



SAVOIR &  
COMPRENDRE

REPÈRES



# URGENCES MÉDICALES et maladies neuromusculaires

Les situations d'urgence médicale dans les maladies neuromusculaires nécessitent des réponses rapides et adaptées, qu'il s'agisse d'une urgence cardiaque, respiratoire, digestive, métabolique ou encore orthopédique.

De nombreuses situations sont possibles et c'est à l'équipe médicale urgentiste d'apporter, au cas par cas, la réponse qui s'impose. Transmettre toutes les informations sur les spécificités de la maladie à ces professionnels peut les aider dans leur action.

Être sensibilisé aux différents types d'urgence lorsque l'on est atteint d'une maladie neuromusculaire contribue à réagir de façon adaptée. Il est important aussi d'aborder cette question avec son médecin traitant et le médecin référent à la consultation pluridisciplinaire pour faire le point sur les urgences possibles, les gestes à connaître et le comportement à adopter dans ces situations. Le suivi médical en consultation et la prise en charge régulière contribuent à limiter les complications et à éviter la survenue de situations d'urgence médicale.

# LES SITUATIONS d'urgence médicale

Une urgence est une situation médicale aiguë qui met en jeu, à court terme, le pronostic vital ou fonctionnel. Dans les maladies neuromusculaires, les situations d'urgence surviennent le plus souvent lorsque l'une des fonctions vitales (respiratoire, cardiaque, digestive...) déjà fragilisée par la maladie se dégrade brutalement. Savoir les repérer permet de réagir de façon adaptée.

## L'urgence respiratoire

Dans certaines maladies neuromusculaires, l'atteinte respiratoire diminue l'efficacité de la respiration : le taux de CO<sub>2</sub> dans le sang augmente (hypercapnie) et le taux d'oxygène dans les tissus diminue (hypoxie). L'urgence respiratoire survient lorsque l'organisme ne peut plus compenser cette situation et/ou lorsqu'un événement aggrave la situation : encombrement bronchique, infection, prise d'un médicament non adapté, stress important, problème lié à la ventilation mécanique assistée (canule bouchée, déplacée, ventilateur en panne, mal réglé...), fausse-route ou insuffisance cardiaque.

## L'urgence cardiovasculaire

Les troubles cardiaques dans certaines maladies neuromusculaires (dystrophie musculaire de

Duchenne ou de Becker, maladie de Steinert, laminopathies, desminopathies...) concernent soit le système électrique du cœur responsable du rythme et de la régularité des battements cardiaques, soit le muscle cardiaque qui produit la contraction cardiaque, soit les deux.

Les troubles de conduction ou les troubles du rythme sévères peuvent être à l'origine d'un arrêt cardiaque. Ceux touchant le muscle cardiaque provoquent peu à peu une insuffisance cardiaque. Lorsque le cœur ne peut plus irriguer les organes, c'est l'urgence cardiologique.

## L'urgence digestive

Un transit anormal entraîne l'accumulation d'aliments et de matières dans le tube digestif : son volume augmente et des désordres métaboliques (déshydratation...) surviennent.

- La paralysie aiguë de l'estomac (gastroparésie) empêche la vidange gastrique. L'estomac augmente de volume (dilatation gastrique) et comprime le diaphragme, gênant les mouvements respiratoires.
- Une compression du duodénum entre le rachis et certains gros vaisseaux (aorte, artère mésentérique supérieure) empêche l'évacuation du contenu de l'estomac et du duodénum. C'est le syndrome de la pince mésentérique, favorisé par la

chirurgie du rachis, la dénutrition... dans des maladies comme l'amyotrophie spinale proximale.

- Une constipation persistante entraîne une stagnation des matières fécales dans l'intestin et peut provoquer une pseudo occlusion intestinale (l'occlusion n'est pas totale mais en montre les signes). D'une façon générale, ne pas bouger suffisamment favorise le ralentissement du transit.

