ARAMISE

Association pour la Recherche sur l'Atrophie Multisystématisée Information - Soutien en Europe

http://www.ams-aramise.fr

La Lettre de décembre 2018

- p 1 : **Editorial,**
- p 2-8 : **Centre de référence maladie rare, Centres de compétences : Comment fonctionne le réseau AMS?**
- p 9-11 : **Paroles de malades et d'aidants,**
- p 11-13 : **Pour se rendre au Centre de référence, comment fait-on ?**

EDITO

Cet automne a été fertile en événements qui nous concernent.
Nous avons été stupéfaits de l'ampleur prise par la rupture de stocks de médicaments en France. Des malades atteints de l'AMS ont pu être touchés par la rupture brève du Gutron puis par celle, plus longue, du Sinemet.
Nous nous sommes rapprochés de l'association France Parkinson pour des démarches et actions communes.
Avec plus de 35 000 signatures la pétition commune a eu de l'écho jusqu'au Défenseur des droits.
Les malades atteints par l'AMS et leurs aidants ont besoin de contacts et d'échanges. Le succès de la rencontre que nous avons organisée à Paris le 11 novembre l'a confirmé. Entre les informations livrées par notre ami Pierre et les groupes de parole, patients et aidants, nous avons vécu un partage fraternel et chaleureux. Les adhérents peuvent consulter les documents sur notre site.
La prochaine rencontre se tiendra le samedi 6 avril après-midi à Paris. Un groupe d'aidants est en train de s'organiser pour se rencontrer régulièrement. Notre site vous tiendra informés.
Je vous invite à participer à l'Assemblée générale d'ARAMISE les samedi 30 et dimanche 31 mars 2019, à Lyon. Au programme, entre autres, des informations sur les avancées de la recherche, et particulièrement sur le projet **ARTEMIS** que finance notre association.
Sans oublier les temps précieux d'échanges entre malades et entre aidants. Réservez ces dates !
L'année 2019 approche. Notre association poursuivra ses efforts pour que les recommandations du 3e Plan Maladies Rares se traduisent concrètement en avancées pour les malades et les familles. C'est dans ce sens que nous intervenons au sein de notre filière Brain Team, dont les missions ont été accrues, et auprès de tous nos partenaires.
À vous patients, qui supportez la maladie, je souhaite une trêve de fin d'année, et à vous aidants, je souhaite un répit, afin qu'ensemble vous viviez pleinement ces fêtes avec vos familles.
A vous tous, que 2019 apporte de bonnes nouvelles sur la recherche et des moments heureux.

Hélène Masure, Présidente d'ARAMISE

Centre de référence maladie rare, Centres de compétences
Comment fonctionne le réseau AMS ?

En 2005, le premier Plan National Maladies Rares prenait enfin en compte de façon spécifique ces pathologies nombreuses qui touchent chacune un nombre relativement restreint de personnes : 7000 maladies rares sont connues et 5 nouvelles pathologies décrites chaque semaine dans le monde. Entre 2005 et 2008, 131 Centres de référence maladie rares, correspondant chacun à une pathologie ou groupe de pathologies, ont été créés. Parmi ceux-ci, en 2007, le Centre de Référence Maladie Rare de l'atrophie multi-systématisée.
L'association ARAMISE, interlocutrice du Centre de référence AMS, a fait le point avec les responsables et principaux acteurs de ce Centre : à Toulouse, le Pr Olivier Rascol et le Pr Anne Pavy-Le Traon, à Bordeaux, le Pr Wassilios Meissner et le Dr Alexandra Foubert-Samier.

Le Centre de référence de l'AMS, c'est à la fois Toulouse et Bordeaux. Pourquoi ?

OR/ Cette association résulte du constat que nous avions une grande similitude et une grande complémentarité dans notre activité et dans notre expertise sur cette maladie sur laquelle le Pr François Tison, auquel le Pr Wassilios Meissner a désormais succédé à Bordeaux, et moi-même avions travaillé ensemble pendant de nombreuses années.

Pr Olivier Rascol

A Bordeaux, il existe une expertise particulière en matière de modèles animaux, de biomarqueurs, d'épidémiologie, et à Toulouse en matière de d'essais cliniques, d'imagerie et d'évaluation du système nerveux autonome. Et tous ces aspects sont d'égale importance pour essayer de comprendre la maladie.
Nous étions organisés sur le même modèle quant à la prise en charge médicale des malades, et nous recevions un nombre de patients à peu près équivalent. Dans ces conditions, quand le premier Plan National Maladies Rares a lancé en 2005 la création des Centres de référence, nous avons considéré qu'au lieu d'être candidats l'un contre l'autre, il valait mieux faire un dossier commun. L'expérience nous a donné raison puisque nous avons été sélectionnés et que voici maintenant plus de 10 ans que nous œuvrons harmonieusement ensemble. Cette collaboration permet de potentialiser nos actions en matière d'amélioration des soins apportés aux patients, de formation et d'information sur la maladie, de progrès en matière de recherche fondamentale clinique et de visibilité au plan national et international !

