JANVIER 2018

SAVOIR & COMPRENDRE
ZOOM SUR...

LES MYOPATHIES inflammatoires

Myosites idiopathiques
Myopathies dysimmunitaires
Polymyosite
Dermatomyosite
Myosite à inclusions
Myopathie nécrosante auto-immune
Myosite de chevauchement

Les myopathies inflammatoires sont des maladies rares, qui peuvent se manifester dès l'enfance ou à l'âge adulte par une faiblesse des muscles. Il en existe différentes formes, toutes liées à un dérèglement du système de défense de l'organisme (système immunitaire). Elles ne sont pas dues à une anomalie génétique et donc ne sont pas héréditaires.

Ce document a pour but de présenter une information générale sur ce qui peut être fait sur les plans médical, psychologique, social et dans la vie quotidienne lorsque l'on a une myosite. Il a été réalisé avec des experts médicaux, paramédicaux et scientifiques spécialistes des myosites, ainsi que des personnes concernées par cette maladie.

Destiné aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles. Il ne peut en aucun cas se substituer à l'avis d'un médecin, même s'il peut faciliter le dialogue avec l'équipe soignante.

Il est disponible auprès du Service Régional AFM-Téléthon de votre région et sur le site internet de l'AFM-Téléthon :

WEB www.afm-telethon.fr

AFMTÉLÉTHON
INNOVER POUR GUÉRIR

LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

Qu'est-ce qu'une myopathie inflammatoire ? 3
À quoi est-elle due ? 7
Comment évolue-t-elle ? 13

DIAGNOSTIC

L'électromyogramme 22
La biopsie musculaire ... 23
Les autoanticorps 24

OÙ CONSULTER ?

Un réseau de spécialistes 73

PRISE EN CHARGE ET SOINS

Le traitement de fond 29
Prise en charge musculaire 42
Prise en charge orthopédique 40
Prise en charge cutanée 45
Prise en charge respiratoire ... 47
Douleurs 52
Fatigue et troubles du sommeil 53
Désir de grossesse et suivi 55
Contre-indications médicamenteuses 56

VIVRE AVEC

Des aides pour les gestes du quotidien 63
Soutien psychologique 66
Scolarité 79
Travail 82

DROITS ET DÉMARCHES

Remboursements des soins 76
MDPH 77

RECHERCHE

Des médicaments à l'essai 39
Comment est organisée la recherche ? 86

Qu'est-ce qu'une myopathie inflammatoire ?

Une myopathie inflammatoire (ou myosite idiopathique) est une maladie des muscles liée à une *inflammation* inappropriée qui résulte d'un déréglement des défenses de l'organisme (système immunitaire).

*L'**inflammation** est une réaction normale de l'organisme, en réponse à une « agression » : plaie, coup, piqûre d'insecte, intrusion d'un microbe... Cette réaction permet de lutter contre l'agression. Par exemple, lorsque l'on se blesse, la zone lésée devient rouge et enflée à cause d'une augmentation locale du débit de sang et de l'afflux de cellules nécessaires pour éliminer les débris de cellules abimées et réparer la peau.*

Une myopathie inflammatoire est-elle une maladie génétique ?

• Non. Il ne s'agit pas d'une maladie liée au dysfonctionnement d'un gène (comme les myopathies génétiques), mais d'une maladie liée à une inflammation.

• Une myopathie est une maladie (« pathie ») des muscles (« myo »). La grande famille des myopathies regroupe plus d'une centaine de maladies différentes.

- Certaines sont des myopathies d'origine génétique, qui sont secondaires à une anomalie d'un ou plusieurs gènes et se transmettent des parents aux enfants.
- D'autres sont des myopathies acquises, qui ne sont pas héréditaires. Les myosites en font partie, qui peuvent être provoquées par un médicament, une infection ou un problème hormonal par exemple. On parle de myosite « idiopathique » (ou de myopathie inflammatoire) lorsqu'aucune de ces causes habituelles de myosite n'est retrouvée.

Il existe différentes formes de myosites idiopathiques. Toutes comportent une inflammation des muscles et/ou de tissus associés comme les vaisseaux sanguins qui irriguent les muscles.

Une myosite idiopathique peut apparaitre dans l'enfance ou à l'âge adulte (souvent après 50 ans), et touche plus souvent les femmes que les hommes. L'inflammation des muscles se traduit par une diminution de leur force (souvent au niveau des cuisses, des épaules et des bras), parfois par des douleurs musculaires (myalgies). D'autres signes sont possibles en fonction du type de myosite, comme une éruption sur la peau, des difficultés à avaler ou un essoufflement. La prise en charge permet de faire disparaitre les symptômes de la maladie ou de ralentir son évolution.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Une association engagée dans le combat contre la maladie neuromusculaire

En France, une association de malades et parents de malades, l'AFM-Téléthon, soutient la recherche sur les myosites et accompagne les personnes concernées par ces maladies et leur entourage.

Vous pouvez entrer en contact avec elle pour aider la recherche, rencontrer d'autres personnes concernées ou trouver des solutions aux difficultés qu'entraînent les myosites (liées au suivi médical, à l'intégration scolaire, à l'acquisition de matériels, à une demande de financements...).

▪ **AFM-Téléthon**

WEB www.afm-telethon.fr ou par téléphone ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit).

▪ **Groupe d'intérêt Myopathies inflammatoires de l'AFM-Téléthon**

WEB http://myopathiesinflammatoires.blogs.afm-telethon.fr

Les différents types de myopathies inflammatoires

Les connaissances sur les myopathies inflammatoires ont beaucoup progressé ces dernières années. On sait aujourd'hui qu'il n'existe pas une seule maladie (appelée à l'origine « dermatopolymyosite »), mais un ensemble qui regroupe plusieurs maladies.

Les médecins en distinguent aujourd'hui 5 formes principales, qui se différencient par leurs *symptômes*, l'aspect du muscle au microscope (*biopsie musculaire*) et la réponse aux traitements.

. La **dermatomyosite** associe une inflammation des muscles à des lésions de la peau (rougeur, éruption…). Sa première description date de 1863. On parle de dermatomyosite « juvénile » lorsqu'elle touche un enfant. C'est la plus fréquente des myosites idiopathiques, tous âges confondus.

. La **polymyosite** comporte une atteinte isolée des muscles et débute toujours après l'âge de 18 ans, le plus souvent entre 20 et 50 ans. C'est la moins fréquente des myosites idiopathiques de l'adulte. Elle a été décrite pour la première fois en 1887.

. La **myosite à inclusions** ne touche que les muscles. C'est la myopathie inflammatoire la plus fréquente après l'âge de 50 ans. Elle est connue depuis 1995.

. La **myosite de chevauchement** a été identifiée en 2005. L'inflammation des muscles peut s'associer à une ou plusieurs autres maladies qui impliquent le système immunitaire, comme la *sclérodermie* ou le *lupus érythémateux*. C'est la plus fréquente des myosites de l'adulte de moins de 50 ans.

. La **myopathie nécrosante auto-immune** a été isolée en 2003. On l'appelle aussi myopathie nécrosante à médiation immune. Elle ne touche que les muscles et peut apparaitre à tous les âges de la vie, le plus souvent vers l'âge de 40 ans.

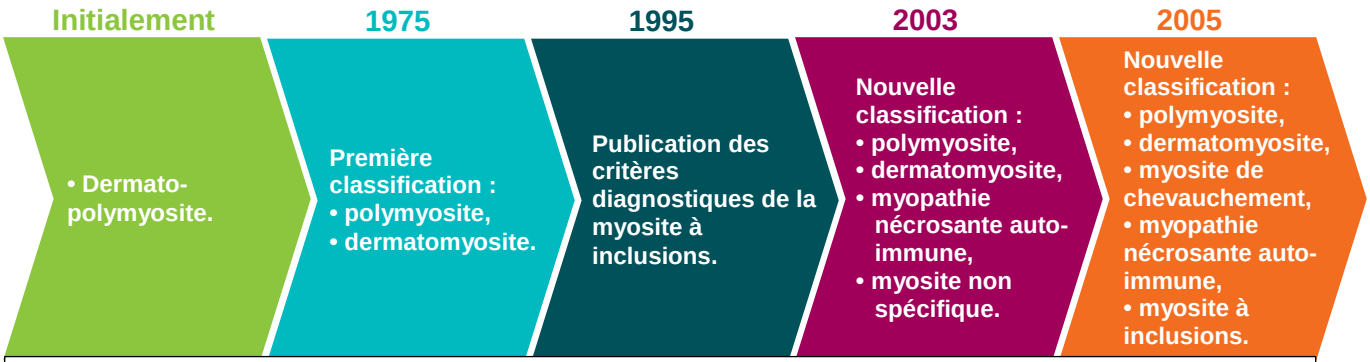
*La **sclérodermie** est une maladie auto-immune rare. Elle touche la trame de soutien (tissu conjonctif) de la peau, qui durcit, et parfois d'autres organes comme les poumons, le cœur, l'appareil digestif.*

*Le **lupus érythémateux** est une maladie auto-immune qui peut toucher plusieurs organes comme la peau, les articulations, les vaisseaux, les reins, les poumons. La peau est parfois la seule atteinte (lupus érythémateux cutané) avec l'apparition d'une éruption rouge (érythème) du visage en forme de demi-masque appelé un loup (lupus en latin). Lorsque plusieurs organes sont touchés, la maladie est appelée lupus érythémateux « systémique » ou « disséminé ».*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Trois myosites dans l'enfance

Seules trois formes de myosites peuvent survenir chez un enfant ou un adolescent : la dermatomyosite, la myopathie nécrosante auto-immune et la myosite de chevauchement.



Évolution de la classification des myopathies inflammatoires (myosites).

Les myopathies inflammatoires sont-elles fréquentes ?

Les myosites (ou myopathies inflammatoires) sont des *maladies rares*, qui concernent environ 1 personne sur 7 000. En France, il y aurait entre 3 000 et 5 000 personnes, adultes et enfants, touchées par l'une des formes de myosites.

À titre de comparaison, plus de 4 millions de personnes sont atteintes d'asthme et environ 14 millions d'hypertension artérielle en France.

- Les myosites sont présentes partout dans le monde. Elles touchent deux fois plus souvent les femmes que les hommes, sauf la myosite à inclusions qui touche deux fois plus d'hommes que de femmes.
- Certaines formes sont extrêmement rares. Selon les Cahiers d'Orphanet - Prévalence des Maladies rares (Juillet 2017), seuls 300 cas de myopathies nécrosantes auto-immunes et 3 cas de dermatomyosites néonatales ont été recensés dans le monde.

*Une **maladie** est dite **rare** quand elle touche moins d'une personne sur 2 000. Les maladies rares font l'objet d'une politique de santé publique commune dans les domaines de la recherche, de l'information et de la prise en charge.*
WEB http://www.eurordis.org/fr > Les maladies rares
WEB http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares.

***Orphanet** est une base de données internationale sur les maladies rares. Son but est de contribuer à améliorer le diagnostic, la prise en charge et le traitement des maladies rares en fournissant des informations et des services aux personnes concernées par une maladie rares, aux professionnels de santé et à la population générale.*
WEB www.orphanet.fr

Favoriser la prise en charge de ces maladies rares en pratique
En raison de leur rareté, les myopathies inflammatoires sont souvent mal connues par les professionnels de santé (médecins, kinésithérapeutes...) non spécialisés dans les maladies neuromusculaires. À leur attention, l'AFM-Téléthon a élaboré, avec le concours de spécialistes médicaux, des Fiches techniques Savoir & Comprendre sur les myosites. Elles sont disponibles en ligne sur le site internet de l'AFM-Téléthon (dans l'espace Médecins/Chercheurs > Publications > Fiches Techniques Savoir & Comprendre)
WEB http://www.afm-telethon.fr/medecin-chercheur/publications-afm-telethon/fiches-techniques-1174

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des chiffres à prendre avec précaution

Il n'est pas possible de connaître le nombre exact de personnes atteintes de myopathies inflammatoires, car toutes ne sont pas diagnostiquées.

En effet, certaines personnes, bien qu'ayant des anomalies du muscle entrainant une myosite, présentent trop peu de signes pour consulter un médecin à ce sujet.

À l'inverse, parmi les personnes qui ont un diagnostic de myopathie inflammatoire, certaines sont en fait atteintes d'une autre maladie, qui ressemble aux myosites.

Enfin, d'autres personnes ont un diagnostic d'une autre maladie, posé voici plusieurs années, alors qu'ils ont en fait une forme de myopathie inflammatoire découverte par les chercheurs depuis.

Faire réviser le diagnostic de sa maladie en pratique
Il est possible d'actualiser un diagnostic ancien pour lequel aucune anomalie génétique ou histologique n'avait pu être identifiée à l'époque. Si ce diagnostic n'a pas été reconsidéré depuis quelques années, il est important de reprendre contact avec le médecin qui a fait le diagnostic ou de consulter auprès d'une consultation spécialisée « Maladies neuromusculaires » ou « Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares » pour compléter la démarche diagnostique.

Où trouver les coordonnées des consultations spécialisées ?

Les coordonnées de la consultation spécialisée « Maladies neuromusculaires » la plus proche de chez vous sont disponibles sur le site internet de Filnemus, la filière de santé dédiée aux maladies rares neuromusculaires :

WEB http://www.filnemus.fr/menu-filiere/carte-interactive

Vous pouvez également appeler l'Accueil Familles AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit).

▪ Les coordonnées de la consultation spécialisée « Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares » la plus proche de chez vous sont également

- sur le site internet d'Orphanet :

WEB www.orphanet.fr

- sur celui de la Filière Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI^{2}R:

WEB http://www.fai2r.org

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

À quoi sont dues les myopathies inflammatoires ?

Les causes des myopathies inflammatoires (ou myosites idiopathiques) ne sont pas encore connues avec précision. On ne sait pas pourquoi ces maladies surviennent. En revanche, on sait comment elles apparaissent. Leur survenue implique le système de défense de l'organisme, ou système immunitaire.

Des maladies auto-immunes

Les myosites font partie des maladies dites « auto-immunes », une grande famille qui regroupe de nombreuses pathologies comme le diabète de type 1 (celui qui se traite d'emblée par de l'insuline), la polyarthrite rhumatoïde ou encore la sclérose en plaques. Toutes additionnées, les maladies auto-immunes touchent 3 à 5 personnes sur 100.

- Le caractère auto-immun des myosites explique qu'elles font partie des rares myopathies pour lesquelles des **traitements sont disponibles**. Il s'agit de médicaments qui permettent de contrôler la *réaction immunitaire* (immunosuppresseurs, immunorégulateurs) et donc les symptômes de la maladie.

Un système immunitaire déréglé

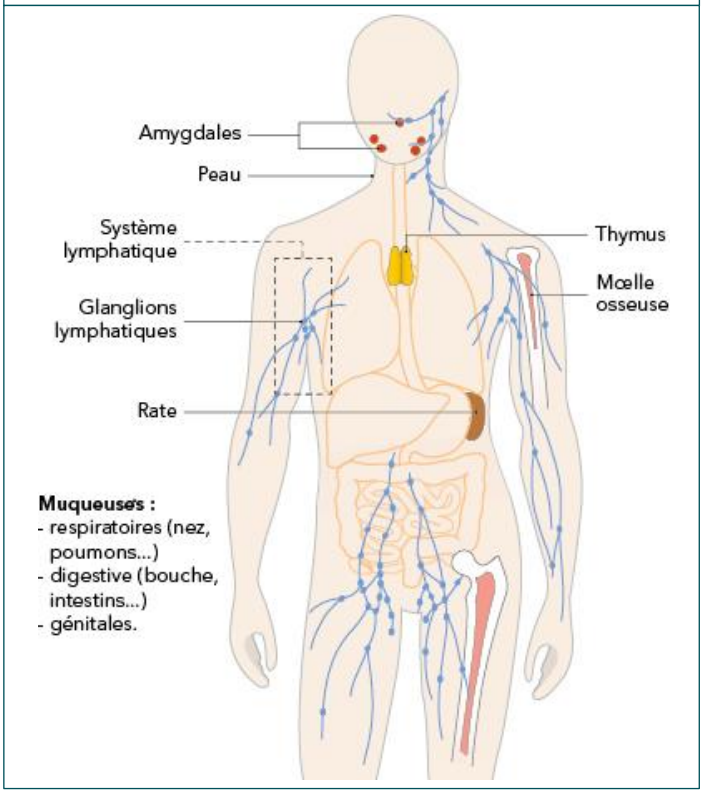
Une maladie auto-immune survient en raison d'un dérèglement du système immunitaire.