## L'urgence métabolique

Elle survient plus fréquemment dans les myopathies mitochondriales, les glycoséses musculaires, les lipidoses et les canalopathies musculaires, mais aussi parfois dans d'autres maladies neuromusculaires. Elle se déclenche suite à un effort physique, un jeûne, une fièvre, un épisode de froid... Elle peut se manifester par des douleurs musculaires et/ou une paralysie des muscles. Ce trouble métabolique peut provoquer une destruction plus ou moins sévère des cellules musculaires dite rhabdomyolyse, avec un relargage massif des constituants cellulaires d'origine musculaire (métabolites, ions, protéines...) dans la circulation sanguine, dont certains sont particulièrement nocifs pour les reins.

## Les autres urgences

Des urgences "ordinaires" (non liées à la maladie neuromusculaire) peuvent survenir comme chez n'importe qui : fracture, appendicite, problème cardiaque indépendant de la maladie...

## SOMMAIRE

Les situations d'urgence médicale .....	2
Réagir face à l'urgence .....	4
Aux Urgences, comment ça se passe ? .....	5
Pensez "prévention" .....	7

## Les signes d'urgence à connaître pour réagir rapidement

### Respiratoire

- Sueur excessive au niveau du visage (dessus des lèvres, ailes du nez)
- Coloration bleue de la peau aux extrémités (doigts, ongles, lèvres...)
- Respiration rapide, saccadée, bruyante...
- Grosse difficulté à respirer, sensation d'étouffement
- Attitude désorientée (paroles confuses...).



### Métabolique

- Incapacité soudaine à bouger, après un effort, un jeûne prolongé ou une consommation importante de sucre
- Douleur musculaire diffuse
- Œdème musculaire (accumulation d'eau dans les tissus)
- Urines foncées (signe de relargage de myoglobine dans le sang).



### Cardiaque

- Malaises récurrents
- Perte de connaissance
- Douleur dans la poitrine (thoracique)
- Détresse respiratoire voire arrêt respiratoire
- Palpitations : le cœur bat très vite ou n'importe comment.



### Autres urgences

- Traumatisme (accident, plaie avec saignement, chute)
- Brûlure
- Incapacité à remuer un membre ou difficultés pour parler
- Absences, comportement inhabituel
- Perte de connaissance.



© missbobbit - Fotolia.com

### Digestive

- Maux de ventre intenses
- Fièvre
- Douleur sous le sternum
- Mauvaise haleine
- Ballonnement (ventre gonflé)
- Vomissements de contenu gastrique ou de bile
- Arrêt de l'émission de selles et de gaz
- Diarrhées.



### Détecter l'urgence : faites-vous confiance

Parce que vous connaissez votre maladie, vous sentez quand vous n'allez pas bien. Il est important alors de le signaler à l'entourage et/ou aux soignants, car une prise en charge médicale rapide peut être nécessaire. Il vaut mieux alerter pour rien que de ne pas alerter du tout, alors que l'on est potentiellement en danger.

De même, l'entourage et/ou les soignants qui interviennent régulièrement ont souvent une perception juste de la situation. Ils peuvent repérer des changements de comportement ou d'état physiologique, alors que vous n'y accorderez pas d'importance. Prendre un avis médical, voire contacter un service d'Urgences si nécessaire, est alors la bonne attitude.

## Des indices à évaluer soi-même pour estimer le degré d'urgence et informer l'équipe urgentiste

- **Fréquence respiratoire.** C'est le nombre d'inspirations par minute. Il est normalement situé entre 16 et 20.

Compter le nombre de soulèvements de la cage thoracique en une minute : c'est un signe d'urgence s'il est supérieur à 25 ou 30 (respiration trop rapide) ou inférieur à 16 (trop lente).

- **État de conscience.** Tester si l'ouverture des yeux se fait, spontanément, en réponse à un ordre simple comme "ouvre les yeux", à un bruit type "claquement de mains", au pincement de la peau : plus elle est difficile à obtenir plus l'état de conscience est précaire. Demandez à la personne son nom : si elle ne s'en souvient pas ou que ses paroles sont incohérentes, il y a urgence.

- **Pression artérielle.** Un tensiomètre électronique permet de la mesurer facilement : il est recommandé d'en avoir un chez soi.

