et être l'interlocuteur des associations de patients (association ARAMISE) pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.
- Effectuer la surveillance épidémiologique.

Les équipes de Bordeaux et Toulouse sont **en étroite collaboration et se réunissent régulièrement** pour coordonner leur(s) action(s).

Place du centre dans votre prise en charge

Le centre de référence travaille en collaboration avec vos soignants de proximité, il ne se substitue pas à eux. Votre médecin généraliste reste votre interlocuteur référent.

CHU de Bordeaux

Pôle neurosciences cliniques Service de neurologie

Groupe hospitalier Pellegrin
Tripode, 10^e étage aile 3
Place Amélie Raba-Léon
33076 Bordeaux cedex
Tél. 05 57 82 14 20
Fax 05 57 82 14 21

CHU de Toulouse

Service de Neurologie

Hopital Pierre-Paul Riquet
Hall B (rouge), 3^e étage
Place du Dr Baylac
31049 Toulouse cedex 9
Tél. 05 61 77 22 71
Fax 05 61 77 69 01

Le site internet spécifique aux centres de références associés
est hébergé par le site du **CHU de Toulouse**

www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-de-l-atrophie-multisystematisee-

L'équipe du chu de Bordeaux ?

■ Médecin neurologue coordinateur

Pr Wassilios MEISSNER

Il coordonne l'activité du centre de Bordeaux.

■ Médecin neurologue référent

Dr Alexandra FOUBERT-SAMIER

Il assure

- les consultations externes et intra-hospitalières et veille à la qualité des soins ;
- le lien entre les divers médecins intervenant dans votre prise en charge ;
- l'organisation de la recherche clinique.

■ Infirmière coordinatrice

Aude PANCHOUT : 05 57 82 14 20

aude.panchout@chu-bordeaux.fr

Elle coordonne vos rendez-vous au centre, ainsi que les examens ou hospitalisations prescrits par le médecin du centre lors des consultations.

Elle réceptionne vos appels téléphoniques.

Son rôle est aussi d'évaluer vos besoins, vous donner des conseils infirmiers, vous soutenir ainsi que vos proches.

Elle fait le lien entre vos soignants de proximité (médecin, infirmiers, centres de soins, maison de retraite...) et le centre, dans la limite de ses compétences.

■ Ergothérapeute

Fanny VIOLLET : 05 57 82 14 22

fanny.viollet@chu-bordeaux.fr

Son rôle est :

- d'évaluer vos difficultés au quotidien,
- de proposer des solutions pour maintenir votre indépendance,
- de vous conseiller sur le matériel adapté, les aménagements de votre domicile, les aides sociales...

Elle fait le lien avec vos intervenants paramédicaux (kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, partenaires sociaux...)

■ Assistante sociale

Bertrane DONNADIEU : 05 57 82 19 57

bertrane.donnadieu@chu-bordeaux.fr

Son rôle est d'effectuer une évaluation sociale globale de la situation du patient (sur un plan familial, social, économique et professionnel) en fonction de l'évolution de la maladie.

Elle accompagne ainsi le patient et/ou sa famille dans différents domaines au vu des besoins émergents :

- aide à la constitution de dossiers administratifs,
- adaptation du domicile avec la mise en place d'aide humaine,
- information, conseil et d'orientation du patient vers les partenaires extérieurs adaptés.

Elle met en lien les différents partenaires sociaux et médicaux-sociaux et coordonne leurs interventions afin de mettre en place le projet le plus adapté possible à la situation globale du patient.

Tous les membres de l'équipe sont présents à la consultation pluridisciplinaire lors de votre première visite au centre. Vous pouvez les rencontrer individuellement lors de vos venues en consultation au centre AMS.

Nous contacter

Tél. 05 57 82 14 20



En dehors des heures d'ouverture ou pendant les consultations, ce numéro est relié à une **boîte vocale sur laquelle vous pouvez laisser un message.**

Vous pouvez également **envoyer un courrier électronique** à l'infirmière coordinatrice, à l'ergothérapeute ou à l'assistante sociale.



Votre prise en charge au centre

Première consultation

Elle a lieu **en présence de tous les membres de l'équipe** (médecin, infirmière, ergothérapeute et assistante sociale) pour recueillir les informations qui vont aider à l'orientation de votre prise en charge.