- Le rôle du système immunitaire est de défendre le corps contre des éléments extérieurs représentant un danger potentiel, comme les bactéries, les virus et les parasites. Il se mobilise aussi pour attaquer les cellules cancéreuses.
- Le système immunitaire est constitué par des organes et tissus lymphoïdes que sont la moelle osseuse, le thymus, les ganglions lymphatiques, la rate, et des tissus insérés dans la peau et dans différentes muqueuses comme celles qui recouvrent les amygdales, les bronches ou les intestins.
- Les **cellules immunitaires** naissent dans la moelle osseuse, puis migrent dans les autres organes et tissus lymphoïdes. Elles circulent dans le sang et dans la lymphe.

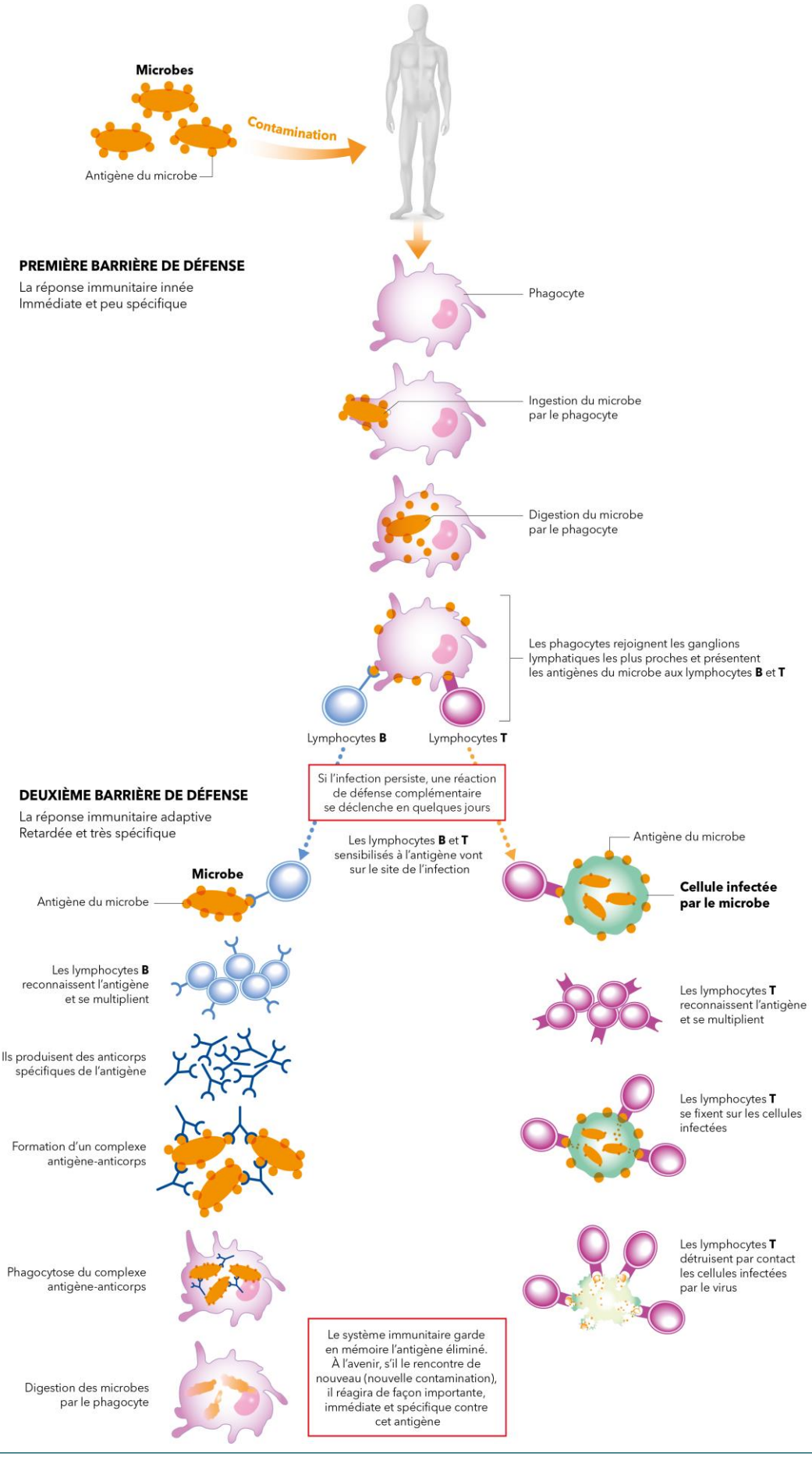
Les lymphocytes B, les lymphocytes T, les lymphocytes NK (pour *natural killer*), les cellules dendritiques, les macrophages et les granulocytes (ou polynucléaires) font partie des cellules immunitaires. Elles appartiennent toutes à la famille des **globules blancs** (ou leucocytes).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Les organes et tissus du système immunitaire
Ils sont disséminés dans tout l'organisme pour mieux le protéger.



Le fonctionnement du système immunitaire



▪ Dans une maladie auto-immune, le système immunitaire dépasse son rôle de défense pour s'attaquer aux constituants mêmes de l'organisme, par exemple contre les cellules du *pancréas* qui produisent de l'insuline dans le diabète de type 1.
Dans les myosites, le système immunitaire attaque les cellules des *muscles squelettiques*, les vaisseaux qui irriguent ces muscles, mais aussi parfois les cellules du poumon ou encore celles du cœur.

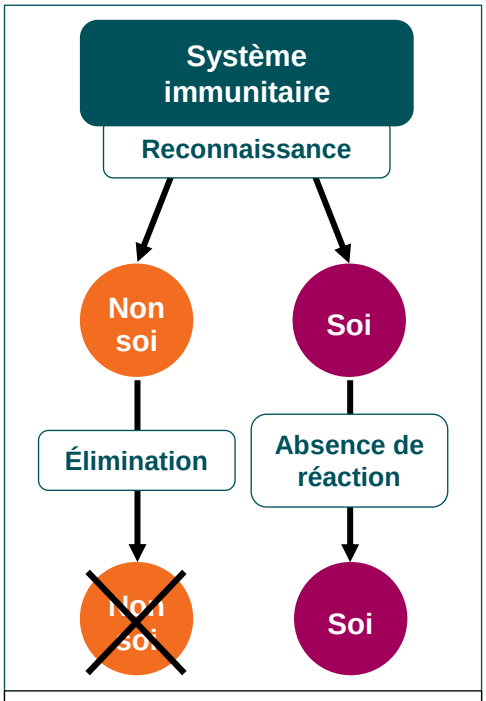
Des autoanticorps naturels inoffensifs

En dehors de toute maladie auto-immune, une petite partie des *lymphocytes* se mobilise contre les propres constituants de l'organisme. On dit qu'ils sont « autoréactifs », produisant des *anticorps* dirigés contre le « soi » : les *autoanticorps*.
Ces autoanticorps sont dits « naturels ». Les lymphocytes autoréactifs et les autoanticorps naturels ne s'attaquent pas aux cellules du corps. Ils ne provoquent pas de lésions. L'organisme reste tolérant à ses propres constituants. Cette autotolérance résulte de l'élimination ou du contrôle, par l'organisme, des lymphocytes les plus autoréactifs et de la faible activité des autoanticorps naturels.

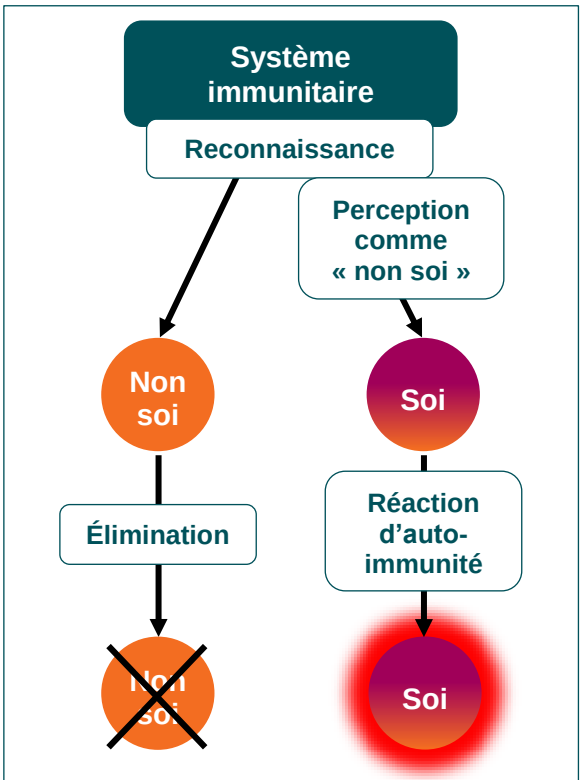
Des autoanticorps nocifs

Pour expliquer la **survenue d'une maladie auto-immune**, l'hypothèse est que les mécanismes qui permettent l'auto-tolérance et maintiennent sous contrôle l'auto-immunité sont altérés ou dépassés.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES



L'auto-tolérance du système immunitaire.
Le système immunitaire défend le corps contre des éléments extérieurs (« non soi ») comme les bactéries, virus, parasites... tout en respectant les cellules qui appartiennent à l'organisme (« soi »).



Dans les maladies auto-immunes
Le système immunitaire dépasse son rôle de défense et s'attaque aux cellules de l'organisme, comme si elles appartenaient au « non soi ».

▪ Les lymphocytes B autoréactifs se multiplient et produisent des autoanticorps « pathologiques », c'est-à-dire qui provoquent, avec les lymphocytes T autoréactifs, des lésions des tissus du corps contre lesquels ils sont dirigés : les muscles, la peau, les articulations, le poumon, le cœur… Cette agression des tissus provoque une réaction inflammatoire, qui met en jeu d'autres cellules immunitaires (polynucléaires et macrophages), ce qui amplifie encore les lésions.

Pourquoi les maladies auto-immunes sont-elles plus fréquentes chez les femmes ?

Plusieurs facteurs pourraient intervenir pour expliquer la prédominance féminine.

▪ Les **hormones**

Des hormones féminines comme les œstrogènes pourraient favoriser la survenue des maladies auto-immunes en général, et des myosites en particulier. On sait qu'elles activent les lymphocytes, et notamment les lymphocytes auto-réactifs.

▪ Le deuxième **chromosome X**

Les cellules d'un homme contiennent un seul exemplaire du chromosome X (XY). Les cellules d'une femme en contiennent deux exemplaires (XX). Or de nombreux gènes qui codent des protéines impliquées dans la réaction immunitaire sont situés sur le chromosome X. Les femmes atteintes de certaines maladies auto-immunes expriment davantage ces gènes et produisent davantage les protéines correspondantes, ce qui favoriserait une hyperactivité immunitaire.

▪ L'**interféron alpha**

Cette protéine produite par de nombreuses cellules, notamment par les lymphocytes, favoriserait l'apparition de certaines maladies auto-immunes, en particulier certaines myosites. Or les femmes ont la capacité de produire une plus grande quantité d'interféron alpha.

Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Un mécanisme spécifique à chaque myopathie inflammatoire

Si toutes les myosites ont une composante auto-immune, chacune possède des mécanismes de déclenchement qui lui sont propres.

▪ Dans la **polymyosite**, des cellules immunitaires (lymphocytes T cytotoxiques ou CD8+) attaquent de façon directe les *fibres musculaires*.

▪ Dans la **dermatomyosite**, le système immunitaire attaque les petits vaisseaux sanguins (capillaires) qui irriguent les muscles et la peau.
Au niveau du muscle, l'atteinte des vaisseaux réduit l'apport de sang, provoquant une souffrance des cellules musculaires qui vont diminuer de volume et peuvent se détruire (*nécrose*).

▪ Le mécanisme est moins bien élucidé pour la **myosite à inclusions**, qui associe une attaque des cellules musculaires par des cellules immunitaires (lymphocytes cytotoxiques) et une *dégénérescence* (vieillissement prématuré) des cellules musculaires. On ne sait pas encore lequel de ces

processus entraine l'autre : inflammation aboutissant à la dégénérescence ou dégénérescence conduisant à l'inflammation.

▪ Dans les **myopathies nécrosantes auto-immunes**, il se produit une destruction (nécrose) des cellules musculaires par le système immunitaire, mais pas ou peu d'inflammation.

▪ Dans les **myosites de chevauchement**, l'inflammation musculaire est associée à d'autres signes cliniques spécifiques d'une autre maladie auto-immune, comme des douleurs articulaires.

Des maladies multifactorielles

Les médecins et les chercheurs ne savent pas encore pourquoi le système immunitaire se dérègle en cas de *myosite idiopathique*.
Leur hypothèse actuelle est que, comme toute maladie auto-immune, une myosite idiopathique résulte de la conjonction de plusieurs facteurs. Certains sont liés à la personne elle-même, d'autres à son environnement.

*Une **myosite idiopathique** est une maladie inflammatoire des muscles pour laquelle aucune des causes possibles de myosites (infection, médicament, problème hormonal…) n'est retrouvée .L'adjectif idiopathique désigne une maladie ou un symptôme dont la cause est inconnue.*

Un terrain génétique prédisposant

Les myosites surviendraient chez des personnes qui ont une prédisposition génétique à les développer. Plusieurs études l'ont mis en évidence.

Vais-je transmettre ma myosite à mes enfants ?
Une personne atteinte d'une myosite ne la transmet pas à sa descendance.
Les myopathies inflammatoires ne sont pas d'origine génétique. Elles ne sont pas héréditaires, parce qu'elles ne résultent pas de la mutation d'un gène.
Les myosites ne sont pas non plus des maladies contagieuses, car elles ne sont pas liées de façon directe à une infection par un microbe.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des facteurs environnementaux

Chez les personnes qui ont une prédisposition génétique, des facteurs liés à l'environnement au sens large (infection, prise d'un médicament ou d'une drogue, rayons ultraviolets…) provoqueraient le dysfonctionnement du système immunitaire. Des études sont menées sur ces facteurs susceptibles de jouer un rôle favorisant.

▪ On sait déjà que certains médicaments peuvent être impliqués.
C'est le cas des **statines**, qui sont prescrites pour faire baisser le cholestérol. Elles ont la particularité de pouvoir entrainer :
• soit une myopathie nécrosante auto-immune, qui fait partie des myosites ; les symptômes apparaissent 2 à 3 ans après le début du traitement par statine et ils persistent ou s'aggravent après son arrêt ;
• soit une myopathie nécrosante toxique, qui ne fait pas partie des myosites ; dans ce cas, l'arrêt de la statine permet une amélioration rapide des symptômes.

Ma myosite s'est déclarée juste après une hospitalisation pour une opération. Y a-t-il un lien ?

Tout évènement « stressant » de la vie (intervention chirurgicale, accident, deuil, séparation, perte d'emploi …) peut favoriser une poussée de myosite, c'est-à-dire la réapparition ou l'aggravation des symptômes. C'est le cas pour toutes les maladies auto-immunes. En revanche, le stress ne peut pas à lui seul provoquer une myosite.

Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Pour en savoir plus sur la recherche dans les myosites :

➤➤Avancées dans les myopathies inflammatoires, AFM-Téléthon

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Comment se manifestent les myopathies inflammatoires ?