Placer le tensiomètre autour du poignet et l'allumer : au bout de quelques secondes, il indique deux valeurs : la 1<sup>ère</sup> est la pression artérielle systolique. Si elle est supérieure à 150 (mm Hg) ou inférieure à 100 (mm Hg) au repos, il y a dysfonctionnement cardiovasculaire.



© photo 5000 - Fotolia.com

- **Fréquence cardiaque.** On l'évalue en prenant le pouls au repos.

Poser 2 doigts sur la face interne du poignet côté pouce (artère radiale), percevoir les battements cardiaques et les compter durant 1 minute.

Une valeur inférieure à 50 bat/min ou supérieure à 110 bat/min au repos indique un problème cardiaque.



© F.Schmidt - Fotolia.com

# RÉAGIR face à l'urgence

En situation d'urgence, réagir rapidement, de manière appropriée et sans se précipiter, est indispensable : garder son calme, rassurer la personne, appeler les urgences, bien décrire la situation, faire les premiers gestes nécessaires et avoir sous la main tous les éléments médicaux utiles pour l'arrivée de l'équipe médicale...

## Contactez les urgences

Appelez le Samu (Service d'aide médicale d'urgence) en composant le 15 (ou les pompiers au 18 si le 15 ne répond pas). Un professionnel de la régulation médicale vous répond, localise l'appel, évalue rapidement la nature et la gravité de la situation d'après vos informations, puis vous met en contact avec le médecin régulateur du Samu. N'allez pas directement aux urgences : appeler le Samu (15) (ou les pompiers) facilitera votre prise en charge.

## POUR INFO

### Les numéros d'urgence : quand les utiliser ?

**Le 15 : Samu.** À joindre pour tout problème urgent de santé : c'est un secours médicalisé. Le Samu centralise dans chaque département les appels d'urgence.

**Le 18 : Sapeurs-pompiers.** À joindre pour tout problème de secours, notamment accident, incendie. Ils fournissent aussi un secours médicalisé si nécessaire.

**Le 112 : numéro d'appel unique des urgences sur le territoire européen.**

Le 15, le 18 et le 112 sont trois numéros d'urgence gratuits, pouvant être composés à partir d'un téléphone fixe ou portable, même bloqué ou sans crédit, 24h/24. Ces services d'urgence coopèrent et peuvent transférer de l'un à l'autre un appel mal orienté.

**Le 17 : Police ou gendarmerie.** À joindre pour tout problème de sécurité ou d'ordre public.

**Le 115 : Samu social.** À joindre pour toute personne en détresse sociale.



## Quelles informations donner ?

- Vos coordonnées : nom, adresse, numéro de téléphone.
- Préciser si la personne a été signalée comme "patient remarquable" auprès des structures locales susceptibles d'être sollicitées en cas d'urgence.
- Décrire les symptômes.

Votre interlocuteur vous aide à aller à l'essentiel : comment la personne respire-t-elle ? Est-elle essouffée, encombrée... ? Sa peau est-elle bleutée ? Le cœur bat-il normalement ? Est-elle consciente ou non ? Agitée ? Amorphe ? Peut-elle bouger ? A-t-elle mal ? Avec quelle intensité ? A-t-elle eu des vomissements ? Des diarrhées ? A-t-elle mal au ventre ?... Si vous avez mesuré la tension artérielle, la fréquence cardiaque..., comme décrit en page 3, indiquez les valeurs obtenues.

- Préciser si la personne est sous ventilation assistée, trachéotomisée, si elle porte un pacemaker ou un défibrillateur...
- Indiquer quels traitements elle prend.

En fonction de ces informations, le médecin du Samu décide des moyens pour vous venir en aide. Il peut demander à l'équipe du Service mobile d'urgence et de réanimation (SMUR) la plus proche de se déplacer à votre domicile, ou aux pompiers de le faire, ou encore demander au médecin de ville de garde de se déplacer si l'urgence semble moins grave.