En 2017, les Centres de référence Maladies Rares ont été re-labellisés par le ministère de la Santé. Quel bilan avez-vous présenté ?

OR/ En 10 ans, nous avons amélioré la prise en charge des patients, grâce aux ressources que nous avons reçues du Plan Maladies Rares. Nous avons pu constituer et structurer des équipes dédiées qui, auparavant n'existaient pas, consacrer à l'AMS du « temps-médecin », du « temps-infirmier », du

« temps-kinésithérapeute » et du « temps-ergothérapeute ». Nous avons organisé une approche multidisciplinaire, en complémentarité entre Bordeaux et Toulouse. Parallèlement, nous avons pu devenir plus visibles. Un plus grand nombre de malades nous ont sollicités, que ce soit au niveau national ou international. Quand on a commencé en 2007, nous avions une cinquantaine de patients dans la filière, aujourd'hui nous en sommes à près de 200 sur chaque site.
La prise en charge multidisciplinaire s'est structurée sous l'impulsion du Pr Meissner et nous avons élaboré le Programme National de Diagnostic et de Soins (PNDS) de l'AMS qui regroupe un ensemble de recommandations à l'usage des médecins et des soignants.
Nous avons pu mettre en commun notre expertise pour faire de la recherche et augmenter les candidatures à des appels d'offre, mais aussi notre capacité à recruter des patients pour les faire participer à des projets de recherche à des fins thérapeutiques.

Comment sont organisées les équipes sur chacun des deux sites ?

A F-S/ A Bordeaux l'équipe est organisée autour d'une infirmière coordinatrice à temps plein, Mme Panchout, qui organise la continuité des soins, une ergothérapeute, une assistante sociale, moi-même en tant que médecin neurologue référent et le Pr Meissner en tant que coordinateur. Les consultations ont donc lieu avec ces professionnels, ce qui permet d'explorer les différentes problématiques de nos patients.
A P-LT/ A Toulouse, l'organisation est quasi-identique. Il y a une infirmière coordinatrice à temps plein, Mme Lacan, une ergothérapeute et une kinésithérapeute à temps partiel, et moi-même qui suis médecin-référent pour le centre coordonné par le Pr Rascol. Et là aussi nous organisons pour les patients des consultations multidisciplinaires dans le cadre d'hôpitaux de jour ou d'hospitalisations traditionnelles.

Il n'y a pas d'orthophoniste dans ces équipes ?

OR/ Non hélas ! Il faudrait qu'on augmente nos budgets !

Pr Anne Pavy-Le Traon

A P-LT/ Malheureusement, nous ne disposons pas d'orthophoniste au sein du Centre de référence. Mais nous travaillons avec une équipe d'ORL spécialisée, à laquelle nous pouvons adresser les patients qui rencontrent un médecin ORL, une orthophoniste, une ergothérapeute pour un bilan et des recommandations dans la prise en charge des troubles de la voix et de la déglutition liés à l'AMS.
OR/ Il faut signaler que nous sommes proches pour ces aspects du Centre Expert Parkinson qui forme des orthophonistes à la prise en charge des personnes souffrant de syndromes parkinsoniens. Quand se présentent des besoins spécifiques dans ce domaine, nous pouvons donc faire appel à des collègues compétents. Mais nous n'avons pas pu afficher cette expertise importante dans le cadre du Centre de référence proprement dit, parce que les budgets qui nous sont alloués nous amènent à faire des choix.
WM/ Nous sommes à Bordeaux dans la même configuration, avec une organisation locale au sein du CHU et avec les centres de rééducation de notre région, pour donner des conseils ou organiser des prises en charge de nos patients. C'est vraiment une organisation qui s'est faite au fil des années et qui permet de cibler la prise en charge des différents symptômes des patients AMS.

OR/ Il ne faudrait pas donner l'impression, parce qu'il n'y a pas d'orthophoniste « affiché », qu'il n'existe pas de moyens pour prendre en charge le problème de la dysarthrie. Bien entendu, on peut toujours faire mieux, mais, encore une fois, nous nous efforçons d'apporter l'expertise nécessaire en fonction des besoins des différents patients.
Je voudrais souligner une autre réalisation du Centre de référence, sur les deux sites : le développement de collaborations spécifiques sur des problèmes posés par la maladie dépassant le cadre de la simple neurologie. Nous faisons alors appel aux compétences d'autres disciplines médicales, en particulier les urologues, les cardiologues, les pneumologues, les psychiatres, les rééducateurs et les spécialistes du sommeil. Nous sommes en train d'essayer de formaliser ces collaborations pour afficher officiellement cette prise en charge en partenariat de la grande diversité des symptômes des malades.