Hospitalisation pour examens complémentaires

Cette **consultation initiale** peut être **complétée par une courte hospitalisation en vue d'affiner le diagnostic par des examens complémentaires.** Celle-ci a lieu dans un délai d'un à deux mois suivant la consultation. Cette hospitalisation est organisée dans le service de neurologie (groupe hospitalier Pellegrin, Tripode, 10 étage aile 1 - Tél. 05 57 82 13 90).

À l'issue de cette hospitalisation, un **rendez-vous de consultation de synthèse** au centre de référence AMS vous sera proposé (consultation de synthèse/diagnostic).

Certains examens peuvent aussi être effectués en externe, c'est-à-dire sans hospitalisation, au CHU ou à proximité de votre domicile.

Consultation de synthèse/ diagnostic

Cette consultation se déroule généralement **en deux temps** :

- un premier temps **médical**, en présence de toute l'équipe du centre ;
- un deuxième temps, si vous le souhaitez, avec **l'infirmière et/ou l'ergothérapeute**, durant lequel vous pouvez compléter votre information et faire le point sur la prise en charge envisagée.

À l'occasion de cette consultation, nous vous conseillons de vous faire accompagner d'une personne de votre choix ; ce qui vous permettra de partager ensemble les informations reçues.

Consultations de suivi

Si vous êtes déjà suivi par un autre neurologue, le médecin référent du centre conviendra avec lui du mode et du rythme de suivi optimal.

Si vous n'êtes pas suivi par un neurologue, le médecin référent du centre définira avec vous le rythme du suivi. Lors de ces consultations, vous rencontrerez successivement les différents membres de l'équipe en fonction de vos besoins. Prévoyez donc un temps de consultation d'1h30.

Courriers de consultations

À l'issue des consultations, **un courrier est envoyé aux médecins qui vous soignent** (médecin généraliste, médecin neurologue et autres spécialistes le cas échéant).

Avec votre autorisation, nous adressons également une copie du **courrier aux paramédicaux** (kinésithérapeute, orthophoniste, infirmiers) afin qu'ils adaptent au mieux votre prise en charge.

En dehors des consultations

Les prescriptions effectuées lors des consultations **peuvent être renouvelées par votre médecin généraliste** (sauf prescriptions médicamenteuses particulières qui vous seront indiquées).

Si vous avez besoin **d'un avis médical, contactez en premier lieu votre généraliste.**

Avec votre accord, l'infirmière coordinatrice, l'assistante sociale et l'ergothérapeute du centre prennent des **contacts téléphoniques avec vos soignants de proximité.** Vous pouvez également proposer à vos professionnels de santé de nous joindre pour obtenir des conseils sur votre prise en charge.



Votre prise en charge

■ Paramédicale à domicile

Le centre de référence AMS participe à la coordination de vos soins en lien avec votre médecin traitant et les paramédicaux de proximité.

■ Kinésithérapie

La kinésithérapie est essentielle à votre mieux être ; elle est poursuivie tout au long de la maladie. La prescription peut être faite à l'occasion d'une consultation. Votre médecin généraliste en assure le renouvellement.

■ Orthophonie

Elle est également importante pour la plupart des patients. L'orthophoniste vous aidera dans le domaine de la communication mais aussi dans celui de la déglutition.

■ Soins infirmiers

Vous pouvez avoir besoin de soins d'hygiène et de soins infirmiers, ponctuellement (exemple : aide à la douche 2 fois par semaine) ou de façon quotidienne, voire pluriquotidienne. Dans ce cas, votre médecin généraliste en fera la prescription et vous conseillera un centre de soins (SSIAD ou cabinet infirmier libéral). Les soins infirmiers sont remboursés par la sécurité sociale.

■ Séjours de rééducation

Certains patients bénéficient de séjours de rééducation dans des centres spécialisés. L'indication est en général proposée par le médecin du centre, en relation avec un spécialiste de médecine physique et de réadaptation qui établira un projet spécifique à ce séjour.

■ L'ergothérapie

L'ergothérapeute est un professionnel paramédical qui est chargé d'améliorer votre indépendance dans la réalisation de vos activités quotidiennes. Au cours de l'évolution de la maladie, l'intervention d'un ergothérapeute peut être bénéfique pour rechercher des solutions adaptées à vos difficultés (rééducation, aides techniques, aménagement de votre logement).