## Prise en charge au domicile

Au domicile, le médecin de l'équipe mobile d'urgence examine la personne, effectue le diagnostic et réalise les soins de première urgence pour stabiliser son état. Si les soins doivent être poursuivis à l'hôpital, le médecin contacte le service des urgences de l'hôpital de secour et informe de la nécessité d'y admettre la personne : l'accueil aux urgences est ainsi anticipé, facilitant la prise en charge.

## Agir en attendant les secours

- Si la personne respire mal et qu'elle est sous ventilation mécanique assistée, vérifier le fonctionnement du ventilateur : s'il est défaillant, brancher le ventilateur de secours. S'il s'agit d'une ventilation invasive par trachéotomie, vérifier que la canule est en place et non bouchée par des sécrétions ; si nécessaire, la replacer et aspirer les sécrétions.
- Penser à utiliser le ballon insufflateur manuel pour assurer une ventilation manuelle de secours (après avoir aspiré les sécrétions).
- En cas de vomissement, mettre la personne en position latérale de sécurité (couchée sur le côté), sauf en cas de difficultés respiratoires.
- Ne pas allonger une personne qui respire mal : mieux vaut la laisser assise.
- Éviter les gestes mal maîtrisés (type massage cardiaque...).
- S'il y a une suspicion de fracture, ne pas bouger la personne.

**Préparer sa prise en charge par un service d'urgences**

- **S'informer** sur les formalités d'admission à l'hôpital : se référer au « livret d'accueil » édité par chaque hôpital, disponible à l'accueil ou en téléchargement sur le site internet de votre hôpital. Parcourez aussi la rubrique "urgences" de ce site internet.
- **Être signalé** comme **"patient remarquable"** auprès des structures médicales de proximité qui pourraient vous accueillir en cas d'urgence : Samu du département, pompiers locaux, urgences de l'hôpital le plus proche... Si cela se pratique déjà, aucune procédure formelle n'est encore mise en place pour le faire : demandez comment faire au médecin de la consultation neuromusculaire et/ou à votre médecin généraliste, qui accompagnera votre démarche d'un courrier expliquant les spécificités de votre maladie.
- **Rassembler chez vous**, à portée de main, les documents médicaux utiles à l'équipe urgentiste :
  - la **carte de soins et d'urgence maladies neuromusculaires** complétée et à jour ;
  - les résultats des **derniers bilans médicaux** (respiratoires, cardiaques...) et les **traitements en cours** ;
  - la carte vitale et la carte d'identité ;
  - les **coordonnées du médecin de référence** à la consultation neuromusculaire et/ou de tout autre médecin pouvant fournir des précisions sur votre situation ;
  - la **fiche "Urgences" Orphanet** sur votre maladie neuromusculaire et destinée aux urgentistes. À ce jour, 3 fiches sont disponibles sur le site [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr), rubrique "procédures d'urgence" : dystrophie musculaire de Duchenne, maladie de Steinert et myasthénie auto-immune.

**Au moment de se rendre aux urgences** : emportez les documents, le ventilateur avec tuyaux et batterie si vous êtes sous ventilation et faites-vous accompagner par un proche (il peut demander à rester à vos côtés dans le véhicule des urgences).

**Carte de soins et d'urgence maladies neuromusculaires**

Cette carte qu'il faut toujours avoir sur soi permet d'améliorer la coordination des soins entre les différents intervenants médicaux en rassemblant les informations sur votre maladie neuromusculaire et votre état de santé. Le volet "soins" est en particulier destiné aux professionnels de santé. Il précise le nom de la maladie, les particularités du patient (traitements en cours, état de santé...), la prise en charge de la maladie (précautions, médicaments contre-indiqués...), les coordonnées du médecin référent...

Deux cartes spécifiques ont été éditées : une carte dédiée à la maladie de Steinert et une autre dédiée à la Myasthénie auto-immune. Pour toutes les autres personnes atteintes de maladie neuromusculaire, la carte "Maladies neuromusculaires" est la carte à avoir sur soi.



## AUX URGENCES, comment ça se passe ?

Le service des urgences d'un hôpital accueille en même temps de nombreuses personnes dans une situation médicale délicate. L'organisation doit permettre à chacun de recevoir les soins adaptés et d'être orienté si besoin dans un autre service, tout en priorisant les urgences en fonction de leur gravité.