Il y a quelques années, il y a eu, à Bordeaux, une psychologue qui tenait des permanences téléphoniques

WM/ Exact ! C'était en 2009/2010 grâce à une collaboration avec l'antenne régionale d'ARAMISE en Aquitaine qui avait financé une psychologue pendant deux ans. Elle intervenait lors des consultations au centre pour les patients qui le souhaitaient et donnait des conseils à des patients qui étaient loin.

Est-ce que cet accompagnement psychologique fait partie des perspectives possibles ? Vous allez répondre qu'il faut plus d'argent …

OR/ Bien sûr ! Mais ces aspects dépendent des financements disponibles et de leurs limites. A l'heure actuelle, le montant de l'enveloppe allouée nous a permis de faire de grands progrès en 10 ans, mais nous oblige aussi à faire des choix.

Comment se passe l'accès des personnes malades au centre de référence ? Est-ce que cela part d'une initiative personnelle, est-ce un médecin qui adresse ?

WM / Cela peut venir d'un patient qui souhaite une confirmation du diagnostic par un centre expert. Dans ce cas, le médecin généraliste peut nous adresser la demande pour une consultation avec le dossier. Il arrive aussi très régulièrement que nous soyons contactés par des neurologues qui souhaitent qu'on reçoive en consultation un patient pour faire le point, à la fois sur le diagnostic mais aussi sur les perspectives scientifiques.
OR / Ce qu'il faut souligner aussi c'est que nous avons un système de soins qui, normalement, s'appuie sur un médecin référent, que ce soit le médecin généraliste ou le neurologue pour une maladie compliquée comme l'AMS. Bien entendu, nous pouvons répondre aux questions d'un patient qui, de son propre chef, demande un avis. Mais il s'avère plus efficace de s'appuyer sur un médecin traitant ou un neurologue de proximité, ne serait-ce que pour reconstituer l'intégralité du dossier et avoir accès aux informations que nous pourrons analyser pour préparer la consultation.

Pr Wassilios Meissner

Nous sommes aussi disponibles pour donner un 2ième avis, confirmer un diagnostic souvent complexe et accompagner son annonce qui s'avère souvent difficile et traumatisante pour le malade et son entourage.

On comprend qu'on peut s'adresser directement à vous, mais que dans ce cas-là, ça se prépare. Peut-on s'adresser indifféremment à Toulouse ou à Bordeaux ?

OR/ Les rendez-vous se prennent ou à Bordeaux, ou à Toulouse, et on ne s'est jamais posé la question de savoir s'il fallait orienter les gens d'un côté ou de l'autre ! C'est en général la proximité géographique qui détermine l'orientation des patients….

Est-ce qu'il y a un parcours standardisé, 1, 2 ou 3 rendez-vous, avec pour chaque personne le même type d'examen ? Comment ça se passe ?

A P-LT / Le parcours n'est pas complétement standardisé. Il dépend des données cliniques et du bilan dont les patients ont bénéficié avant de venir au Centre de référence. Il peut s'agir en premier lieu d'une consultation. Il est parfois nécessaire d'hospitaliser les patients pour une courte durée, si des examens complémentaires sont nécessaires et qu'ils viennent de loin.
Dans ce cas-là, la venue des patients se prépare. On leur demande de nous préciser le bilan dont ils ont bénéficié auparavant pour compléter au mieux les examens et pour optimiser le séjour à l'hôpital. Nous essayons de regrouper les examens sur quelques jours, moins d'une semaine en général.
Lors de ces venues, le patient bénéficie toujours des avis multidisciplinaires de l'équipe du centre : infirmière, kinésithérapeute et ergothérapeute. A la suite de ce premier contact, les suivis sont individualisés, en fonction des demandes et des besoins du patient. Cela dépend de la prise en charge dont le patient bénéficie près de chez lui. Parfois, après une première consultation, d'autres examens sont nécessaires à visée diagnostique ou dans le cadre de la prise en charge, des troubles urinaires par exemple.
Ensuite pour le suivi, si le patient bénéficie d'une prise en charge locale - ce qui est le cas pour une grande partie des gens qui viennent de loin -, on ne le revoit pas forcément. Nous laissons au patient la possibilité d'un suivi en général annuel au Centre de référence s'il le souhaite. Si les patients vivent dans la région, nous essayons de les voir 2 fois par an, en alternance avec le neurologue traitant

Dr Alexandra Foubert-Samier

Les patients repartent avec des prescriptions en termes de médicaments, de soins paramédicaux. Ont-ils aussi des adresses, des conseils, quant au choix des professionnels qui peuvent les accompagner ?