Les manifestations sont très variables d'une forme de myopathie inflammatoire à l'autre et, pour une même forme, d'une personne à une autre. Tel signe ou *symptôme* apparaîtra chez une personne à tel moment de l'évolution de la maladie alors qu'il apparaîtra plus tard, plus tôt ou pas du tout chez une autre personne.
La description présentée ici rassemble tous les signes qui peuvent être rencontrés dans les myosites. Elle peut ne pas correspondre exactement à votre situation sans que cela ne remette en cause votre diagnostic.

Un âge d'apparition variable

Une myopathie inflammatoire peut survenir à toutes les périodes de la vie, depuis l'enfance jusqu'à un âge avancé.

Type de myosite	Âge de début
Dermatomyosite	Dans l'enfance (à 7 ans en moyenne) ou à l'âge adulte (entre 50 et 60 ans)
Myosite à inclusions	Toujours après 30 ans, le plus souvent après 50 ans
Polymyosite	De façon exclusive à l'âge adulte
Myosite de chevauchement	Dans l'enfance comme à l'âge adulte
Myopathie nécrosante auto-immune	Vers 40 ans dans la majorité des cas

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Parfois une seule poussée
Une myosite idiopathique peut se manifester par une seule et unique poussée, qui se résout sous traitement. C'est le cas pour une grande partie des enfants atteints d'une dermatomyosite juvénile.

Des signes musculaires

Le plus souvent, la première manifestation d'une myosite est une faiblesse musculaire inhabituelle. On se sent fatigué(e), moins endurant(e) à l'effort, avec la sensation de manquer de force.

- La **faiblesse musculaire** s'installe souvent de façon progressive, sur plusieurs semaines ou plusieurs mois. Elle peut concerner un ou plusieurs muscles. Certaines formes de myosites touchent de préférence les muscles des cuisses, des bras, des épaules et du cou. D'autres se manifestent au contraire plutôt au niveau des extrémités, dans les muscles des mollets, des pieds, des doigts et des poignets. D'autres enfin associent un peu de ces deux localisations, ou touchent les muscles du visage, du dos ou encore ceux qui servent à avaler.
- La faiblesse musculaire peut s'accompagner de **douleurs** des muscles (myalgies) ressenties comme des courbatures ou des crampes. Elles surviennent après un effort, ou même de manière spontanée au repos.
- L'intensité de l'atteinte musculaire et son retentissement sont très variables selon la personne et les phases de la maladie (poussée, rémission sous traitement). Certaines personnes ne ressentent qu'une légère gêne. D'autres auront des difficultés très importantes pour marcher et réaliser les gestes de la vie quotidienne.

Les manifestations possibles de la faiblesse musculaire

Selon les muscles touchés, la faiblesse musculaire se manifestera par des difficultés ou une gêne inhabituelle pour :

- se lever d'une chaise ou des toilettes sans l'aide des mains,
- monter les escaliers, gravir une échelle,
- se coiffer,
- se laver les cheveux,
- s'habiller,
- s'accroupir ou se relever de la position accroupie ou à genou,
- passer de la position couchée à la position assise,
- maintenir les mains au-dessus de la tête de façon prolongée,
- courir, marcher (enfant qui demande à être porté plus souvent, chutes répétées),
- soulever ou porter les objets lourds (sac de course, valise…),
- prendre en main et manipuler des objets (outils, ustensiles de ménage),
- écrire
- maintenir le dos droit,
- relever la tête,
- avaler certains aliments.

▪ En cas de myosite sévère, une immobilisation prolongée peut favoriser le raccourcissement de certains muscles (*rétractions musculaires*). En effet, tout muscle immobilisé a tendance à devenir fibreux (il perd son élasticité), à se rétracter (il se raccourcit) et à perdre du volume et de la force (il s'atrophie), comme lorsque l'on porte un plâtre qui immobilise.

▪ Une prise en charge appropriée, par des séances de *kinésithérapie*, permet de prévenir ou limiter ces phénomènes.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des difficultés à avaler, une voix modifiée

Déglutir une boisson ou un aliment solide mobilise des muscles situés dans la gorge et qui peuvent être touchés par la myosite. Cette atteinte est un peu plus fréquente dans les myosites à inclusions que dans les autres formes de myosite.

▪ Avaler devient alors difficile *(dysphagie)* d'où une tendance à prendre des petites bouchées, puis à les mastiquer longuement avant de faire un effort de déglutition pour les avaler, d'où également une fatigue lors des repas qui sont plus longs. On peut aussi « avaler de travers », ce qui fait tousser (*fausse route*)

Ces troubles de la déglutition peuvent provoquer une perte de poids quand ils empêchent d'absorber une quantité suffisante de nourriture, en raison de la fatigue et de l'inconfort qu'ils entraînent.

*Une **fausse route** se produit lorsque des débris alimentaires ou de la salive passent dans les voies respiratoires (la trachée) au lieu de descendre dans le tube digestif (l'œsophage). La toux permet de dégager les voies respiratoires en expulsant les débris alimentaires ou la salive des voies aériennes.*

➤➤ Fonction digestive et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.
➤➤ Prise en charge nutritionnelles des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

La dysphagie est un motif de consultation

La survenue de difficultés à avaler doit faire consulter en urgence, et justifie une hospitalisation si elle est liée à l'atteinte des muscles de la déglutition par la myosite.

▪ L'atteinte des muscles qui servent à déglutir peut également entrainer une modification de la voix qui devient plus grave, plus aiguë, moins forte, nasonnée ou encore enrouée.

Parfois des signes non musculaires

Une myosite peut se manifester par des symptômes traduisant l'atteinte d'autres organes que les muscles (peau, poumon, articulations...) provoquée par un même mécanisme auto-immun. Ces manifestations sont variables selon le type de myosite et selon les personnes. Elles n'ont absolument rien de systématique.

Des lésions de la peau

Une atteinte de la peau est possible en cas de dermatomyosite ou de myosite de chevauchement.

Une éruption de plaques rouges

La dermatomyosite peut s'accompagner de rougeurs (érythème) le plus souvent sur les zones de peau découvertes comme le visage, le cou, le décolleté et les membres. Ces plaques rouges apparaissent parfois après une exposition au soleil. Elles sont souvent légèrement gonflées (œdème), mais ne sont pas douloureuses.

- L'éruption peut prendre une teinte violette ou mauve au niveau des paupières supérieures, des coudes ou des genoux. Elle peut aussi dessiner un aspect « en lunettes » autour des deux yeux, « en V » au niveau du décolleté ou « en châle » lorsqu'elle touche de façon diffuse le dos et les épaules.
- Des rougeurs peuvent aussi se localiser sur le dos des mains et prendre la forme de bandes (signe de Gottron) qui suivent le trajet des tendons extenseurs des doigts, plus soutenues en regard des articulations des doigts où elles forment un relief (papules de Gottron).

Sur le pourtour des ongles, il est possible de voir apparaitre des rougeurs, souvent sensibles, voire douloureuses lorsque l'on appuie dessus (signe dit « de la manucure »).

- À la longue, les rougeurs du torse et des membres peuvent se modifier, avec une peau qui s'affine et prend une teinte moins homogène (plus claire par endroit, plus foncée à d'autres), associée à de petits vaisseaux dilatés. On parle de « poïkilodermie ».

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des calcifications sous la peau

De petites boules de consistance dure peuvent se former sous la peau, essentiellement dans la dermatomyosite et parfois dans la myosite de chevauchement.

- Ces dépôts sont appelés « calcinose ». Leur nombre et leur taille sont variables. Souvent douloureux, ils peuvent gêner les mouvements, selon leur localisation (par exemple en regard d'une articulation) et si leur volume est important. La peau peut également s'ulcérer en regard.
- Visibles à la radiographie, ces dépôts sont des calcifications constituées d'une accumulation de cristaux insolubles de calcium. Leur mécanisme de formation reste encore mal compris.

Une lipodystrophie

Le tissu graisseux situé sous la peau peut s'affiner ou disparaitre à certains endroits. Comme la calcinose, cette manifestation possible de dermatomyosite est plus fréquente chez l'enfant.

Des fissurations sur les doigts

La peau de la pulpe et des bords latéraux des doigts peut s'épaissir (hyperkératose) et se creuser de fissures douloureuses. Ce symptôme, appelé « main de mécanicien », se rencontre parfois dans la dermatomyosite et le *syndrome* des antisynthétases.

Mon médecin m'a diagnostiqué une dermatomyosite, mais je n'ai aucune lésion sur la peau. Est-ce possible ?

- Oui, c'est tout à fait possible. Il peut exister une faiblesse des muscles, avec une biopsie musculaire en faveur d'une dermatomyosite, mais sans lésions de la peau. On parle alors de dermatomyosite *sine dermatitis*.
- A l'inverse, il peut exister une atteinte de la peau caractéristique de la dermatomyosite, mais pas de faiblesse musculaire. On parle alors de dermatomyosite amyopathique (« a » privatif) ou de dermatomyosite *sine myositis*.
- Dans d'autres cas enfin, il existe à la fois une atteinte de la peau et des muscles. Les manifestations sur la peau apparaissent alors souvent en premier, précédant de quelques semaines ou de quelques mois la survenue de la faiblesse musculaire. Plus rarement, elles apparaissent en même temps que l'atteinte des muscles ou même après.

Un syndrome de Raynaud

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Dans certaines dermatomyosites et myosites de chevauchement, il est possible de constater un trouble transitoire de la circulation du sang au niveau des extrémités : doigts, orteils, parfois nez ou oreilles. Ces zones deviennent blanches et s'engourdissent de façon brutale, avant de prendre une teinte violacée, puis rouge lorsque la circulation revient à la normale.

- Ce phénomène, appelé « syndrome de Raynaud », est le plus souvent déclenché par l'exposition au froid, qui entraîne une diminution du diamètre des petits vaisseaux (vasoconstriction) des extrémités. Le stress, les vibrations et le tabac jouent un rôle aggravant.

Le syndrome de Raynaud n'est pas spécifique des myosites. Il est fréquent dans la population adulte générale, mais il l'est plus encore au cours des myosites.

La dermatomyosite touche parfois d'autres vaisseaux

La dermatomyosite entraine une inflammation des petits vaisseaux sanguins qui irriguent les muscles et la peau. De façon **exceptionnelle**, les vaisseaux d'autres organes peuvent également être touchés :

- **Les yeux** : l'atteinte de vaisseaux qui irriguent la rétine ne se traduit le plus souvent par aucun symptôme. Dans de très rares cas, une baisse de la vue (d'un œil ou des deux) peut survenir mais elle est réversible dans la majorité des cas avec un traitement adapté.
- **Le tube digestif** : une inflammation des vaisseaux de l'intestin peut se traduire par un mal de ventre, beaucoup plus rarement par une perforation ou des saignements digestifs ; elle survient essentiellement chez l'enfant.

Des douleurs articulaires et osseuses

Une myosite peut s'accompagner de douleurs articulaires, souvent au niveau des mains ou des poignets. Les articulations douloureuses sont parfois gonflées.

▪ La douleur et le gonflement sont liés à une inflammation locale, qui n'est pas calmée par le repos. Les douleurs peuvent réveiller la nuit et sont plus importantes le matin au réveil. Elles provoquent de façon exceptionnelle des déformations des articulations atteintes.
▪ Une immobilisation prolongée, due à une poussée importante de la maladie, peut aussi provoquer des douleurs articulaires.
Le manque de mouvement réduit également la sollicitation mécanique des os et favorise leur déminéralisation (*ostéoporose*), laquelle peut devenir douloureuse à la longue et entraîner une fragilité osseuse, avec un risque majoré de fractures.

Des troubles du sommeil

▪ L'existence de douleurs (muscles, articulations) fragmente souvent le sommeil, avec des réveils plus fréquents durant la nuit chez l'enfant comme chez l'adulte.
▪ Il peut également exister des *apnées du sommeil*, en lien avec l'atteinte des muscles respiratoires et dont la fréquence est augmentée dans tous les types de myosites. Ces perturbations du sommeil entrainent une fatigue et une somnolence dans la journée.

Un essoufflement, une gêne respiratoire

Une myosite entraine parfois un essoufflement inhabituel, une toux, des difficultés à respirer à l'effort ou au repos. Ces symptômes peuvent avoir différente origines :
- une infection pulmonaire, liée à des fausses routes à répétition ;
- une faiblesse des muscles respiratoires (diaphragme, muscles intercostaux), due à la myosite ;
- une atteinte du muscle cardiaque (myocardite, *cardiomyopathie*) ;
- une atteinte des poumons, appelée « *pneumopathie interstitielle* », qui résulte d'une inflammation du tissu pulmonaire. Lorsqu'elle survient, c'est le plus souvent en même temps que la myosite. Elle peut évoluer de façon lente et progressive, ou plus rapide.

▪ L'atteinte respiratoire peut se faire à bas bruit : des difficultés passagères pour respirer, notamment lors des efforts (monter un escalier, marcher vite), une toux peu efficace, des infections pulmonaires à répétition, voire d'autres manifestations (maux de tête ou sueurs surtout au réveil, difficultés à prendre du poids ou à ne pas en perdre, fatigue...).

▪ Dans d'autres cas, l'atteinte respiratoire s'exprime de manière plus évidente : difficultés à expectorer, encombrement, impression de souffle court, survenue fréquente d'infections (bronchites, pneumonies).
Dans les cas extrêmes, il peut s'agir d'une insuffisance respiratoire aiguë (ou décompensation respiratoire aiguë), souvent précipitée par la survenue d'une infection pulmonaire et qui peut mettre rapidement en jeu la vie de la personne atteinte. Les mesures visant à prévenir la survenue d'une telle infection (*kinésithérapie respiratoire*, vaccinations...) sont donc très importantes.

S'essouffler vite doit faire consulter !
Un essoufflement inhabituel doit amener à consulter rapidement. En cas de signes évocateurs d'une insuffisance respiratoire aiguë (sueurs du visage, lèvres

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*Une **pneumopathie interstitielle** est une maladie des poumons qui touche le tissu de soutien situé entre les alvéoles pulmonaires (tissu interstitiel ou interstitium). Elle peut être provoquée par une maladie inflammatoire, une infection, l'inhalation de polluants, une défaillance du cœur, la prise d'un médicament ou n'avoir aucune cause identifiable. Une pneumopathie interstitielle se manifeste le plus souvent par des difficultés à respirer (dyspnée) croissantes et une toux sèche trainante.*

et ongles bleuâtres, respiration rapide, sensation d'étouffement), appeler le Samu en composant le 15.

Des palpitations, une sensation de malaise

Dans une myosite, l'atteinte du muscle cardiaque (myocarde) peut altérer le tissu électrique du cœur qui synchronise les battements cardiaques. Il en résulte des *troubles de conduction cardiaque* ou des *troubles du rythme cardiaque* qui peuvent se manifester par la sensation que le cœur bat de façon irrégulière, trop lente ou au contraire trop rapide, ou encore par une sensation de malaise, voire une syncope.

Des épisodes de fièvre

Une myopathie inflammatoire peut s'accompagner de fièvre, parfois prolongée, notamment en cas d'association à une autre maladie auto-immune.

Une fatigue importante

Dans les myosites, une fatigue intense peut avoir différentes causes, à commencer par l'atteinte musculaire qui oblige à dépenser d'avantage d'énergie pour se déplacer et réaliser des gestes de la vie quotidienne.
Une atteinte respiratoire ou cardiaque liée à la myosite fatigue également, de même que des épisodes de fièvre, des troubles du sommeil (liés aux douleurs, à l'anxiété, à des apnées du sommeil…) ou encore l'existence d'une anémie causée par l'inflammation ou par le traitement de fond de la myosite.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Une association possible à d'autres maladies

▪ Le risque de **cancer** est sensiblement augmenté pour les adultes atteints de certaines myosites, mais pas de toutes. Une personne atteinte, par exemple, d'une myosite à inclusions n'a pas de risque plus élevé de développer un cancer. Et parmi les personnes atteintes d'une myosite à risque plus élevé de cancer, seules une minorité (15 à 30%) développeront une tumeur en lien avec leur maladie, souvent au moment de l'apparition des premiers signes musculaires (dans la moitié des cas) ou dans les trois années qui suivent.
Un cancer associé à une myosite n'a pas de localisation spécifique. Il peut toucher les mêmes organes que les tumeurs survenant dans la population non atteinte de myosite : poumon, colon, vessie, *pancréas*, testicules, sein, ovaire, estomac, système lymphatique...