Cf. présentation de l'ergothérapie sur <http://asso.orpha.net/ARAMISE/cgi-bin/index.php>

■ Sociale

Concernant votre prise en charge sociale, nous avons élaboré un livret « dispositifs permettant de compenser la perte d'autonomie et d'indépendance » que nous pourrions vous remettre sur simple demande.



Votre entourage

Il est important que votre entourage participe aux différents aspects de votre prise en charge, notamment lors des consultations, car ils peuvent nous aider à cerner vos besoins, recevoir des explications et des conseils pour faciliter la vie quotidienne et/ou exprimer leurs difficultés.

Nous vous encourageons, ainsi que votre entourage, à **consulter « le guide aux aidants »** sur le site de l'association ARAMISE (www.ams-aramise.fr) ainsi que le livret « différentes rémunérations de l'aidant familial » réalisé et mis à votre disposition au centre AMS.



L'AMS et l'assurance maladie

Afektion Longue Durée (ALD)

L'AMS est une maladie qui relève de l'ALD 16.

Votre médecin traitant en fait la demande auprès de l'organisme dont vous relevez, permettant ainsi la prise en charge à 100% de l'ensemble des soins et des traitements de la maladie.

Remboursement des transports

Le « centre de référence - maladies rares - AMS » est un centre national. Vos déplacements pour vous y rendre sont remboursés par la sécurité sociale. Toutefois, le centre étant réparti sur Bordeaux et Toulouse, vous devez, pour être remboursé, vous rendre dans le centre le plus proche de votre domicile :

«... Par décret du 30 décembre 2004, la règle de ne rembourser les frais de transport pour une hospitalisation vers le centre hospitalier le plus proche du domicile a été levée. Si, pour une maladie rare, il n'existe qu'un seul centre en France, la prise en charge des transports vers ce centre de référence pour une hospitalisation ou une consultation doit être acceptée par l'assurance maladie. S'il existe plusieurs centres de référence pour une même maladie rare, la règle du centre de référence le plus proche du domicile s'applique, sauf exception médicalement justifiée...»

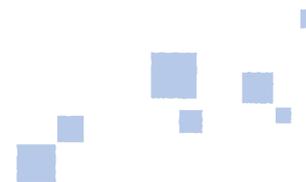
Deux cas sont à distinguer : l'assuré est atteint d'une maladie rare et relève du dispositif prévu à l'article L. 324-1 du code de la sécurité sociale (soins continus d'une durée prévisible supérieure à 6 mois) le plus souvent avec exonération du ticket modérateur au titre du 3° ou du 4° alinéa de l'article L. 322-3. En conséquence, les transports pour soins en rapport avec la maladie rare sont pris en charge conformément aux dispositions décrites ci-dessus... »

La recherche

Pour progresser dans la connaissance de cette maladie rare, le centre de référence participe à divers projets de recherche.

Il se peut que le médecin vous propose d'y participer.

Dans ce cas, il vous sollicitera et vous communiquera les documents vous permettant de prendre votre décision de participer, ou non, de façon éclairée.



Pour plus d'informations

Les associations

- ARAMISE (Association pour la Recherche sur l'Atrophie Multisystématisée Information - Soutien - Europe)
Association de patients atteints d'atrophie multisystématisée
www.ams-aramise.fr
- Orpha.net : serveur d'informations sur les maladies rares
<http://www.orpha.net>
- Alliance maladies rares : association de patients
« La mission de l'Alliance Maladies Rares est de susciter, de développer, sur les questions communes aux maladies rares et aux handicaps rares, d'origine génétique ou non, toutes actions de recherche, d'entraide, d'information, de formation et de revendication... »
<http://www.alliance-maladies-rares.org>

Sites internet

- CHU de Bordeaux
[https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Maladies-rares/Centre-de-référence-de-l-Atrophie-multisystématisée-\(AMS\)/](https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Maladies-rares/Centre-de-référence-de-l-Atrophie-multisystématisée-(AMS)/)
- Groupe d'étude européen sur l'AMS
www.emsa-sg.org
- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) AMS
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2015-11/pnds_-_atrophie_mutisystematisee.pdf
- Brain Team, flière nationale de santé desmaladies rares du système nerveux central
www.brain-team.fr



Groupe hospitalier Pellegrin - Tripode
Centre de référence maladie rare atrophie multisystématisée
Place Amélie Raba-Léon 33076 Bordeaux cedex
Tél. 05 57 82 14 20 - Fax 05 57 82 14 21

www.chu-bordeaux.fr