A F-S / Nous sommes dans l'incapacité d'avoir un référentiel de professionnels sur l'ensemble du territoire… Autour de Bordeaux et plus largement en Aquitaine, nous avons tissé au fil des années des contacts spécifiques avec des neurologues, des médecins rééducateurs ou des urologues qui connaissent la pathologie, ce qui permet une prise en charge optimisée de nos patients. Mais hors région, cette connaissance, nous ne l'avons

pas. C'est pourquoi nous nous appuyons sur les Centres de compétences qui connaissent leurs référents locaux.
Concernant les professionnels libéraux comme les kinésithérapeutes et orthophonistes, ceux-ci ont reçu dans leur formation les connaissances pour appliquer les bonnes prises en charge rééducatives. Il faut juste leur expliquer que c'est telle prise en charge rééducative qui s'applique dans le cadre de l'AMS. C'est pour cette raison que le Centre de référence a rédigé, à destination des kinésithérapeutes et des orthophonistes, des fiches de conseils qui sont d'ailleurs envoyées personnellement aux kinésithérapeutes et orthophonistes qui prennent déjà en charge nos patients.
OR / Il est illusoire de penser qu'on puisse avoir une connaissance précise et détaillée à l'échelon national, dans toutes les régions, de toutes les personnes et de toutes les structures ayant développé une expertise dans tel ou tel domaine pouvant être utile aux patients. Nous nous y efforçons de notre mieux, mais la tâche est immense. Quand on ré-adresse les malades dans leur région ou leur pays d'origine, notre rôle consiste donc aussi à les orienter et les recommander aux équipes spécialistes de cette pathologie dans leur région. Ce sont ensuite ces équipes, avec leurs ressources, dans leur environnement propre qui gèrent la prise en charge quotidienne.

Comment s'organise la collaboration du Centre de référence avec les Centres de compétences ?

WM/ Il existe aujourd'hui un réseau de 16 Centres de compétences AMS. Nous organisons avec ces Centres une réunion annuelle au cours de laquelle nous faisons le point sur la prise en charge et les protocoles de recherche. Nous avons su structurer ce réseau malgré l'absence de financement spécifique pour les Centres de compétences.
C'est via le financement d'études de recherche - par exemple, l'essai thérapeutique en France sur la Fluoxétine, piloté par le Pr Rascol, que nous avons obtenu quelques moyens pour ces centres de compétences. C'est le cas aussi de l'étude sur la Droxidopa (L-threo DOPS) qui se poursuit dans les différents centres français du réseau AMS jusqu'en 2019. Une autre étude, AFF009, portant sur une immunothérapie dirigée contre l'alpha-synucléine, (AFFITOPE) a permis aux patients suivis dans les Centres de compétences d'être inclus dans ce protocole.
En dehors de la recherche, cette structuration se traduit par des contacts réguliers avec les médecins des Centres de compétence pour discuter de leurs dossiers compliqués. Bien entendu on pourrait aller plus loin, mais malheureusement, avec les moyens existants, ce n'est pas si simple.

Le dispositif « Centre de compétences » tel qu'il est sur le papier n'est pas toujours en rapport avec la réalité. Nous avons des échos de malades très déçus de l'accueil reçu au Centre de compétences de leur région, certains sont dissuadés d'aller vers le Centre de référence. A contrario, certains services de neurologie de CHU qui ne sont pas labellisés « Centres de compétences » sont compétents et assurent un accueil d'une grande humanité !'

OR/ Certains neurologues n'ont pas voulu être officiellement labellisés Centre de compétence, alors qu'ils disposent de l'expertise nécessaire, parce qu'ils craignent de devoir consacrer trop de temps à des tâches administratives ou bureaucratiques sans ressources pour le faire.

Nous n'en sommes pas moins en contact avec eux régulièrement, par l'intermédiaire de projets et de réunions nationales, comme nous le faisions d'ailleurs dans le passé, quand il n'existait pas encore de Centres de compétences ou de Centres de référence.
L'enjeu majeur pour l'avenir, et qui dépend des choix et des orientations politiques, réside dans l'attribution de moyens raisonnables aux Centres de compétences pour leur permettre de jouer pleinement leur rôle dans la prise en charge rapprochée des patients.
Pour ce qui concerne le recours ou pas au Centre de référence, les Centres de compétences savent quels sont les besoins de leurs patients et sont en mesure de déterminer si le Centre de référence pourra ou non apporter un complément utile dans la prise en charge d'un malade, au plan médical, diagnostic, thérapeutique, psychologique ou socio-économique. Si le centre de compétences estime qu'un déplacement fatigant vers un Centre de référence éloigné n'apportera pas d'avantage spécifique, il est alors logique de ne pas inciter la personne à le faire. En revanche, il est des cas où la recherche d'un 2ième avis s'avère utile pour des raisons médicales ou psychologiques. Dans ces cas, les centres de compétence ont alors recours au Centre de référence.

On recueille encore pas mal de témoignages sur l'errance diagnostique et la méconnaissance de la maladie chez les médecins. On s'interroge sur la façon dont sont informés les neurologues de ville, et même hospitaliers, hors CHU, bien sûr.