**Accueil et évaluation**

Si vous rejoignez le service des urgences via l'équipe du Samu ou les pompiers, vous êtes pris en charge directement par ce service, informé de votre transfert par

l'équipe mobile urgentiste. Si vous arrivez aux urgences de l'hôpital de proximité par vous-même, vous devez vous présenter à l'accueil des urgences. Dans les 2 cas, vos documents administratifs (carte vitale, carte d'identité...) doivent

être remis à l'accueil pour constituer votre dossier d'admission.

Une première évaluation globale de votre état de santé est effectuée par un(e) infirmier(e) du service des urgences pour identifier le problème médical et son degré d'urgence. Cela permet à l'équipe urgentiste de prioriser les soins des patients arrivant aux urgences, en fonction de la gravité de leur état de santé : toute urgence grave est prioritaire.

**Diagnostic et soins**

Après cette première évaluation, vous êtes reçu plus ou moins

rapidement par le médecin des urgences qui effectue le diagnostic précis, prescrit différents examens médicaux (prise de sang, imagerie...) et des soins spécifiques, réalisés sur place. L'obtention des résultats des examens effectués peut demander un certain délai et de ce fait prolonger l'attente.

## Orientation

Une fois le diagnostic et les soins effectués, on ne reste pas aux urgences. Tout patient qui y arrive, est soigné sur place et peut rentrer chez lui ensuite ou être transféré, avec son accord et celui de sa famille, dans un autre service de l'hôpital voire dans un autre hôpital pour les soins ne pouvant pas être effectués aux urgences.

## Un stress normal

Personne ne se rend aux urgences avec plaisir. L'attente et l'incertitude peuvent augmenter le sentiment d'anxiété. Être accompagné d'un proche peut rassurer et faciliter le dialogue avec l'équipe des

urgences. L'attente est inhérente aux urgences, malgré les efforts des équipes médicales pour la réduire. Si celle-ci vous paraît trop longue ou que vos symptômes vous inquiètent ou s'intensifient, signalez-le à l'infirmier(e).

## Des professionnels de l'urgence mieux informés

Les maladies neuromusculaires restent des maladies rares parfois méconnues des professionnels des urgences.

L'AFM-Téléthon s'attache à leur faire connaître ces maladies en organisant des temps d'échanges et de travail, comme les dernières Journées de recherche clinique (JRC) sur le thème des urgences en avril 2013. En participant à la structuration de la "Filière nationale de santé des maladies neuromusculaires", l'AFM-Téléthon contribue également à optimiser la prise en charge médicale des personnes atteintes de maladie neuromusculaire. Une réflexion porte sur les outils d'amélioration de cette prise en charge aux urgences.

## Des personnes ressources

Pour disposer d'informations plus précises sur la façon de gérer tel ou tel aspect de la maladie, le médecin urgentiste peut se mettre en relation avec différents confrères :

- le **médecin référent** à la consultation pluridisciplinaire : ses coordonnées figurent sur la carte de soins et d'urgences mais vous pouvez aussi les lui communiquer ;
- un **médecin conseil de l'AFM-Téléthon**, par votre intermédiaire : contactez le Service Accueil Familles de l'AFM-Téléthon au **numéro Azur 0 810 811 088, joignable 24h/24** pour demander qu'un médecin conseil rappelle le médecin urgentiste s'il le souhaite.

## S'informer sur internet

Différents sites internet proposent des documents décrivant les spécificités de votre maladie : ils peuvent aider l'équipe des urgences à identifier les meilleures solutions pour vous soigner.