Un suivi adapté qui augmente les chances de guérison
Aujourd'hui en France, on guérit un cancer sur deux en moyenne. Le taux de guérison est bien supérieur dans certaines localisations (sein et colon notamment), a fortiori si le cancer est détecté tôt. Or le sur-risque de cancer dans les myosites étant connu, les personnes atteintes bénéficient de bilans spécifiques durant les premières années de leur suivi (souvent les trois premières). Répéter ce bilan à intervalles réguliers augmente les chances de dépister un cancer à un stade précoce, où ses chances de guérison sont maximales.

▪ Il est également possible qu'une personne atteinte d'une myosite développe une **autre maladie auto-immune**, comme une *polyarthrite rhumatoïde*, un *lupus érythémateux* systémique, une *sclérodermie* ou un

*Maladie auto-immune rare, la **polyarthrite rhumatoïde** se manifeste par des douleurs et un gonflement de plusieurs articulations (doigts, poignets, genoux…). Ces symptômes évoluent par poussées. Ils peuvent s'accompagner d'une fièvre, d'une fatigue et de l'apparition de petites boules sous la peau (nodules rhumatoïdes).*

*Le **syndrome de Gougerot-Sjögren** est une maladie rare auto-immune. Elle touche des glandes appelées « exocrines » parce qu'elles secrètent des substances vers l'extérieur (larmes, salive, sécrétions nasales…). Il en résulte une sécheresse des yeux et de la bouche essentiellement, parfois du nez, des bronches, de la peau, du vagin. D'autres organes peuvent également être touchés comme les reins, les poumons ou les articulations.*

syndrome de Gougerot-Sjögren. Si chacune de ces pathologies a des manifestations spécifiques, elles traduisent toutes un dérèglement du système immunitaire. De ce fait, leur traitement est le même que celui de la myosite.

Une évolution modulable

▪ **En l'absence de traitement**, aucune myosite ne s'améliore de façon spontanée. La faiblesse musculaire s'aggrave de façon progressive. Elle peut s'étendre à d'autres muscles. Même si la maladie semble régresser, voire disparaitre à certaines périodes, les symptômes réapparaissent à terme le plus souvent.

▪ **Après le début du traitement**, une polymyosite, une myosite de chevauchement, une dermatomyosite ou une myopathie nécrosante auto-immune s'améliore toujours.
Dans un grand nombre de cas, le traitement arrête la progression de la faiblesse musculaire, avant d'entrainer une récupération progressive de la force des muscles. On parle alors de « rémission ». La récupération peut ne pas être totale, avec la persistance de séquelles de l'atteinte musculaire même si la maladie n'est plus active.
Une rechute reste par ailleurs possible pendant les mois ou années qui suivent. Elle se manifeste par une réapparition des symptômes et nécessite de reprendre le traitement ou de l'intensifier.

Une absence de lien entre gravité et réponse au traitement
L'importance initiale des symptômes ne préjuge pas de la réponse aux médicaments. Ce n'est pas parce que la myosite s'associe à une atteinte des poumons, ou des muscles de la déglutition, qu'elle n'évoluera pas de façon favorable sous traitement.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

« Tout a commencé en novembre 2009, avec une grosse grippe qui ne passait pas. J'ai vu mon médecin généraliste trois fois, mais j'étais toujours très fatiguée. J'avais mal au niveau des articulations, je ne pouvais même plus me lever… Dix jours après, le diagnostic de myosite est tombé. Je suis restée quatre mois à l'hôpital. Mon corps se paralysait, je pouvais à peine déglutir. J'étais très inquiète. J'avais peur que le traitement ne marche pas. Et puis, peu à peu, j'ai retrouvé mes sensations. Aujourd'hui, je vais bien, même si je suis souvent fatiguée ».
N., 62 ans.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Qu'est-ce qu'une rémission ?
Une personne est dite « en rémission » quand elle peut arrêter ses médicaments et qu'il n'existe plus aucun signe de sa maladie.
Source : *Myositis 101, brochure de The Myositis Association(2012)*

Qu'est-ce qu'une poussée ?
C'est une période où la gêne entrainée par la maladie est plus importante, que ce soit avant le traitement, après avoir réduit progressivement les médicaments ou après une période de rémission.
Source : *Myositis 101, brochure de The Myositis Association(2012)*

Le cas particulier de la myosite à inclusions

La **myosite à inclusions** se distingue des autres myosites par le fait que les médicaments utilisés habituellement pour traiter les myopathies inflammatoires n'ont que peu ou pas d'efficacité sur cette maladie.

▪ Néanmoins, l'aggravation des symptômes d'une myosite à inclusions est souvent lente, sur plusieurs années, et très progressive. Des périodes de stabilité spontanée sont possibles. Les muscles touchés peuvent s'atrophier (*amyotrophie*) à terme, mais de nombreuses personnes restent en capacité de marcher, même si elles peuvent avoir besoin d'une canne, puis plus tard d'un fauteuil roulant pour parcourir de longues distances.

▪ *L'espérance de vie* d'une personne atteinte d'une myosite à inclusions est la même que celle qu'une personne qui n'en est pas atteinte.

*L'**espérance de vie** est une donnée statistique : elle n'indique pas l'âge ultime que l'on peut atteindre. C'est la durée de vie moyenne des personnes nées dans la même période de temps, avec la même maladie, en supposant que tout au long de leur existence les indicateurs de santé restent identiques à ceux observés au moment où l'espérance de vie est calculée.*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Comment affirme-t-on le diagnostic de myopathie inflammatoire ?

Le diagnostic de certitude d'une myopathie inflammatoire (ou myosite idiopathique) repose sur un ensemble de critères cliniques, histologiques et biologiques.

▪ Dans un premier temps, le médecin réalise un *examen clinique* minutieux. Certains signes lui font évoquer une myosite : la faiblesse musculaire, avec parfois une atteinte associée de la peau, des articulations ou des poumons.

▪ Le médecin s'assure, par des questions, qu'aucun autre membre de la famille ne présente des symptômes comparables. Pour préciser le diagnostic, il propose ensuite deux examens complémentaires, qui orientent vers une maladie neuromusculaire : le *dosage des enzymes musculaire,* celui des *autoanticorps* et l'*électromyogramme*. Le diagnostic est confirmé par les résultats de la *biopsie musculaire*.

Les examens médicaux chez l'enfant en pratique

Un enfant peut avoir peur des examens médicaux. Pour le rassurer et l'aider à mieux maîtriser ses sensations pendant l'examen, expliquez-lui comment cela va se passer, ce qui risque d'être douloureux (piqûre...) ou impressionnant (appareil bruyant...), s'il sera séparé de vous...

▪ Demandez à l'équipe soignante s'ils ont des documents (livre, bande-dessinée, vidéo, poupée...) pour aborder simplement les différents examens.

▪ Si vous êtes près de lui pendant l'examen, faites-en sorte qu'il vous voie, tenez-lui la main, parlez-lui. C'est très rassurant.

▪ Si vous ne pouvez pas être près de lui, indiquez aux soignants ce que votre enfant aime (le sport, le cinéma, les animaux, le dessin...), ce qui le rassure (son doudou, une chanson...) et ce qu'il redoute.

▪ Prévenez l'équipe médicale si votre enfant a mal vécu un soin antérieur. Il aura d'autant plus besoin d'être rassuré.

Pour en savoir plus :

WEB http://www.sparadrap.org/ : site internet de l'association Sparadrap pour les enfants malades ou hospitalisés

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des examens d'orientation

Dosage des enzymes musculaires

Un des premiers examens demandés en présence de symptômes musculaires est la mesure du taux sanguin d'une *enzyme musculaire* connue sous le nom de *créatine kinase* (CK ou CPK pour créatine phospho-kinase). En effet, lorsque les cellules musculaires "souffrent", elles ont tendance à libérer dans la circulation sanguine une grande quantité de créatine kinase. C'est le cas dans les myopathies, mais aussi lorsque l'on a fait un effort musculaire important (course de fond, grand ménage...) ou après une biopsie musculaire ou un électromyogramme.

▪ Dans les myosites, le dosage des enzymes musculaires peut mettre en évidence un taux de CPK :

- soit très élevé, orientant alors fortement le diagnostic vers une myopathie sans pour autant en préciser le type ;
- soit peu élevé, voire normal, témoignant dans ce cas d'un processus de perte des fibres musculaires peu actif.

*Le **dosage des enzymes musculaires** consiste à mesurer la quantité d'enzymes musculaires présentes dans le sang. Lorsque des cellules musculaires sont abîmées ou détruites, certaines enzymes, principalement la créatine phosphokinase (CPK), l'aldolase et la lactico-déshydrogénase sont libérées dans la circulation sanguine. Un taux élevé de CPK dans le sang est le signe d'une lésion musculaire, dont l'origine peut être une maladie neuromusculaire, un traumatisme musculaire, ou même une activité physique intense.*

➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

Le dosage des enzymes musculaires en pratique
Le dosage des enzymes musculaires nécessite une prise de sang. Il est important de ne pas avoir fait d'effort important, ni d'avoir passé un électromyogramme dans les 24 à 48 heures précédant la prise de sang (cela entraine une élévation transitoire des enzymes musculaires).

Un taux de CPK très élevé correspond-il forcément à une myopathie inflammatoire ? Représente-t-il une évolution plus rapide de la maladie ?
Les CPK sont des enzymes musculaires qui se trouvent naturellement à l'intérieur des fibres musculaires et, à de très faibles taux, dans le sang. Une augmentation du taux des CPK dans le sang signifie qu'il y a une sortie de ces enzymes vers l'extérieur des cellules (dans le sang). Cette fuite reflète l'existence de lésions de la membrane de la fibre musculaire sans en donner la cause. Par conséquent, l'élévation du taux de CPK n'est pas spécifique des myosites. Elle témoigne d'une destruction du tissu musculaire sans être un indicateur fiable de l'évolution de la maladie. En effet, le taux sanguin de CPK ne rend pas compte des capacités de régénération du muscle.

Électromyogramme

L'*électromyogramme* (ou EMG) est un examen pratiqué lorsqu'il existe des difficultés motrices. Il consiste à enregistrer l'activité électrique de certains muscles et à mesurer la vitesse de circulation de l'influx nerveux à l'intérieur des nerfs (*vitesse de conduction*).
L'analyse des tracés électromyographiques permet de savoir si les difficultés motrices sont dues à une atteinte des muscles (origine myopathique ou myogène) ou à une atteinte des nerfs (origine neuropathique ou neurogène). L'EMG est parfois utilisé afin de repérer les muscles les plus appropriés pour réaliser la biopsie musculaire.
▪ Chez les personnes atteintes d'une myosite, l'électromyogramme peut montrer des anomalies confirmant la présence d'une atteinte des muscles (tracé myopathique). Il peut également être normal.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

L'électromyogramme en pratique
L'électromyogramme (EMG) consiste à recueillir à l'aide de fines aiguilles - servant d'électrodes - implantées dans le muscle, les signaux électriques transmis par les nerfs ou émis par les fibres musculaires au repos, pendant et après la contraction d'un muscle. C'est un examen qui peut être désagréable (piqûre lors de l'insertion de l'aiguille, appréhension et impressions déplaisantes lors des stimulations électriques).
▪ Un EMG dure généralement entre 30 minutes et 1 heure 30 à l'issue de quoi le médecin peut donner une première opinion. L'interprétation définitive des résultats est envoyée au médecin qui a prescrit l'électromyogramme dans les jours qui suivent.
▪ Il faut éviter de se passer des crèmes sur la peau avant l'examen, car cela peut perturber la captation du signal.

Imagerie

Le médecin peut demander une *imagerie par résonance magnétique* (IRM) de différentes zones musculaires, en fonction des symptômes ressentis : muscles du corps entier, des épaules, des bras, des jambes...

▪ En cas de myosite, l'IRM peut montrer au niveau des muscles touchés un œdème (augmentation de volume) ou une inflammation (zones plus blanches sur les images). Ces signes se rencontrent également dans d'autres maladies musculaires, mais ils apportent au médecin un argument diagnostique supplémentaire.

Mon médecin pense que j'ai une myosite et m'a prescrit une « IRM musculaire des cuisses ». De quoi s'agit-il ?
L'imagerie par résonance magnétique (ou IRM) est un examen d'imagerie médicale. Contrairement aux radiographies habituelles ou au scanner, l'IRM n'utilise pas de rayons X mais un champ magnétique. Il permet d'obtenir des images des muscles de très bonne qualité.
▪ Pendant sa réalisation, la personne est allongée, immobile sur un plan dur qui coulisse à l'intérieur d'un appareil cylindrique.
▪ Pour une IRM des cuisses, le tronc et la tête restent hors de l'appareil. Seuls les membres inférieurs (des pieds au bassin) sont à l'intérieur.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Des examens diagnostiques

La biopsie musculaire

La *biopsie musculaire* permet d'affirmer le diagnostic de myosite lorsqu'elle retrouve la présence d'un infiltrat de cellules inflammatoires dans le muscle. Cet examen permet souvent également de préciser de quel type de myosite il s'agit, selon la localisation où prédomine l'inflammation au sein du muscle, le type de cellules inflammatoires présentes et l'existence ou non de dépôts (inclusions) à l'intérieur des cellules musculaires.
▪ Le diagnostic peut s'avérer plus difficile en présence d'une myopathie nécrosante auto-immune parce que, dans ce cas, l'infiltrat inflammatoire est souvent peu intense, voire absent. La biopsie musculaire montre en revanche une destruction musculaire (nécrose), associée à la présence de fibres musculaires en régénération.

La biopsie musculaire en pratique
Le plus souvent la biopsie musculaire est réalisée au cours d'une petite intervention chirurgicale sous anesthésie locale qui nécessite une hospitalisation et une surveillance de quelques heures.
Chez l'enfant, la biopsie nécessite parfois la prise de médicaments tranquillisants avant l'intervention (prémédication), voire une anesthésie générale.
Il est recommandé d'éviter de prendre des médicaments anticoagulants ou de l'aspirine dans les jours qui précèdent l'intervention.
La biopsie musculaire est parfois réalisée à l'aide d'une aiguille creuse sous anesthésie locale. Il n'y a pas d'intervention chirurgicale, mais la faible taille des fragments prélevés et l'absence d'orientation des prélèvements limitent son utilisation.
Les prélèvements sont étudiés en laboratoire, et selon les analyses demandées, l'obtention des résultats demande du temps (de quelques semaines à quelques mois).

▪ Dans la dermatomyosite, la biopsie musculaire n'est pas toujours pratiquée lorsque les signes cutanés sont typiques. S'il n'existe pas de symptômes musculaires, le médecin peut commencer par un prélèvement (biopsie) de peau.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*La **biopsie musculaire** est un examen médical qui consiste à prélever, sous anesthésie locale, un petit fragment de tissu musculaire. Les fragments de tissu musculaire prélevés sont observés au microscope. Les différentes méthodes utilisées pour préparer le tissu permettent de déceler des anomalies de la morphologie et/ou de la structure des fibres musculaires et/ou de mettre en évidence le déficit d'une protéine spécifique.*
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les autoanticorps

Pour conforter le diagnostic et l'affiner, le médecin demande la recherche des différents *autoanticorps* dans le sang.
Un autoanticorps est un *anticorps* dirigé contre les propres constituants de l'organisme. Toutes les personnes atteintes d'une myosite ne produisent pas d'autoanticorps détectables.