OR/ Malheureusement, nous n'avons pas d'indicateurs sur le délai d'errance diagnostique moyen avant la création des Centres de référence comparé à celui d'aujourd'hui. Je pense que nous avons fait des progrès significatifs. C'est une impression subjective, mais globalement, à Bordeaux comme à Toulouse, les patients que l'on nous adresse pour avis ont une durée d'évolution des symptômes qui s'est raccourcie par rapport à notre expérience passée. Il n'empêche qu'il existe indiscutablement des cas où le diagnostic tarde encore trop à être posé. Il s'agit d'un enjeu du 3ème Plan Maladies Rares et nous déployons des efforts de formation et d'information dans le but de progresser dans ce domaine

WM/ L'enseignement qui fait partie de nos missions est certainement le meilleur vecteur pour pallier cela. Nous dispensons régulièrement des enseignements devant des auditoires différents. Il s'agit par exemple des interventions au Diplôme Inter Universitaire dédié aux mouvements anormaux où chaque année 60 jeunes, des internes, des neurologues sont formés. En plus, nous assurons des formations d'internes dans les différentes inter-régions. Chaque interne a eu une information, une formation sur les syndromes parkinsoniens atypiques dont fait partie l'AMS, que ce soit à Bordeaux, Toulouse, Paris, Lille ou d'autres villes. Il est indispensable que nous continuions nos activités de formation, via d'autres diplômes universitaires, des grands congrès nationaux, pour cibler vraiment un maximum de professionnels afin d'améliorer la connaissance et la prise en charge des patients. Pour illustration, aux Journées de Neurologie en Langue Française (JNLF) 2015, le congrès national de neurologie qui rassemble près de 3000 participants, j'ai fait une intervention sur l'AMS devant 600 personnes. Cette intervention a été filmée et est disponible pour la formation sur le site des JNLF.
Dans notre expérience bordelaise, il arrive maintenant que des médecins généralistes nous envoient directement les patients avec une suspicion d'AMS, ce qui est incroyable. Cela veut dire que notre façon de travailler au cours des 10 dernières années commence à porter ses fruits. Bien sûr, vous

mettez le doigt sur les situations qui ne sont pas toujours satisfaisantes et il faudrait continuer à faire des progrès. Mais je pense qu'il y a un grand progrès.
On est en train d'analyser actuellement dans notre base de données le délai du diagnostic entre 2007, 2012 et aujourd'hui, pour voir si ce délai a diminué. Ce serait un bon moyen de vérifier que nous voyons les patients plus rapidement et qu'il y a un meilleur adressage…

Vous avez été « re-labellisé » à l'été 2017. Vous aviez à présenter un plan d'action à 5 ans. Sur quoi porte-t-il, au-delà de la poursuite de ce qui est déjà engagé ?

WM/ L'une des mesures-phares sur lesquelles nous allons travailler avec les collègues des Centres de compétences est la formalisation des discussions des dossiers difficiles.
OR/ L'autre mesure-phare dans notre projet, c'est de développer certains aspects de recherche, à Bordeaux, sur des biomarqueurs dans le liquide céphalo-rachidien par exemple, à Toulouse sur des biomarqueurs en neuro-imagerie. Ce sont des éléments importants pour améliorer la précision et la précocité du diagnostic. C'est essentiel aussi pour améliorer la qualité des essais thérapeutiques et mesurer les effets d'un médicament dans le temps, parfois difficiles à évaluer précisément avec les échelles cliniques.
Autre objectif pour nous : participer à la dynamique internationale qui est aujourd'hui une réalité. Grâce aux Plans Maladies Rares, en France, on est plutôt en avance. Dans l'AMS, nous faisons partie de ceux qui se sont mis en ordre de bataille tôt par rapport à d'autres pays.
Dans les maladies rares, les progrès passeront inévitablement par une activité multinationale en réseau afin d'atteindre des masses critiques d'informations. Entre Toulouse et Bordeaux, nous suivons environ 400 malades. Donc, s'il y a deux médicaments à tester simultanément, nous sommes vite en difficulté parce qu'il est impossible de proposer deux médicaments nouveaux à un même patient. Le positionnement de la France en matière de recherche, mais aussi en matière de rédaction de recommandations internationales sur la prise en charge des malades, cela fait partie de nos objectifs, et je pense que nous sommes bien partis.

Le 3ième Plan National Maladies Rares 2018-2022 reconduirait les financements actuels, avec environ 600 millions d'euros pour les Centres de Référence Maladies Rares. Est-ce que ce plan est à la hauteur de ce que vous attendiez ?