- **Des fiches Urgences** sur certaines maladies neuromusculaires, destinées aux urgentistes sont téléchargeables sur le site Orphanet dédié aux maladies rares : [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr), rubrique "procédures d'urgence".
- **Des documents d'information** sont téléchargeables sur le site de l'AFM-Téléthon : les "Zoom sur... la maladie...", dans la rubrique "Maladies neuromusculaires" ([www.afm-telethon.fr/concerne-par-la-maladie](http://www.afm-telethon.fr/concerne-par-la-maladie)) et des Fiches techniques Savoir & Comprendre dans la rubrique "Médecin/chercheur" ([www.afm-telethon.fr/medecin-chercheur/publications-908](http://www.afm-telethon.fr/medecin-chercheur/publications-908)).

## POUR INFO

### Des spécificités dans les maladies neuromusculaires

- En présence d'une insuffisance respiratoire due à la faiblesse musculaire ou d'une détresse respiratoire d'origine cardiaque, l'apport d'oxygène en cas de taux d'oxygène sanguin insuffisant (hypoxie) doit se faire de manière contrôlée, associée à une ventilation assistée.
- Certains antibiotiques ou les anesthésiques curarisants sont contre-indiqués dans la myasthénie (voir la carte "myasthénie auto-immune" et la fiche Urgences Orphanet).
- Dans la maladie de Steinert, les troubles du rythme cardiaque de type tachycardie peuvent être dus à des troubles de conduction et ne peuvent pas être traités par les médicaments classiques (voir la carte "maladie de Steinert" et la fiche Urgences Orphanet).
- Pour toute intervention chirurgicale, les modalités anesthésiques doivent être adaptées.
- En cas de fracture, les procédures d'immobilisation doivent tenir compte des difficultés motrices.
- Certaines maladies neuromusculaires peuvent entraîner des difficultés à communiquer et à se faire comprendre ; un proche peut faciliter la compréhension des ressentis de la personne.
- D'autres spécificités peuvent concerner votre propre situation. Votre médecin pourra les faire figurer sur votre carte de soins et d'urgence.





# Pensez "PRÉVENTION"

Mieux vaut prévenir que guérir : des mesures préventives permettent de limiter autant que possible la survenue de situations d'urgence. La prévention consiste aussi en une certaine vigilance pour détecter les signes avant-coureurs de difficultés, avant toute aggravation.

## Un suivi médical régulier

Dès le diagnostic de la maladie neuromusculaire, le suivi en consultation pluridisciplinaire neuromusculaire doit être régulier. Ces consultations réunissent des professionnels qui connaissent bien les maladies neuromusculaires : neurologue ou neuropédiatre, médecin de rééducation (MPR), cardiologue, généticien, psychologue,

kinésithérapeute, ergothérapeute... Ils font le point sur l'évolution de la maladie et évaluent, grâce à des bilans médicaux réguliers, son impact sur les grandes fonctions comme la respiration, la motricité, la fonction cardiaque... Une prise en charge médicale appropriée est ainsi mise en place et réajustée lorsque la maladie évolue.

- adapter son alimentation pour éviter les fausses-routes : aliments mixés, ni trop petits, ni friables, eau gélifiée ou boissons gazeuses... ;
- manger équilibré et boire suffisamment ;
- éviter les périodes de jeûne et respecter les contraintes alimentaires pour les maladies à risque.

## Apprendre les gestes d'urgence

Savoir effectuer la manœuvre de Heimlich en cas de fausse-route grave, utiliser un défibrillateur en cas d'arrêt cardiaque ou le ballon insufflateur manuel en cas de souci avec le ventilateur ou la canule de trachéotomie... peut être d'un grand secours. Différents organismes proposent des formations aux gestes de premiers secours. Demandez conseil à votre médecin pour identifier les réseaux adéquats.

## EN PRATIQUE

### Réagir bien avant l'urgence

Certains symptômes signalent un problème sous-jacent et doivent inciter à consulter le médecin.

- Un encombrement bronchique récurrent, une fatigue et des maux de tête au réveil, une somnolence après les repas, ... indiquent une progression de l'insuffisance respiratoire.
- Des malaises, des battements cardiaques irréguliers, un essoufflement, une fatigue, ... signalent des troubles cardiaques.
- Des douleurs à l'estomac, des remontées acides, un refus de manger, un encombrement respiratoire récidivant, des troubles du transit, ... signalent des troubles digestifs.
- Des repas très longs, un refus de s'alimenter (l'enfant pleure lors des repas), des infections pulmonaires récurrentes, ... peuvent être liés à des troubles de la déglutition.
- Des signes physiques (maux de tête, oppression, troubles du sommeil...) ou psychiques (forte anxiété, colère, isolement...) peuvent indiquer un trop plein émotionnel et doivent inciter à consulter un psychologue ou un psychiatre.