▪ Dans les myopathies inflammatoires, il existe deux grandes familles d'autoanticorps :
- les autoanticorps **spécifiques** des myosites, qui sont retrouvés uniquement chez les personnes atteintes d'une myosite. Leur présence permet donc de confirmer le diagnostic.
- les autoanticorps **associés** aux myosites, qui ne sont pas spécifiques des myosites. Ils peuvent être également présents dans d'autres maladies auto-immunes (sclérodermie et lupus notamment).

Les autoanticorps identifiés à ce jour	
Spécifiques des myosites	Associés aux myosites
• Antisynthétases: anti-Jo-1, anti-P-L12, anti-PL7, anti-OJ, anti-EJ, anti-KS, anti-Zo, anti-YRS • Anti-Mi2 • Anti-SRP • Anti- HMGCR • Anti-TIF1-γ • Anti-SAE • Anti-NXP-2 • Anti-MDA-5 • Anti-FHL1	• Anti-SSA/Ro • Anti-Ro52 • Anti-Ro60 • Anti-La • Anti-PM-Scl 75 • Anti-PM-Scl 100 • Anti-Ku • Anti-U1RNP • Anti-cN-1A

Sources : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015) ; Lundberg IE et al, J Intern Med. 2016 Jul;280(1):39-51*

▪ Les deux autoanticorps le plus souvent retrouvés chez les personnes atteintes d'une myosite sont les **antiJo-1** et les **antiRo-52**.

▪ Des liens sont aujourd'hui établis entre la présence de tel ou tel autoanticorps et **certaines caractéristiques** comme le type de myosite, les atteintes associées, l'évolution de la maladie et la réponse aux différents traitements. Par exemple :
- la présence d'autoanticorps anti-SRP ou anti-HMGCR signe l'existence d'une myopathie nécrosante auto-immune ; c'est important puisque la biopsie musculaire peut ne pas se montrer concluante dans cette forme de myosite ;
- les autoanticorps anti-SAE, anti-MDA-5, anti-TIF1-γ, anti-NXP-2 et anti-Mi2 sont considérés comme spécifiques de dermatomyosite ;
- la présence d'anti-TIF1γ se rencontrerait plus souvent dans les formes amyopathiques (sans atteinte musculaire) de la dermatomyosite ;
- on ne retrouve aucun autoanticorps, spécifique ou associé aux myosites, dans la polymyosite.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Mon médecin me dit que j'ai une myosite mais la recherche d'autoanticorps n'a rien donné. Est-ce normal ?

Des autoanticorps sont détectés chez 60 à 80 % (selon les études) des personnes atteintes d'une myopathie inflammatoire. Il est donc tout à fait possible (20 à 40% des cas) d'avoir une myosite sans avoir d'autoanticorps détectable dans le sang au moment du diagnostic.
Il se peut que vous ayez bien des autoanticorps, mais que ceux-ci ne soient pas encore connus.
Les chercheurs continuent d'en découvrir de nouveaux de façon régulière, les autoanticorps les plus récents étant analysés seulement dans quelques laboratoires très spécialisés.

Le syndrome des antisynthétases, un diagnostic rare

Décrit pour la première fois en 1990, le syndrome des antisynthétases est une forme de myosite de chevauchement.
- Le mot « syndrome » désigne l'existence d'un ensemble de symptômes ou de signes cliniques : l'association d'une myosite, d'une pneumopathie interstitielle, de douleurs articulaires et de signes cutanés (phénomène de Raynaud, mains de mécaniciens).
- Le mot « antisynthétase » fait référence aux autoanticorps qui sont dirigés contre des enzymes présentes dans le cytoplasme des cellules, les aminoacyl-ARNt synthétases : auto-anticorps anti-Jo1, anti-PL7, anti-PL12...

Parfois, le diagnostic de myopathie inflammatoire est difficile à établir

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

- Dans la grande majorité des cas, le tableau clinique est évocateur d'une myosite. L'analyse de la biopsie musculaire montre un infiltrat de cellules inflammatoires, et les résultats de la recherche d'autoanticorps plaident en faveur d'une myosite.

Lorsque le bilan n'est pas aussi concluant, le médecin peut être amené à évoquer différentes possibilités diagnostiques, en particulier :
- une myopathie génétique, notamment une myopathie mitochondriale, une maladie de McArdle, une maladie de Pompe, une dysferlinopathie (LGMD2B), une myopathie à inclusions héréditaire ;
- une myasthénie ;
- une sclérose latérale amyotrophique ;
- une myopathie endocrinienne comme un syndrome de Cushing, une hypothyroïdie, une hyperparathyroïdie ;
- une myopathie dite « toxique » provoquée par la prise de certains médicaments ou de drogues illicites ;
- une myopathie infectieuse due à un virus (grippe, coxsackie virus...), une bactérie, un champignon ou un parasite ;
- une fibromyalgie ;
- un syndrome de fatigue chronique.

Ne pas confondre la myosite à inclusions sporadique et la myopathie à inclusions héréditaire

La myosite à inclusions peut être confondue au moment de son apparition avec une autre maladie musculaire, la myopathie à inclusions héréditaire, qui est d'origine génétique et peut se transmettre à la descendance.

Pour bien différencier les deux, on parle de « myosite à inclusions sporadique », et de « myopathie à inclusions héréditaire» qui en général débute plus tôt dans la vie (souvent entre 20 et 30 ans) et ne comporte pas d'inflammation du muscle.
▪ La myopathie à inclusions héréditaire est due à une anomalie du gène *GNE*. Elle fait partie des myopathies GNE, un ensemble de maladies qui toucherait moins d'une centaine de personnes en France, dont environ le quart vit sur l'île de la Réunion. Une myopathie GNE débute par une faiblesse musculaire au niveau des pieds, avant de s'étendre de façon lente et progressive à d'autres muscles (doigts, épaules...). Le diagnostic de certitude repose sur des tests génétiques, à la recherche d'anomalie du gène *GNE*.

Une révision diagnostique justifiée par les avancées de la recherche

Avec l'amélioration des connaissances, notamment sur les autoanticorps, la classification des myosites et la définition des critères diagnostiques de chaque type de myopathie inflammatoire ont évolué. Ainsi, de nombreuses personnes chez qui avait été posé par le passé le diagnostic de polymyosite ont en fait une myosite de chevauchement ou une myosite à inclusions.

Faire réviser le diagnostic de sa maladie en pratique

Il est possible d'actualiser un diagnostic ancien pour lequel aucune anomalie génétique ou histologique n'avait pu être identifiée à l'époque. Si ce diagnostic n'a pas été reconsidéré depuis quelques années, il est important de reprendre contact avec le médecin qui a fait le diagnostic ou de consulter auprès d'une consultation spécialisée « Maladies neuromusculaires » ou « Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares » pour compléter la démarche diagnostique.
▪ Les coordonnées de la consultation spécialisée « Maladies neuromusculaires » la plus proche de chez vous sont disponibles sur le site internet de Filnemus, la filière de santé dédiée aux maladies rares neuromusculaires :
WEB http://www.filnemus.fr/menu-filiere/carte-interactive
Vous pouvez également appeler l'Accueil Familles AFM-Téléthon
☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit).
▪ Les coordonnées de la consultation spécialisée « Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares » la plus proche de chez vous sont également sur le site internet d'Orphanet :
WEB www.orphanet.fr
et sur celui de la Filière Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R : **WEB** http://www.fai2r.org

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*Les **explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)** servent à évaluer la capacité respiratoire en mesurant les volumes d'air mobilisés par l'appareil respiratoire. Elles indiquent aussi la force des muscles inspirateurs et expirateurs dont dépend la qualité de la respiration et de la toux. Elles comportent plusieurs examens, au cours desquels la personne doit respirer dans un embout buccal relié à un appareil (le spiromètre). Ainsi, la capacité vitale mesurée au cours des explorations fonctionnelles respiratoires correspond au volume d'air maximum qu'une personne arrive à mobiliser entre une expiration et une inspiration forcées.*
➤➤ Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Un bilan à la recherche d'autres atteintes

Une fois le diagnostic de myosite idiopathique établi, le médecin entreprend, au cas par cas, un bilan à la recherche d'une atteinte éventuelle d'autres organes que le muscle.
Ce bilan est orienté par le type de myosite, par le profil des autoanticorps éventuellement et par les symptômes ressentis.

Atteinte des poumons

Une pneumopathie interstitielle est recherchée par la mesure des *gaz du sang*, un *scanner thoracique*, des *explorations fonctionnelles respiratoires* (EFR) et parfois un lavage broncho-alvéolaire.
Les EFR et les gaz du sang sont également utiles pour rechercher si les muscles respiratoires sont touchés par la myosite.

Évaluer la fonction respiratoire en pratique

Les **explorations fonctionnelles respiratoires** mesurent la capacité vitale et les pressions respiratoires. Elles sont réalisées à l'aide d'un spiromètre, petit tube connecté à un appareil de mesure électronique dans lequel on respire par la bouche.

La mesure des **gaz du sang** se fait sur un échantillon de sang, prélevé le plus souvent au niveau de l'artère radiale (poignet) ou par piqûre au niveau d'un doigt ou d'un lobe d'oreille. Elle quantifie les taux d'oxygène et de gaz carbonique contenu dans le sang artériel.

Le lavage broncho-alvéolaire en pratique

Le médecin introduit, par le nez ou la bouche, un tube souple de petit diamètre (quelques millimètres) muni d'une caméra (fibroscope) dans les bronches. Il injecte ensuite une faible quantité de sérum physiologique dans les bronches et les alvéoles pulmonaires, avant de l'aspirer en retour. Ce liquide est ensuite analysé en laboratoire.

▪ La détection d'une atteinte respiratoire permet de mettre en place les techniques de prise en charge appropriées (*kinésithérapie respiratoire*, *insufflations passives*, toux assistée, aide au désencombrement, ventilation non invasive nocturne...).

Atteinte du cœur

Une atteinte cardiaque est recherchée par un *électrocardiogramme*, une *échographie cardiaque* et si besoin une imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque, une *scintigraphie cardiaque*, un *Holter ECG*.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

L'électrocardiogramme en pratique

▪ L'électrocardiogramme (ou ECG) consiste à enregistrer l'activité électrique spontanée du cœur à l'aide d'électrodes posées sur la poitrine de la personne allongée au repos.
▪ C'est un examen rapide (moins de cinq minutes), indolore et sans danger.
▪ Il peut être fait au cabinet du médecin, à l'hôpital, voire à domicile.
▪ Les résultats vous sont communiqués de suite.

Le Holter ECG en pratique

▪ Le Holter-ECG des 24 heures consiste à enregistrer un électrocardiogramme sur une durée de 24 heures grâce à un appareil portable. Il est relié à des électrodes posés sur la poitrine et enregistre l'activité cardiaque tandis que la personne continue ses activités habituelles.
▪ La lecture de l'enregistrement se fait dans un second temps ; le cardiologue analyse la totalité de l'enregistrement avant de vous communiquer les résultats.
▪ Cet examen ne nécessite pas de préparation.

L'échocardiographie en pratique

▪ L'échocardiographie permet de visualiser les différentes structures du cœur (cavités, parois, valves...) et d'analyser leurs dimensions et leurs mouvements. Le patient est, dans la mesure du possible, allongé sur le côté gauche et le cardiologue applique une sonde d'échographie sur la peau enduite d'un gel aqueux.
▪ Cet examen utilise les ultra-sons. Il est rapide (moins 30 minutes), indolore et sans danger. Il peut être fait en cabinet ou à l'hôpital et ne nécessite pas de préparation particulière (inutile d'être à jeun).

La scintigraphie cardiaque en pratique

▪ La scintigraphie cardiaque consiste à injecter dans une veine (en général du pli du coude) un produit que l'on peut voir et filmer grâce à une caméra particulière (à scintillation ou gamma-caméra). L'enregistrement d'images à intervalles réguliers permet de suivre la diffusion du produit dans le cœur et les vaisseaux. Une fois que le produit a circulé avec le sang dans toute la circulation, il est rapidement éliminé par les reins dans les urines.

▪ C'est un examen indolore (en dehors de la piqûre intraveineuse) qui dure environ 30 minutes.

Avant de le passer, il est préférable d'éviter les excitants (café, thé, boissons chocolatées...) qui gênent l'interprétation des résultats.

▪ Diagnostiquer une atteinte cardiaque permet de mettre en place une prise en charge adaptée (médicaments, pacemaker), en sachant que le traitement de fond d'une myosite peut également améliorer les lésions du cœur.

Recherche d'un cancer débutant

Le médecin pratique un *examen clinique* soigneux et recherche des symptômes évocateurs, puis demande des examens complémentaires choisis en fonction de l'âge, du genre (homme ou femme) et des éventuels facteurs de risques associés comme un tabagisme pour le cancer des poumons.

Le bilan peut ainsi comporter un *scanner* du thorax, de l'abdomen et du petit bassin (abdomino-pelvien), une mammographie, une fibroscopie des bronches, une fibroscopie de l'estomac, une coloscopie.

▪ La détection d'un cancer permet de mettre en œuvre rapidement un traitement adapté (chimiothérapie, radiothérapie, chirurgie).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Quel est le traitement de fond des myopathies inflammatoires ?

Les myosites font partie des rares maladies musculaires pour lesquelles des traitements efficaces sont disponibles.
Ces traitements font appel à :
- des médicaments capables de diminuer ou de moduler l'activité du système immunitaire et l'inflammation qui constituent le « traitement de fond » de la myosite .
- des traitements complémentaires : kinésithérapie et activité physique pour prévenir les conséquences musculaires et motrices de la myosite, prise en charge spécifique d'une éventuelle atteinte associée (cœur, poumon, peau...).

Quels sont les objectifs du traitement d'une myopathie inflammatoire ?
- L'objectif **à court terme** est d'interrompre la destruction des cellules musculaires par le système immunitaire et de diminuer les douleurs par un traitement de fond, basé sur des médicaments qui luttent contre l'inflammation et réduisent l'activité du système immunitaire.
- L'objectif **à moyen terme** est de récupérer une force motrice normale, grâce à une repousse de nouvelles fibres musculaires, en continuant de maintenir sous contrôle le système immunitaire grâce aux médicaments et en assurant une stimulation adaptée des muscles par la kinésithérapie et la rééducation motrice.
- L'objectif **à long terme** est de prévenir les rechutes, tout en diminuant les traitements par médicaments pour éviter leurs effets indésirables.

Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Plusieurs médicaments disponibles

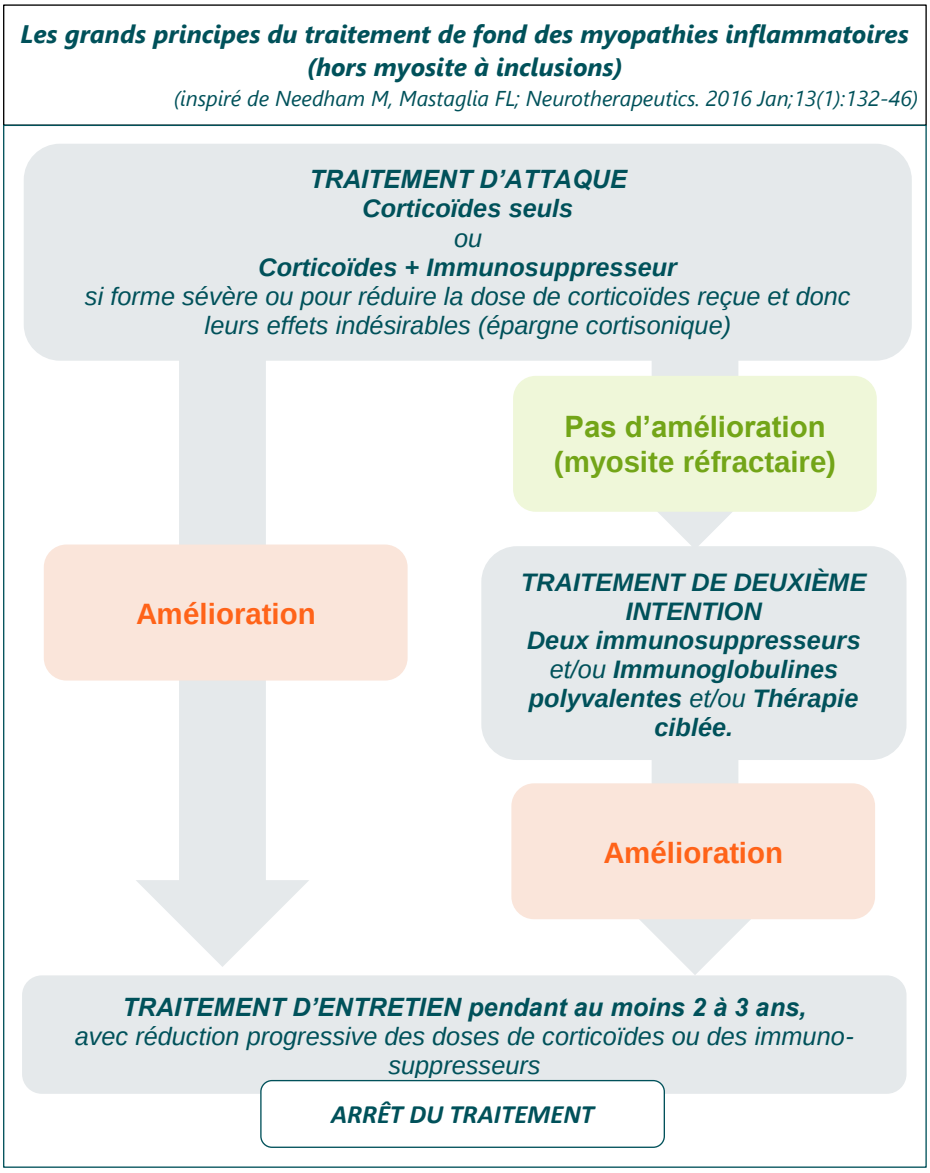
Le traitement de fond vise à modifier l'évolution de la maladie. Les différents moyens utilisables sont :
- les **corticoïdes** (ou cortisone) réduisent l'inflammation du muscle (effet anti-inflammatoire) et diminuent à forte dose la réponse immunitaire (effet immunosuppresseur) ;
- les **immunosuppresseurs** réduisent l'activité du système immunitaire, une propriété utilisée dans de nombreuses maladies auto-immunes mais aussi après une greffe d'organe pour réduire le risque de rejet ;
- les **immunoglobulines polyvalentes** sont des anticorps prélevés chez des donneurs en bonne santé et qui ont la capacité de moduler l'activité du système immunitaire (effet immunomodulateur) au cours des myosites ;
- les **thérapies ciblées** comportent plusieurs médicaments qui sont chacun dirigés contre une cible biologique particulière, par exemple une protéine impliquée dans l'inflammation pour les myosites ;
- les **échanges plasmatiques** reposent sur l'utilisation d'une machine qui filtre le sang afin d'en éliminer les *autoanticorps*.

Le médecin choisit le ou les moyens de traitement les plus adaptés en fonction du type de myosite, des atteintes associées (poumons, trouble de la déglutition...) et des antécédents de santé qui peuvent faire contre-indiquer tel ou tel médicament.

Le traitement d'attaque

Le traitement de fond débute le plus souvent par des *corticoïdes* à fortes doses, seuls ou associés d'emblée à un immunosuppresseur.
Il peut être mis en route à la maison ou à l'hôpital, en fonction de l'intensité de la fatigue musculaire et des douleurs, de l'existence ou non d'atteintes associées.
En cas d'échec du traitement initial (myosite dite « réfractaire »), d'autres médicaments peuvent être prescrits comme une association de deux immunosuppresseurs, des immunoglobulines polyvalentes ou encore une thérapie ciblée.
La plupart des myosites vont s'améliorer sous traitement de fond, avec obtention d'une rémission.

Les grands principes du traitement de fond des myopathies inflammatoires (hors myosite à inclusions)
(inspiré de Needham M, Mastaglia FL; Neurotherapeutics. 2016 Jan;13(1):132-46)



SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Un traitement d'entretien

Il existe cependant un risque de rechute, avec reprise d'activité de la maladie et réapparition des symptômes. Pour réduire ce risque, le traitement initial, dit « d'attaque », est habituellement suivi d'un traitement d'entretien, à doses dégressives, pendant deux à trois ans en moyenne.

L'arrêt du traitement

Lorsque le traitement d'attaque a pu contrôler la myosite et que le traitement d'entretien a pu être diminué sans (ré)apparition de symptômes, il est alors définitivement arrêté, sans aucune récidive de la maladie chez la plupart des personnes.

Quel est le traitement d'une myosite idiopathique chez l'enfant ?
Les enfants peuvent bénéficier, à doses adaptées, des mêmes médicaments (corticoïdes, immunosuppresseurs, immunoglobulines, thérapies ciblées) que les adultes. Le risque de retard de croissance induit par les corticoïdes fait cependant limiter leur usage prolongé à fortes doses (épargne cortisonique).

Une évolution variable

Sous traitement de fond, une dermatomyosite, une polymyosite, une myopathie nécrosante immuno-médiée ou une myosite de chevauchement peut évoluer de différentes façons :
- réponse immédiate, avec récupération complète (plus ou moins rapide) sans aucune récidive,
- poussée plus durable, d'une durée d'un an ou plus,
- poussées répétées sur plusieurs années.

La **myosite à inclusions** constitue un cas à part, parce qu'elle ne répond pas ou peu aux médicaments actuellement utilisés. Plusieurs essais cliniques sont en cours pour tester de nouveaux médicaments dans cette maladie.
Pour en savoir plus sur la recherche dans les myosites à inclusions :
➤➤Avancées dans les myopathies inflammatoires AFM-Téléthon

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Les leçons du suivi au long cours
Deux études ont suivi plusieurs dizaines des personnes atteintes de myosites sous traitement, pendant 11 ans pour la première[1] et 37 ans pour la seconde[2]. Elles ont conclu qu'environ :
- 1/3 des personnes n'ont qu'une seule poussée de leur myosite (maladie dite « monophasique »),
- 1/3 connait plusieurs poussées suivies de rémissions,
- 1/3 a une myosite d'évolution continue et progressive.

(1) *Danko K et al, Medicine (Baltimore). 2004 Jan;83(1):35-42*
(2) *Amaral Silva M et al, Clin Exp Rheumatol. 2016*

Le suivi sous traitement de fond

Des consultations et des examens à intervalles réguliers (tous les mois au début) permettent de déterminer à la fois l'efficacité du traitement et sa tolérance (effets indésirables).
Pour évaluer l'efficacité, le médecin se base sur :
- l'amélioration de la force musculaire,
- la régression des éventuelles difficultés à avaler et des signes non musculaires comme les troubles cardiaques ou les lésions de la peau,
- le dosage des CPK,
- le taux de certains *autoanticorps*, qui évolue en parallèle à l'activité de la maladie, comme les anti-SRP dans la myopathie nécrosante auto-immune.

Pour évaluer la tolérance, le médecin s'appuie sur :

- son examen,
- le comptage et l'examen des différentes cellules du sang (hémogramme) pour surveiller l'effet sur elles des immunosuppresseurs,
- le dosage d'enzymes du foie (transaminases) en cas de traitement par Méthotrexate® ou Imurel®,
- la glycémie (taux de sucre dans le sang) pour vérifier l'absence de diabète,
- la mesure de la concentration des différents ions présents dans le sang (ionogramme) pour surveiller le sodium et le potassium.

Entre deux consultations, des signes évocateurs d'une rechute de la maladie peuvent survenir. Ces signes sont parfois les mêmes que ceux du début de la maladie, parfois différents. Ils doivent faire consulter. Plus vite une rechute est diagnostiquée, plus rapidement elle peut être enrayée. Il ne faut pas hésiter à consulter si, après une phase d'amélioration, vous ressentez :

• des douleurs ou une faiblesse musculaire, qui entrainent éventuellement des chutes,
• des difficultés à avaler,
• un essoufflement ou des palpitations.

Corticoïdes

Le traitement d'attaque d'une myosite comporte de fortes doses d'un corticoïde pendant 4 à 6 semaines. Le corticoïde le plus souvent utilisé est la prednisone (Prednisone®, Cortancyl®) habituellement prescrite à la dose de 1 mg à 2 mg/kg/jour sous forme de comprimés.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Parfois en perfusion pour commencer
Le traitement en comprimés est parfois précédé de fortes doses d'un corticoïde en perfusion (méthylprednisolone), pendant 1 à 3 jours. Les médecins appellent cela un « bolus ».
Cette option peut être choisie lorsque la prise de médicaments par la bouche est difficile (fausses routes par exemple) ou dans les formes sévères de myosites (faiblesse très importante, lésions de la peau majeures, pneumopathie interstitielle évoluant rapidement...). La perfusion dure 2 à 3 heures chez l'adulte, 4 à 6 heures chez l'enfant. Elle nécessite une hospitalisation.

*Les **corticoïdes** (ou glucocorticoïdes, ou encore cortisone) sont des médicaments de synthèse, dérivés du cortisol, une hormone naturelle produite par les glandes surrénales. Ils réduisent l'inflammation du muscle (effet anti-inflammatoire). A forte dose, ils diminuent la réponse immunitaire (effet immunosuppresseur) en agissant sur certaines cellules de l'immunité, comme les lymphocytes.*

▪ Dans les myosites, les *corticoïdes* ont souvent un effet assez rapide sur les douleurs. La force musculaire est plus longue à revenir. En effet, si la destruction des cellules musculaires par le système immunitaire est stoppée rapidement par les corticoïdes, il faut que de nouvelles cellules musculaires prennent la place du muscle détruit, ce qui prend plusieurs semaines.

▪ Une fois la rémission obtenue, la dose de corticoïdes est diminuée de façon très progressive, par paliers, toutes les 2 semaines, jusqu'à la posologie la plus faible possible qui permette de maintenir la rémission. Cette dose minimale efficace sera la plus proche possible de 0,1 mg/kg (soit 6 mg/jour pour une personne de 60 kg). Il s'agit du traitement d'entretien, qui sera maintenu pendant une durée totale d'environ trois ans.

Pourquoi réduire peu à peu la dose de corticoïdes, alors que ces médicaments sont efficaces ?
Les corticoïdes ont de nombreux effets indésirables possibles, qui dépendent de la dose reçue. Plus elle est élevée, plus le risque d'effets

secondaires est important. L'objectif est donc de trouver la dose minimale efficace de corticoïdes, c'est-à-dire celle qui permet de maintenir l'efficacité anti-inflammatoire, tout en réduisant le risque de survenue des effets indésirables.

Prendre des comprimés de corticoïdes en pratique

- Sauf indication contraire du médecin, prendre son médicament en une seule prise le matin. Cette prise matinale reproduit le rythme naturel de sécrétion du cortisol par les glandes surrénales, qui est maximale autour de 8 heures. Par ailleurs, une prise le soir risquerait d'entrainer des troubles du sommeil.
- Prendre son médicament de préférence au cours d'un repas.
- Pour être certain de ne pas se tromper dans les doses, utiliser un pilulier qui permet de préparer ses médicaments pour la semaine.
- Noter la dose prise chaque jour dans un carnet ou un agenda, à apporter le jour de la consultation avec le médecin.

De possibles effets secondaires

Un traitement prolongé par corticoïdes peut entrainer différents effets indésirables, qui ne se produiront pas tous chez la même personne :

- augmentation de l'appétit et prise de poids ;
- déséquilibre d'un diabète existant ou révélation d'un diabète latent ;
- *rétention hydro-sodée*, œdèmes, augmentation de la tension artérielle ;
- baisse du taux de potassium dans le sang (hypokaliémie) ;
- augmentation du taux dans le sang de cholestérol (hypercholestérolémie) et de triglycérides (hypertriglycéridémie) ;
- fragilisation de la peau, rougeurs, ecchymoses après des chocs minimes, acné, difficultés à cicatriser, hyperpilosité ;
- résistance moindre aux infections ;
- douleurs à l'estomac ;
- insomnie, sautes d'humeur ;
- myopathie cortisonique, qui se manifeste par une faiblesse musculaire, indolore ;
- fragilité osseuse (*ostéoporose*) ;
- *cataracte*, glaucome ;
- retard de croissance chez l'enfant, à long terme.

- Le risque de survenue de certains effets indésirables (myopathie cortisonique, risque d'infection, hypokaliémie…) dépend de la dose quotidienne de corticoïdes. Pour d'autres, comme le retard de croissance et la cataracte, c'est la durée du traitement et donc la dose totale reçue (ou dose cumulative) qui importe.

La plupart des effets indésirables peuvent être évités ou limités en prenant des précautions adaptées.

Des symptômes à ne pas confondre avec ceux de la maladie

La survenue d'une myopathie cortisonique peut faire croire, à tort, que la myosite continue d'évoluer sous traitement alors qu'il s'agit d'un effet secondaire des médicaments. L'électromyogramme, le dosage des CPK (normal dans la myopathie cortisonique) et l'IRM aident à faire la différence.

*Une **rétention hydro-sodée** se produit lorsque les reins éliminent moins d'eau (hydro) et de sel (sodée) qui tendent alors à sortir des petits vaisseaux sanguins pour s'accumuler à l'intérieur des tissus, entre les cellules. Leur accumulation se manifeste par un gonflement (œdème) des tissus situés sous la peau, notamment au niveau des jambes. Une rétention hydro-sodée peut être provoquée par des médicaments comme les corticoïdes, une insuffisance rénale, une insuffisance cardiaque ou même survenir lors d'une grossesse normale.*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Limiter les effets indésirables

Une alimentation adaptée, de l'exercice physique et une surveillance médicale rapprochée aident à prévenir ou limiter les effets indésirables du traitement par corticoïdes.

L'alimentation

Différentes mesures diététiques permettent de limiter de nombreux effets indésirables des corticoïdes, comme la prise de poids, mais aussi la rétention hydro-sodée, le diabète, la myopathie cortisonique et l'ostéoporose.
En pratique, il ne faut pas s'imposer un régime drastique mais plutôt ne pas augmenter ses apports alimentaires, limiter certains aliments et en privilégier d'autres.

Les mesures diététiques lors de la prise de corticoïdes en pratique
Faire **3 à 4 repas par jour**, à des horaires les plus réguliers possibles.
À privilégier
- Protéines : œufs, viandes, volailles, poissons.
- Calcium : 4 portions de produits laitiers par jour (fromages, yaourts, fromage blanc allégés…).
- Vitamine D : poissons gras (saumon, sardine, maquereau, hareng…).
- Potassium : au moins 5 portions par jour de fruits et légumes.

À limiter
- Graisses animales : charcuterie, crème fraiche, beurre, gras de la viande, peau des volailles.
- Sucres et aliments sucrés : sodas, jus de fruits avec sucres ajoutés, confiserie, gâteaux.
- Sel : réduire le sel ajouté lors de la cuisson des aliments, ne pas resaler de façon systématique les plats à table, éviter les aliments très salés (charcuterie, biscuits apéritifs, plats cuisinés, poissons fumés, fruits de mer, eaux minérales à teneur élevé en « sodium »).
- Grignotage

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

- Selon la posologie des corticoïdes, les consignes diététiques peuvent être plus ou moins restrictives, notamment concernant les apports en sel. Par exemple, en cas de bolus ou de fortes doses quotidiennes de corticoïdes, le médecin prescrira un régime, non pas allégé en sel, mais « sans sel » strict.

Une activité physique régulière

Lorsque la force musculaire s'est améliorée, la pratique d'exercices physiques adaptés, fonction de vos possibilités, aide à contrecarrer les effets délétères des corticoïdes à la fois sur les muscles (myopathie) et sur les os (ostéoporose).