OR/ Les arbitrages n'ont pas encore été rendus à notre connaissance. Restons très vigilants. Si des progrès indéniables ont été possibles en 10 ans, c'est grâce au financement des plans successifs. Les besoins sont immenses et les acquis fragiles…■

Centre de référence, Centres de compétences…
Paroles de malades et d'aidants

Nous avons proposé aux adhérents d'ARAMISE, malades ou aidants, de nous faire part de leur expérience du Centre de référence ou du Centre de compétences où ils ont été reçus.
Leurs sentiments rapportés ici n'ont pas valeur de sondage. Ils donnent toutefois des indications et des éclairages qu'on peut résumer ainsi :
- une reconnaissance de et pour la qualité, à la fois humaine et médicale, de l'accueil dans les deux sites du Centre de référence, à Toulouse et à Bordeaux, et le bénéfice apporté par la visite au Centre de référence,
- des interrogations et des doutes quant au fonctionnement des Centres de compétences.

Bruno [1] a accompagné à deux reprises à Bordeaux une amie souffrant d'AMS *: « Nous avons été reçus par le Dr Foubert-Samier et ses collaboratrices. J'ai été très agréablement surpris par le professionnalisme médical de cette équipe, mais aussi par l'accompagnement humain. Malgré l'absence de traitement, la qualité d'écoute, les conseils donnés pour améliorer le bien-être sont précieux. »*. La visite au Centre de référence ? *« A recommander, si je peux m'exprimer de la sorte ! »*

C'est aussi à Bordeaux qu'Annie s'est rendue avec son mari, François, enfermé dans le mutisme, que la maladie semblait avoir privé de toute empathie, de tout intérêt pour ses proches. *« Mon mari a été reçu par le docteur Alexandra Foubert-Samier. La consultation dure environ 1h30 : 1/2 h avec une infirmière qui conseille sur les gestes du quotidien et les aides, et 1h avec l'infirmière et le médecin. Le suivi sera annuel, en parallèle du suivi à la Pitié. Le médecin est très professionnelle et à l'écoute de ses patients. Elle a modifié le traitement de mon mari ce qui a amélioré son état, en particulier au niveau de la parole et de l'empathie. Cette visite nous a fait beaucoup de bien car nous avons rencontré des soignants qui connaissaient vraiment la maladie et qui essayait de mettre en place un protocole de traitement, même si l'on sait que ce n'est qu'un protocole de ralentissement. »*

A Toulouse, Jean a été hospitalisé 4 jours pour des examens visant à vérifier le diagnostic d'AMS. *« Quand on se rend au Centre de référence, on espère plus ou moins consciemment qu'on vous dira que, ''non, ce n'est pas une AMS''. Et on revient avec sa maladie ! Mais entre deux, il y aura eu l'écoute de l'équipe et du Dr Pavy-Le Traon, son attention. Au retour, j'ai eu un échange téléphonique avec elle sur la synthèse du compte-rendu de ma visite. Elle m'a confirmé que je suis bien suivi dans ma région. Je sais aussi que je peux l'appeler si besoin. C'est très rassurant »*

Paul a été correctement diagnostiqué par le neurologue d'un centre hospitalier de province. Quand ce neurologue a souhaité vérifier son diagnostic dans un Centre de compétences, Paul a alors erré dans le

[1] Si les prénoms ont été modifiés, tous les témoignages sont vrais. Merci à celles et ceux qui se sont exprimés.

service neurologie de la Pitié-Salpêtrière *: « Du coup, un an ½ après le diagnostic, et après avoir eu tous les examens possibles et imaginables, j'ai voulu avoir l'avis du Centre de référence à Toulouse. J'en avais à peine parlé à la neurologue de la Salpêtrière. Il y a eu comme un blanc de ce côté-là…. ».* Paul a préparé son dossier tout seul, avec l'aide de Marie-Josée Lacan, l'infirmière coordonnatrice *: « elle m'a indiqué les éléments dont ils avaient besoin. J'ai tout envoyé par mail pour qu'ils aient le temps d'étudier le dossier. ».* Hélas, Paul ne peut pas se rendre au rendez-vous. Il demande alors un contact par téléphone *: « On aurait pu me dire, "*attendez, on ne fait pas ça par téléphone ! '', *mais j'ai pu échanger une heure avec le Dr Pavy-Le Traon et une heure avec Christine Mohara, la kinésithérapeute. Ce premier échange, déjà, était formidable ! J'ai senti une écoute, une très bonne écoute*. ». Un premier contact suivi par une vraie visite à Toulouse *« Pendant 2 heures, j'ai été reçu par l'équipe réunie autour du Dr Pavy-Le Traon. C'était un bon contact, avec la possibilité, en cas de problème, de les appeler par téléphone. La distance n'est plus une difficulté. »*

Et puis, dimension non négligeable du contact avec le Centre de référence : ne pas manquer une opportunité de participer à un essai clinique spécifique à l'AMS : *« mon objectif,* » rappelle Paul*, « c'était d'avoir un avis synthétique à partir de tous les examens que j'avais eus et de me faire connaître pour participer à des essais thérapeutiques. »*. Car, sauf exception s'agissant de certains services de neurologie pointus mais non inscrits parmi les Centres de compétences, c'est seulement au sein du réseau AMS que s'organisent les essais cliniques et que sont recrutés les malades qui y participent.