## Une prise en charge précoce

La prise en charge associe des mesures orthopédiques, respiratoires, nutritionnelles, cardiaques... et des moyens de compensation (aides humaines, aides techniques). Ces mesures permettent de lutter contre les conséquences de la maladie et de préserver le capital fonctionnel existant. Plus la prise en charge est précoce, régulière et suivie, plus elle est préventive : en agissant conjointement sur toutes les fonctions de l'organisme, elle limite les risques d'aggravation soudaine de l'une d'entre elles et la survenue de situations d'urgence.

## Des mesures à suivre

Respecter les exigences de la maladie au quotidien permet de limiter les complications :

- prendre ses traitements et suivre sa prise en charge ;
- pratiquer la toux assistée régulièrement pour éviter l'encombrement bronchique ;
- se faire vacciner contre la grippe saisonnière tous les ans et contre le pneumocoque tous les 5 ans ;

## POUR INFO

### Patient à haut risque vital

Lorsque l'on est sous ventilation assistée avec moins de 4 heures d'autonomie respiratoire et/ou sous nutrition entérale, se faire connaître auprès des services distributeurs d'électricité permet d'être informé en cas de coupure de courant. Un formulaire de demande associé à un certificat médical de son médecin doit être adressé à l'Agence régionale de santé (ARS) de sa région d'habitation. Après accord du médecin inspecteur de santé publique, votre demande est prise en compte par le distributeur d'électricité. En savoir plus : [www.sante.gouv.fr/patients-a-haut-risque-vital.html](http://www.sante.gouv.fr/patients-a-haut-risque-vital.html)



## EN SAVOIR +

[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)

[www.myobase.org](http://www.myobase.org)

**Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon :**

- Prévention et maladies neuromusculaires, 2012
- Prise en charge cardiologique et maladies neuromusculaires, 2012
- Prise en charge orthopédique et maladies neuromusculaires, 2011
- Prise en charge nutritionnelle et maladies neuromusculaires, 2011
- Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, 2010
- Fonction digestive et maladies neuromusculaires, 2010
- Le ballon insufflateur manuel : une ventilation de secours, 2013

**Cartes de soins et d'urgence :**

- **maladies neuromusculaires** : [www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/neuromusculaire\\_soins.pdf](http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/neuromusculaire_soins.pdf)
- **myasthénie auto-immune** : [www.orpha.net/orphacom/urgences/docs/DGS-Myasthenie\\_Soins-sec.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/urgences/docs/DGS-Myasthenie_Soins-sec.pdf)
- **maladie de Steinert** : [www.orpha.net/orphacom/urgences/docs/DGS-Steinert\\_Soins-sec.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/urgences/docs/DGS-Steinert_Soins-sec.pdf)

**Samu :**

[www.samu-de-france.fr/fr](http://www.samu-de-france.fr/fr)

**Urgences hospitalières :**

[www.hopital.fr/Hopitaux/Vos-demarches/Les-urgences](http://www.hopital.fr/Hopitaux/Vos-demarches/Les-urgences)

**Gestes d'urgence et conseils pratiques :**

[www.croix-rouge.fr/Je-me-forme/Particuliers/Les-6-gestes-de-base](http://www.croix-rouge.fr/Je-me-forme/Particuliers/Les-6-gestes-de-base)

**Manœuvre de Heimlich :**

[videos.doctissimo.fr/sante/vie-pratique/geste-urgence-etouffement.html](http://videos.doctissimo.fr/sante/vie-pratique/geste-urgence-etouffement.html)



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex  
 Tél. : 33 (0)1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0)1 60 77 12 16  
 Siège social : AFM - Institut de Myologie  
 47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13  
[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)