Une surveillance médicale rapprochée

- À chaque consultation, le médecin qui vous suit pourra vérifier la tension artérielle, le poids, la taille, et le taux de sucre dans le sang (glycémie).
- Le médecin s'assure que vos vaccinations sont bien à jour, notamment contre la grippe et les infections à pneumocoques.
- Si nécessaire, il peut vous prescrire au cours de la consultation du calcium, de la vitamine D, un médicament qui bloque la fragilisation des os et favorise leur reconstruction (biphosphonates souvent) ou un médicament pour protéger l'estomac.

▪ Si vous prenez des corticoïdes au long cours, un contrôle annuel chez un ophtalmologiste est recommandé à la recherche :
- d'une *cataracte* (le cristallin devient opaque)
- d'une hypertonie oculaire (la tension à l'intérieur de l'œil augmente, ce qui favorise l'apparition ultérieure d'un glaucome).
Dans l'intervalle, il faut consulter rapidement en cas de baisse de la vue.

Que faire si survient malgré tout un possible effet indésirable ?
▪ N'arrêtez surtout pas de façon brutale votre traitement sans l'accord de votre médecin. En effet, interrompre du jour au lendemain la prise d'un corticoïde peut favoriser une rechute de votre myosite, mais aussi provoquer une insuffisance aiguë des glandes surrénales.
▪ Ne réduisez pas la dose de votre médicament sans avis médical.
▪ Parlez-en à votre médecin afin de vérifier que les corticoïdes sont bien en cause. Si tel est le cas, il pourra décider d'une adaptation du traitement.

Une solution en cas d'impact sur la croissance chez l'enfant
La prise prolongée de corticoïdes provoque parfois un ralentissement de la croissance chez l'enfant, qui aura alors une petite taille pour son âge. Dans ce cas, le médecin peut proposer un traitement par hormone de croissance (de synthèse) capable d'augmenter la taille finale de l'enfant.
Source : *Protocole national de diagnostic et des soins Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte (juillet2016)*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Immunosuppresseurs

Différents immunosuppresseurs peuvent être prescrits dans les myosites, soit d'emblée en association aux corticoïdes, soit dans un deuxième temps en cas d'échec des corticoïdes (corticorésistance), de réapparition systématique des symptômes de la myosite lors de la réduction des doses (corticodépendance) ou encore lorsque survient un effet secondaire préoccupant des corticoïdes.

Nom du médicament	Voie d'administration
Méthotrexate (Metoject®, Imeth®, Methotrexate®, Nordimet®...)	Orale, injection intramusculaire ou sous-cutanée
Azathioprine (Imurel®)	Orale
Cyclophosphamide (Endoxan®)	Orale ou injection intraveineuse (perfusion)
Mycophénolate mofétil (Cellcept®), acide mycophénolique (Myfortic®)	Orale
Tacrolimus (Prograf®)	Orale ou perfusion
Ciclosporine (Neoral®, Sandimmun®)	Orale
Léflunomide (Arava®)	Orale

Les immunosuppresseurs possèdent des mécanismes d'action différents, mais **leur efficacité est comparable**. Il n'existe pas un immunosuppresseur plus puissant que les autres.

Le médecin choisit le plus adapté en fonction de vos symptômes et de vos antécédents de santé. Il peut aussi préférer associer deux immunosuppresseurs, par exemple le méthotrexate et l'azathioprine.

Deux aliments à ne pas consommer sous immunosuppresseurs en pratique

• Le **pamplemousse** sous toutes ses formes (entier nature, jus, confitures…) parce que ce fruit augmente la concentration du médicament, et donc le risque de ses effets indésirables.

• Le **millepertuis** (tisane, gélules …) car cette plante diminue les concentrations dans le sang du médicament, avec le risque d'une baisse d'efficacité.

Les effets indésirables possibles des immunosuppresseurs

Certains effets secondaires sont communs à tous les immunosuppresseurs, et d'autres spécifiques à l'un ou à l'autre.
Au moindre doute, mieux vaut se reporter à la notice du médicament et en parler à son médecin.

Le risque d'infection

Tous les immunosuppresseurs diminuent l'activité des cellules immunitaires responsables de l'inflammation des muscles, mais aussi l'activité des cellules immunitaires impliquées dans la défense contre les microbes.
Ces médicaments augmentent donc, comme les corticoïdes et les thérapies ciblées, le risque de survenue d'une infection. C'est pourquoi le médecin peut demander un bilan avant la mise en route du traitement, à la recherche notamment d'une infection préexistante (dentaire, urinaire…).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Un possible impact sur la fertilité et la grossesse

▪ Chez les femmes qui prennent beaucoup d'immunosuppresseurs, en particulier du cyclophosphamide (Endoxan®), il peut apparaitre une ménopause précoce et définitive. Elles devraient donc discuter de leur désir éventuel de grossesse avec leur médecin avant tout traitement immunosuppresseur.

▪ La plupart des immunosuppresseurs peuvent entrainer des malformations du fœtus, que ces médicaments soient pris par la femme ou par l'homme. Devenir parent en prenant un tel traitement est donc contre-indiqué.
Lorsqu'un immunosuppresseur est indispensable pour soigner la myosite, une contraception fiable est indispensable tant que la maladie est traitée par un médicament toxique pour le fœtus. Cette contraception doit être poursuivie après l'arrêt du traitement, pendant une durée variable selon le médicament pris.

▪ Si vous envisagez une grossesse, parlez-en à votre médecin avant d'arrêter cette contraception afin de planifier l'heureux évènement au moment le plus judicieux.

Quelle contraception féminine utiliser ?

La majorité des méthodes contraceptives peuvent être utilisées par une femme atteinte d'une myosite, avec cependant quelques particularités.

• Certaines pilules œstro-progestatives peuvent entraîner un risque de coagulation plus importante du sang et favoriser l'apparition de complications dites « thrombo-emboliques » comme une phlébite, une embolie pulmonaire, un accident vasculaire cérébral ou un infarctus du

myocarde. Avant de prendre une telle pilule, il faut en parler à votre médecin pour évaluer ce risque. Une autre solution peut vous être proposée.
• La pose d'un stérilet n'est pas envisageable en raison d'un risque augmenté d'infection.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Une baisse du nombre de cellules sanguines

Les immunosuppresseurs inhibent la prolifération des cellules qui se multiplient rapidement, comme les globules blancs, mais aussi comme les autres cellules du sang que sont les globules rouges (risque d'anémie) et les plaquettes (risque de thrombopénie).

▪ Une anémie peut se manifester par une fatigue inhabituelle, une pâleur, un essoufflement. Une thrombopénie peut provoquer des saignements, des hématomes ou des tâches rouges sur la peau. Anémie comme thrombopénie peuvent aussi passer inaperçues (aucun symptôme).

C'est pourquoi il faut faire régulièrement une prise de sang, avec comptage des globules blancs, rouges et des plaquettes (hémogramme)

Un cancer

Le risque est extrêmement faible et n'existe qu'avec des traitements très prolongés. Il s'agit de lymphomes (cancer des ganglions) et de cancers de la peau, qui restent exceptionnels.

Il est donc utile de se protéger du soleil toutes les zones de peau découvertes avec des vêtements, un chapeau ou une casquette, une crème solaire à fort indice de protection (50+) dès le matin.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

D'autres effets indésirables possibles

Un traitement par immunosuppresseurs provoque parfois des réactions cutanées ou respiratoires (pneumopathie), une hépatite ou des troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhées).

Immunoglobulines polyvalentes

Une immunoglobuline (Ig) est un anticorps, fabriqué par les *lymphocytes B*. Dans les myosites, les médecins utilisent des immunoglobulines « polyvalentes », par opposition aux immunoglobulines « spécifiques » qui protègent d'une maladie particulière (tétanos, hépatite B, rage, oreillons).

▪ Les Ig polyvalentes sont obtenues à partir d'un ensemble de plasmas provenant de plus de 1 000 donneurs en bonne santé. Leurs dons de plasma sont testés (dépistage sida, syphilis, hépatites B et C notamment), puis les Ig sont isolées et purifiées selon des normes très strictes. Elles sont ensuite administrées en perfusion.

▪ Les immunoglobulines polyvalentes se montrent capables de moduler l'activité du système immunitaire au cours des myosites (effet immunomodulateur). Des effets secondaires mineurs peuvent survenir (maux de tête, frissons, nausées, fatigue…). Leurs effets secondaires graves sont exceptionnels.

Des proches souhaiteraient devenir donneurs d'immunoglobulines. A qui peuvent-ils s'adresser ?
Pour donner des immunoglobulines, il faut faire un don de plasma dans un site de collecte de l'établissement français du sang (EFS).

Le plasma est la partie liquide du sang, c'est elle qui contient les immunoglobulines.
Lors du don, le sang prélevé passe dans une machine (centrifugeuse) qui retient le plasma et retourne au donneur les cellules de son sang (globules rouges et blancs, plaquettes). Son don de plasma, anonyme, peut être utilisé de deux façons : soit pour en extraire des « médicaments » (immunoglobulines, facteurs de la coagulation, albumine), soit pour être transfusé en intégralité.

Le don de plasma en pratique
Un don de plasma dure une heure. Il est réalisé sur rendez-vous dans un site de collecte de l'EFS (il en existe plus de cent en France).
Pour devenir donneur de plasma, il faut être âgé de 18 à 65 ans, peser plus de 50 kilos et ne pas présenter de contre-indications médicales au don de sang. Un entretien préalable au don permet de s'en assurer.
WEB https://dondesang.efs.sante.fr/le-don-de-plasma

Échanges plasmatiques

Réalisés à l'hôpital, les échanges plasmatiques ont pour objectif de retirer les *autoanticorps* du sang.

- Le sang se compose d'un liquide (le plasma) qui contient les autoanticorps, et de cellules (globules rouges, globules blancs, plaquettes).

Lors d'un échange plasmatique, le sang est prélevé en continu à faible débit et circule dans une machine. Celle-ci isole le plasma (qui sera éliminé) des cellules du sang, qui sont réinjectées à la personne malade avec un liquide destiné à remplacer le plasma.

- Une séance d'échanges plasmatiques dure de 2 à 4 heures, et plusieurs séances sont nécessaires.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Thérapies ciblées

Une thérapie ciblée est un traitement dirigé de façon spécifique contre une cible biologique particulière (cellule, *protéine*), impliquée dans une maladie donnée. On parle aussi de « biothérapie » ou de « biomédicament ». L'utilisation, encore rare, des thérapies ciblées dans les myosites tient à leur effet immunomodulateur. Des essais cliniques sont en cours pour évaluer leur efficacité dans cette indication et mieux définir les malades les plus à mêmes d'en tirer bénéfice.

- La thérapie ciblée la plus évaluée dans les myosites est le rituximab (MabThera®). Ce médicament se fixe sur une molécule particulière (*antigène* CD20) de la membrane des lymphocytes B, entrainant une réduction de leur nombre et de leur production d'anticorps. Le rituximab est administré en perfusion, à l'hôpital. Des effets indésirables sont possibles pendant la perfusion (augmentation ou baisse de la tension artérielle, fièvre, frissons, nausées, éruption), mais aussi après la perfusion (infections).

Immunosuppresseurs, corticoïdes, thérapies ciblées : prévenir le risque d'infection en pratique
- Informer votre médecin si vous avez déjà eu une tuberculose, ou si vous êtes originaire d'une région tropicale ou y avez séjourné de façon prolongée. Le traitement corticoïdes peut en effet « réveiller » une ancienne infection

tuberculeuse, ou par des parasites contractés en zones tropicales comme les anguillules.
- Pendant le traitement, éviter autant que faire se peut le contact avec les personnes qui ont une infection contagieuse comme un gros rhume, une bronchite, une gastro-entérite, la grippe, un bouton de fièvre, ou encore la varicelle ou un zona si vous n'avez jamais eu la varicelle.
- Bien respecter les principes d'hygiène alimentaire : se laver les mains avant de préparer les repas, vérifier les dates limites de consommation des aliments, ne jamais recongeler un produit décongelé, laver soigneusement les fruits et les légumes crus, ne pas interrompre la chaine du froid et nettoyer 1 à 2 fois par mois votre réfrigérateur.
- Veiller à bien désinfecter toute petite lésion de la peau (écorchure, coupure)
- Adopter des soins d'hygiène rigoureux : brossage des dents 2 fois par jour, pendant 2 minutes, lavage des mains réguliers au cours de la journée, douche ou bain quotidien en séchant la peau (sans la frotter) notamment entre les orteils, se couper (ou se faire couper par un pédicure) les ongles des pieds pas trop courts, avec des angles légèrement arrondis.
- Consulter rapidement votre médecin en cas de fièvre, toux, diarrhée, brûlures urinaires, éruption sur la peau, difficultés à avaler avec des plaques rouges ou blanches dans la bouche ou sur la langue.
- Faire le point sur vos vaccins avec votre médecin. La vaccination contre la grippe (chaque année à l'automne) et contre le pneumocoque sont fortement recommandées dans votre situation.

Des médicaments à l'essai

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Les médicaments actuels permettent d'améliorer la situation de la plupart des personnes atteintes d'une myosite. Néanmoins, dans certains cas, ils peuvent se montrer inefficaces ou incomplètement efficaces. Dans d'autres cas, ils sont mal tolérées (effets indésirables) et le traitement doit être interrompu.

Des progrès sont donc encore nécessaires en matière de traitement. C'est l'objet de nombreux *essais cliniques* en cours dans le monde. Ils se répartissent globalement en 4 grandes catégories :

- **affiner les indications des médicaments actuels** pour déterminer quelles seraient les personnes les plus à même de bénéficier de tel ou tel traitement, ou de telle ou telle association de médicaments (corticoïdes et immunosuppresseur par exemple).
- **tester de nouvelles modalités d'administration**, comme la voie sous-cutanée (injection sous la peau) pour les immunoglobulines polyvalentes, qui permet un traitement à la maison, plutôt qu'à l'hôpital.
- **évaluer de nouveaux médicaments**, qu'ils soient déjà commercialisés pour soigner d'autres maladies auto-immunes, ou encore en développement pour soigner notamment les myosites réfractaires et les myosites à inclusions.
- **explorer de nouveaux moyens de traitement** comme la *thérapie génique*, par exemple en introduisant le gène de la follistatine, dans l'objectif d'accroitre la taille et la force des *fibres musculaires*.

Pour connaître les essais en cours dans les myosites idiopathiques et les pistes thérapeutiques à l'étude :

➤➤ Avancées dans les myopathies inflammatoires, un document de l'AFM-Téléthon qui présente les progrès scientifiques et médicaux récents.

➤➤Le site clinicaltrials.gov (en anglais) répertorie de nombreux essais cliniques menés dans le monde (www.clinicaltrials.gov)

*Les **essais cliniques** permettent de s'assurer qu'un nouveau traitement est bien toléré et qu'il est efficace dans la maladie que l'on veut traiter. C'est une étape nécessaire avant de pouvoir prescrire un nouveau traitement chez l'homme.*
➤➤ Les essais thérapeutiques en questions, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Quels sont les traitements complémentaires des myopathies inflammatoires ?

Les myosites peuvent se manifester par différents symptômes et ont des conséquences variables selon les personnes. La prise en charge est conçue sur-mesure, pour chaque personne. Ses modalités sont adaptées aux différents muscles et aux organes touchés par la maladie.

Elle peut faire intervenir plusieurs médecins spécialistes : cardiologue (atteinte du cœur), *ORL* (troubles de la déglutition), pneumologue (symptômes respiratoires), rhumatologue (atteinte des articulations), dermatologue (peau).

- Les différents traitements complémentaires sont l'exercice physique et la *prise en charge orthopédique* ainsi que, si nécessaire, la prise en charge cutanée, respiratoire, nutritionnelle, cardiaque, de la fatigue, des troubles du sommeil ou d'une maladie associée.