Pour un maillage de proximité…..

Outre les Centres de référence, les Plans Nationaux Maladies Rares ont créé des Centres de compétences, ainsi définis sur le site internet du ministère de la Santé: [2]« Pour un maillage de proximité : un centre de compétences assure la prise en charge et le suivi des personnes atteintes de maladies rares au plus proche de leur domicile, sur la base d'un maillage territorial adapté et en lien avec le Centre de référence maladie rare dont il dépend fonctionnellement. ».

C'est ainsi que, pour l'atrophie multi-systématisée, il existe 16 Centres de compétences [3] .Si votre médecin ne connaît pas le Centre de compétences AMS et le neurologue auquel il peut vous adresser, la recherche s'avère difficile. Les pages « neurologie » des sites internet des hôpitaux concernés ignorent pour la plupart l'AMS. La palme revient sans doute au site de la Pitié-Salpêtrière [4] qui affiche une liste de …. 95 praticiens, dans laquelle il est impossible de trouver la moindre référence à l'AMS. Jean l'a constaté : *« Je connais plusieurs malades d'AMS suivis à la Salpêtrière, aucun n'a le même neurologue ! ».*

[2] https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/l-offre-de-soins
[3] La liste des Centres de compétences de l'AMS : https://www.ams-aramise.fr/file/pdf/Centres_de_competence_AMS_2017.pdf
[4] [4] http://pitiesalpetriere.aphp.fr/neurologie/#1484056753127-e0b93879-5cc6

Appels téléphoniques dans des services où les termes « AMS » ou « atrophie multi-systématisés » sont inconnus, consultations rapides et désespérantes, comme le décrit Geneviève *: « On nous a fait un tableau noir de l'avenir et mon prochain rendez-vous est dans un an ! On se sent un peu abandonné à 150 km de Lyon et le recours au Lexomil aide un peu à maitriser les nombreuses angoisses ».*
La déception est proportionnelle à l'attente suscitée par le label « Centre de compétences de l'AMS » qu'affichent ces services de neurologie. Le mari d'Isabelle est décédé *: « J'ai gardé un bon souvenir du Centre de référence à Bordeaux : on était accueilli, informé et on pouvait garder le contact. On n'a jamais eu d'échange téléphonique avec un médecin ou une infirmière de Lille, Centre de compétences, juste le secrétariat pour les rendez-vous. Et encore : la secrétaire ignorait que nous pouvions prendre rendez-vous tout en habitant un autre département. C'est sans doute différent aujourd'hui. ».* Différent aujourd'hui, à Lille, oui, selon le témoignage d'une malade.
Vraiment différent dans le réseau des Centres de compétences ? Peut-être demain ? Ou plutôt après-demain. Car depuis la mise en place du dispositif, les Centres de compétences n'ont reçu aucun financement pour assumer cette charge qui génère pourtant des dépenses spécifiques en formation, mise à disposition de personnel médical, infirmier administratif… Et le 3ième Plan National Maladies Rares annoncé cet été ne prévoit rien pour eux, à l'horizon 2022. Parmi leurs objectifs, les responsables de notre Centre de référence visent une meilleure structuration des échanges avec les Centres de compétences du réseau AMS. Compte-tenu des moyens dont ils disposent, il leur faudra, à tous, courage et bonne volonté. Nous les leur souhaitons. ■

Pour se rendre au Centre de référence, comment fait-on ?

● **Irez-vous à** Toulouse ou à Bordeaux ? La proximité de votre domicile est à prendre à compte, pour limiter la fatigue du trajet, pour le remboursement des frais de transport, mais les deux sites sont accessibles : c'est l'avis des neurologues-référentes du Centre de Référence qui prime.

● **Vous préparez votre visite au Centre de référence en phase avec votre neurologue ?** C'est lui ou elle qui va constituer votre dossier, rassembler les documents – clichés d'imagerie, analyses, comptes-rendus de visites… - et les envoyer à la neurologue du Centre de référence pour lui permettre de définir les contours de votre accueil, programmer les examens dont vous pourriez avoir besoin,

A Toulouse, le salon de la Maison d'accueil « Le Laurier Rose »

● **Vous** êtes, en revanche, dans une relation moins détendue avec vos médecins et vous **souhaitez vous adresser directement au Centre de référence ?** C'est tout-à-fait possible : le fonctionnement du Centre, sur ses deux sites, est souple. Les infirmières-coordinatrices [5] que vous joindrez par téléphone sont les premières actrices de cette souplesse et de l'humanité de l'accueil. Elles vous aideront à préparer au mieux votre dossier avec les éléments que vous aurez pu rassembler.

● **Votre transport** : quel que soit le mode de transport choisi (voiture, train, avion), il est pris en charge par la Sécurité sociale sous réserve d'un accord préalable du médecin-conseil de votre caisse d'assurance maladie.
Vous lui adresserez par courrier :
- le formulaire cerfa N° 11162*03,
- accompagné du certificat médical rédigé par la neurologue-référente du Centre. La prise en charge du transport de l'aidant(e) n'est pas automatique mais elle est prévue par la Sécurité sociale, si un accompagnement est prescrit dans le certificat médical. N'oubliez donc pas de demander cette prescription, si elle est nécessaire, à la neurologue-référente, par l'intermédiaire de votre contact au Centre de référence : l'infirmière-coordinatrice.
Vous devrez bien sûr conserver, pour les adresser à votre Caisse, vos justificatifs de paiements.

Certains malades se sont vu opposer un refus de prise en charge du transport, au motif qu'ils auraient pu consulter au Centre de compétences, plus proche de leur domicile. Un tel refus est totalement infondé et contestable sur la base d'un document interne à la Sécurité sociale. Ce texte spécifique au cas des maladies rares prévoit la prise en charge du transport vers les Centres de références Maladies Rares. Certaines Caisses méconnaissent hélas cette Lettre Réseau LR/DDGOC/99/2006 qui émane de la Caisse nationale d'assurance maladie.

A Bordeaux, une chambre de la Maison d'accueil La Pelouse

● **Une solution d'hébergement** est parfois nécessaire, pour l'aidant lorsque le malade est hospitalisé quelques jours pour des examens, voire pour le malade avant ou après une hospitalisation de jour.
A Bordeaux comme à Toulouse, une Maison d'accueil des familles d'hospitalisés propose ses services.
« La Pelouse » à Bordeaux, « Le Laurier rose » à Toulouse ont beaucoup en commun. Elles sont situées toutes deux à quelques pas de l'hôpital. Elles sont gérées toutes deux par une association et les équipes qui en

[5] Les infirmières-coordinatrices
A Bordeaux : Aude PANCHOUT - 05 57 82 14 20
A Toulouse : Marie-Josée LACAN - 05-61-77-22-38

ont la charge associent professionnels et bénévoles. Elles proposent, à des tarifs très raisonnables, établis en fonction du revenu imposable, des chambres confortables, le petit déjeuner et le dîner et un accueil respectueux et chaleureux. Il faut, bien sûr réserver. .■

Contacts :

Bordeaux - Maison d'accueil La Pelouse - ☎ : 05 56 93 17 33
Toulouse - Maison d'accueil Le Laurier rose - ☎ : 05 61 49 45 46

A vos agendas !

L'assemblée générale 2019 d'ARAMISE aura lieu les samedi 30 et dimanche 31 mars prochains. Conformément à notre volonté d'alterner le choix du lieu entre Paris et les régions, nous nous retrouverons cette fois à Lyon. Le lieu retenu est l'hôtel Campanile de la Part-Dieu, à proximité immédiate de la gare (1).
Notre assemblée générale se déroulera sur deux demi-journées : samedi après-midi et dimanche matin. Le programme précis est en cours d'élaboration. Sachez déjà qu'il comporte la présence de spécialistes de l'AMS qui nous informeront sur les avancées de la recherche, et particulièrement sur le projet ARTEMIS que finance notre association.
Sans oublier les temps précieux d'échanges entre malades et entre aidants.
Nous comptons sur vous !

(1) CAMPANILE Lyon Centre - Gare Part Dieu - 31 rue Maurice Flandin - 69003 Lyon 3ème

A jour de votre adhésion ?

Les retardataires 2018 peuvent renouveler leur adhésion d'ici la fin de l'année. Les autres peuvent anticiper leur adhésion 2019. Vous pourrez ainsi déclarer votre don au printemps 2019 pour un remboursement (66%) en septembre 2019.
En effet, vous pouvez déduire de vos impôts 66% du montant de votre cotisation et/ou don (dans la limite de 20% de votre revenu imposable). Ainsi, une adhésion (cotisation annuelle de 30€) ne vous coûte en réalité que 10.20 €. Une adhésion couplée à un don de 70 €, soit 100 € au total, ne vous coûte que 34 €.
Comme toute association, ARAMISE fait face à des frais de fonctionnement, certes réduits mais néanmoins réels : rémunération d'un webmaster, assurances, cotisations à divers organismes, éditions de dépliants, affiches, frais postaux…. Elle est aussi très attachée au soutien financier, même modeste, qu'elle apporte à la Recherche.

[i] **La Lettre d'Aramise www.ams-aramise.fr Rédaction Catherine Mallevaës-Kergoat - catherine-aramise@orange.fr**