Prise en charge orthopédique

Une prise en charge orthopédique adaptée, qui associe kinésithérapie et appareillage, vise à maintenir la souplesse des articulations et à limiter les rétractions musculo-tendineuses ainsi que les douleurs. Elle contribue également, avec la rééducation motrice, à réduire le risque de chutes, un objectif important puisque les *corticoïdes* au long cours augmentent la fragilité des os et donc le risque de fractures, pour des chutes parfois minimes.

- Dans les myosites, les *déformations orthopédiques* sont exceptionnelles. Les douleurs musculaires, et parfois articulaires, limitent les mouvements et favorisent l'apparition de rétractions musculo-tendineuses en cas d'immobilité prolongée liée à une myosite grave.

*La **prise en charge orthopédique** traite des affections de l'appareil locomoteur et de la colonne vertébrale. Indissociable de la prise en charge globale (respiratoire, cardiaque, nutritionnelle, psychologique...), elle vise à empêcher ou retarder l'apparition et le développement des conséquences du manque de mouvement sur les os, les articulations et les différents groupes musculaires.*
La prise en charge orthopédique utilise différentes techniques complémentaires : la kinésithérapie pour masser et mobiliser, l'appareillage pour maintenir et soutenir le corps en bonne position, la chirurgie en complément de la kinésithérapie et de l'appareillage pour corriger et arrêter l'évolution de déformations orthopédiques.
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

La kinésithérapie

La *kinésithérapie* est un élément-clé dans la prise en charge des myosites, en particulier dans la myosite à inclusions. Elle vise à prévenir les rétractions musculo-tendineuses et à soulager la douleur. Elle a aussi un objectif de rééducation motrice et de récupération de la force musculaire,

Pour ce faire, le kinésithérapeute utilise :

- des **massages des masses musculaires**, qui sont sources de confort et améliorent la circulation sanguine dans le muscle,
- des **étirements** doux et précis des tendons,
- des **mobilisations passives** de toutes les articulations, qui entretiennent la souplesse musculo-tendineuse, préviennent les *rétractions* et soulagent les éventuelles douleurs osseuses liées à l'ostéoporose. Les mobilisations passives sont faites dans leur amplitude maximale et ne doivent pas être douloureuses.
- un **travail musculaire actif** ou actif aidé (la personne réalise des mouvements qui sont aidés par le kinésithérapeute), qui peut commencer après la phase initiale du traitement de fond.

*La **kinésithérapie** (kinêsis : mouvement en grec) vise, dans les maladies neuromusculaires, à minimiser les conséquences de l'immobilisation sur les muscles, les tendons et les articulations. Les principales techniques de kinésithérapie utilisées dans les soins des maladies neuromusculaires sont les massages, la physiothérapie, les mobilisations, les étirements, les postures, le travail actif aidé ou mobilisation active, la kinésithérapie respiratoire (toux assistée, désencombrement bronchique ...).*
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Fréquence des séances de kinésithérapie

La prise en charge kinésithérapique est adaptée à l'atteinte musculaire et à son évolution. Au début d'une myosite, 5 séances par semaine peuvent être nécessaires. Elles seront ensuite rapidement espacées (1 à 3 séances par semaine) au fur et à mesure de l'amélioration des symptômes.

La kinésithérapie en pratique

- Les séances de kinésithérapie peuvent se passer à domicile, ou au cabinet de kinésithérapie ce qui permet d'avoir une installation et des outils plus spécifiques.
- Le rythme des séances de kinésithérapie est à adapter en fonction de l'évolution de la maladie, de ses conséquences, du mode de vie...
- La possibilité administrative d'avoir recours à deux kinésithérapeutes opérant à tour de rôle répartit les objectifs thérapeutiques, maintient la motivation et évite la lassitude tant de la personne atteinte d'une myosite que du kinésithérapeute.
- La kinésithérapie ne doit pas trop fatiguer la personne pour lui permettre de réaliser les mouvements dont elle est capable pour les activités de la vie courante et celles qui concourent à son épanouissement.

Comment faire pour trouver un kinésithérapeute qui connaît bien les myosites ?

Pour le suivi quotidien, il peut être plus simple de choisir un cabinet de ville proche de son domicile ou de son lieu de travail pour ne pas perdre son énergie et sa motivation à se rendre sur place.

Cependant, peu de kinésithérapeutes de ville connaissent les maladies neuromusculaires. C'est pourquoi, il est important d'inciter votre kinésithérapeute à contacter les kinésithérapeutes des Consultations spécialisées dans le domaine des maladies neuromusculaires. Ceux-ci, non seulement connaissent bien la prise en charge de ces maladies, mais peuvent aussi former les kinésithérapeutes de ville sur la façon de prendre en charge des personnes atteintes d'une myosite.

Même sans connaître les myosites, un bon kinésithérapeute sait évaluer la force de vos différents muscles et mettre au point un programme adapté à vos capacités en s'aidant de votre prescription médicale.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

La kinébalnéothérapie

Pratiquée en eau chaude, la kinébalnéothérapie favorise la détente musculaire et permet de faire seul et sans fatigue des mouvements difficiles en étant soumis à la pesanteur.

- Une rééducation active peut se faire en piscine, en respectant une intensité d'effort et une vitesse de mouvement modérées, ainsi que des temps de repos égaux au temps de travail.
- Une rééducation relaxante en eau chaude est particulièrement utile en cas de douleur et de fatigue.

L'ergothérapie permet une gestuelle manuelle efficace

La myosite à inclusions provoque une fonte musculaire (*amyotrophie*) et un manque de force des muscles qui permettent de fléchir les doigts. D'autres myosites peuvent s'accompagner d'une inflammation des articulations des doigts.

Toutes ces manifestations obligent à adapter ses gestes et/ou à trouver des outils pratiques et faciles à utiliser (gros manche, pince...) pour faciliter la préhension des objets. L'enjeu, c'est de pouvoir continuer à réaliser les activités du quotidien.

- L'*ergothérapeute* peut faire le **bilan de la gestuelle des mains** et identifier des gestes de compensation spontanés qui risquent, à terme, d'entraîner des lésions articulaires (douleur, gêne fonctionnelle aggravée). Il propose

*Une **orthèse** est un appareillage orthopédique placé sur la peau qui permet d'immobiliser ou de stabiliser une articulation douloureuse ou instable, d'amortir les chocs, de corriger une déformation et/ou de compenser une faiblesse musculaire. Elle est complémentaire de la kinésithérapie.*

des moyens pour faciliter les gestes des mains par l'entraînement et/ou par des appareillages orthopédiques (*orthèses*).

Des appareillages pour se maintenir en bonne position

Selon son type, une myosite peut provoquer une faiblesse des muscles du dos (d'où une flexion exagérée du tronc en position debout, ou camptocormie), du cou (tête tombante), des pieds (pied tombant) ou encore des doigts. Elle peut également entrainer une inflammation de certaines articulations.
Chacune de ces atteintes peut être soulagée ou corrigée par le port d'une orthèse, sur-mesure ou non, « statique » pour un maintien dans une position fixe (comme le fait un corset ou une attelle) ou « dynamique » et permettre alors une mobilité active contrôlée.

▪ Choisir la bonne orthèse nécessite de faire un bilan complet de votre état articulaire et musculaire avec un spécialiste (kinésithérapeute, podologue, orthoprothésiste ou ergothérapeute).
La réalisation d'une orthèse sur-mesure adaptée est une démarche complexe, dans laquelle plusieurs critères entrent en jeu : faiblesse musculaire, déformations... Les aspects esthétiques de l'appareillage doivent aussi être pris en compte, même s'il existe des contraintes techniques qui ne permettent pas tout.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

L'adaptation à une orthèse en pratique
▪ Il faut souvent faire plusieurs essais pour trouver le bon appareillage.
▪ Un délai d'adaptation d'au moins un mois est nécessaire pour se sentir mieux grâce à un appareillage. Si au-delà de cette durée vous ne constatez aucune amélioration, voire que vous ressentez des douleurs, c'est que cet appareillage n'est pas adapté à votre cas.

Préserver et entretenir sa musculature par l'exercice physique

L'exercice physique est une composante essentielle du traitement des myosites. La crainte que l'exercice physique aggrave une myosite est injustifiée, chez l'adulte comme chez l'enfant. De nombreuses études l'ont démontré.
L'association du traitement de fond et d'une activité physique adaptée entraine une récupération musculaire progressive, sur plusieurs mois. Elle dépend de la sévérité et de l'ancienneté du déficit.

▪ **Dans les myosites à inclusions**, l'exercice physique permet de corriger en partie la perte de muscle due à la maladie, et donc de ralentir sa vitesse de progression.
▪ **Dans les autres formes de myosites**, l'exercice physique vient compléter le traitement de fond avec l'objectif de limiter la perte musculaire et de prévenir les déficits causés par l'inflammation, les traitements *corticoïdes* (myopathie cortisonique) et l'inactivité.

Les bienfaits multiples de l'exercice
Des muscles pas ou peu utilisés diminuent de volume et de force : ils s'atrophient. Les faire travailler permet d'accroitre leur force et leur endurance, aide à garder des articulations souples, diminue les sensations de fatigue et de

douleur, sans entrainer d'augmentation de l'inflammation ou de la faiblesse musculaire ni d'exacerbations de la myosite.
L'activité physique contribue également à la prévention de certains effets secondaires du traitement de fond comme la prise de poids, le diabète, la myopathie et l'ostéoporose induits par les corticoïdes.

▪ L'exercice physique est souvent commencé juste après une poussée de la maladie, dès lors que le traitement de fond a été mis en route et que la phase douloureuse est passée.
Au tout début de la maladie ou d'une nouvelle poussée, la faiblesse et les douleurs musculaires rendent difficiles des activités physiques soutenues. L'exercice est donc à éviter à ces périodes. Les enfants d'âge scolaire doivent alors être dispensés de cours d'éducation physique.

Un probable effet anti-inflammatoire
L'exercice physique adapté, régulier, au long cours pourrait permettre de diminuer l'inflammation (effet anti-inflammatoire) et donc de diminuer la dose quotidienne de corticoïdes nécessaire.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Un programme personnalisé de rééducation motrice

Le kinésithérapeute réalise un programme de rééducation sur-mesure sous le contrôle d'un médecin spécialiste de médecine physique et de réadaptation.

▪ Le travail musculaire actif ou actif aidé commence après la mise en route du traitement de fond. Il est progressif, augmentant au fur et à mesure de l'amélioration de la force musculaire.

▪ Les exercices sont toujours doux et fractionnés, avec des temps de repos entre chaque série de mouvements pour éviter la fatigue. Ils sont adaptés à la localisation des muscles atteints, à l'intensité de la faiblesse et des douleurs musculaires, aux calcifications sous-cutanées éventuelles et aux autres organes atteints (cœur, poumons, articulations...). Ils sont précédés par une phase d'échauffement du muscle (*mobilisation passive*, massage, chaleur...).

▪ Les séances de kinésithérapie sont complétées par des exercices à réaliser à la maison (*auto-rééducation*).

La kinésithérapie dans la dermatomyosite juvénile en pratique
▪ Lorsque les muscles (et parfois les articulations) sont très inflammatoires, les séances de rééducation (passive et douce) ont lieu dans l'idéal 5 jours sur 7, lors d'un séjour hospitalier ou en hôpital de jour.
▪ Quand l'inflammation commence à diminuer sous l'effet du traitement de fond, souvent après une dizaine de jours, les séances de rééducation peuvent avoir lieu à la maison ou en hôpital de jour, au moins 3 fois par semaine, avec un travail actif-aidé. L'enfant doit reprendre des activités du quotidien les plus proches possibles de celles qu'il avait avant que sa dermatomyosite ne se déclare. Pour autant, il ne doit pas se fatiguer.
▪ Une fois son état musculaire revenu proche de la normale, et même si l'enfant éprouve encore parfois quelques difficultés notamment lors des efforts de longue durée, un travail intensif des muscles peut commencer.
Les séances ont lieu au moins 2 fois par semaine, puis s'espacent (1 par semaine, puis 1 tous les 15 jours). Cette rééducation peut durer plusieurs mois. En parallèle, il faut encourager l'enfant à avoir (ou à reprendre) des activités sportives extra-scolaires de loisir.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*L'**auto-rééducation** est une rééducation pratiquée seul(e), en l'absence de professionnels de santé. Elle permet d'entretenir les capacités motrices et d'agir contre les douleurs liées à la maladie.*
Les exercices d'auto-rééducation sont complémentaires des séances de rééducation avec des professionnels de santé (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes....). Il est préférable qu'un professionnel vous montre comment les réaliser chez vous en les adaptant à votre situation particulière.

▪ La rééducation ne doit pas être douloureuse pour l'enfant. Si nécessaire, le médecin prescrit un médicament contre la douleur (antalgique) à prendre au moins vingt minutes avant la séance.
Source : *Recommandations de la Société francophone de rhumatologie et de médecine interne pédiatrique (Sofremip) - PNDS Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte (juillet 2016)*

Exercice physique et maladies neuromusculaires
Avoir des activités physiques au quotidien est important pour la santé des muscles, mais aussi celle du cœur et des poumons. L'exercice aide également à alléger son stress et favorise la détente. De nombreuses activités physiques ou sportives sont possibles en cas de maladies neuromusculaires. Un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur les bienfaits de l'exercice et donne des conseils pratiques.*
➤➤ Exercice physique et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Une activité physique ou sportive régulière

En complément de la kinésithérapie, pratiquer une activité physique au quotidien est recommandé pour entretenir sa force musculaire.
Là encore, cette activité doit être progressive et adaptée à ses possibilités physiques.
▪ On peut demander conseil au kinésithérapeute et/ou médecin de rééducation sur le type d'activité à pratiquer et sur les conditions de la pratique (fréquence, durée, intensité…), mais aussi sur les « bons gestes » à adopter pour bouger au quotidien (marcher, monter les escaliers…) afin d'épargner au mieux son énergie, ses muscles et ses articulations.

Gérer ses efforts musculaires en pratique

▪ Trouver le juste milieu entre trop d'activité musculaire (ou trop intense) et pas assez d'activité, pour préserver au mieux le fonctionnement des muscles.
▪ Un podomètre (ou un tracker d'activité connecté, intégré à un bracelet) permet de mesurer le nombre de pas réalisés dans la journée. C'est un bon indicateur de votre activité physique quotidienne.
▪ Adapter vos efforts à votre forme physique du jour. Vous ne devez pas aller jusqu'à l'épuisement. Prévoir aussi des moments de repos pour récupérer.
▪ Ne pas "forcer" et éviter d'aller jusqu'au seuil de fatigue ou de douleur.

▪ Le choix de **pratiquer un sport** se fait en fonction de vos envies et du bien-être qu'il vous apporte ainsi que des recommandations du médecin rééducateur qui vous suit.
Des activités douces comme la natation ou l'aquagym, la marche, le vélo d'appartement, le vélo elliptique, la gymnastique douce, le tai-chi-chuan sont à privilégier. À l'opposé, les exercices musculaires violents et/ou prolongés sont à éviter car ils sont mauvais pour la fibre musculaire.

▪ Quelques **précautions** sont à prendre :
- consacrer du temps à **s'échauffer** est important pour éviter les blessures ;
- éviter les activités à risque de chutes : une fracture entraîne une longue immobilisation qui augmente la faiblesse et l'atrophie musculaire ;
- faire des **séances d'exercice d'intensité faible à modérée** (c'est-à-dire où le rythme cardiaque est régulier et d'une fréquence dans la zone autorisée par votre médecin).
- **éviter les positions forcées** ou les postures extrêmes mettant les muscles en position anormale.

▪ **Chez l'enfant**, les activités sportives sont également encouragées à condition qu'elles soient adaptées à ses capacités.
Comme chez l'adulte, il est conseillé, d'une part, de ne pas atteindre le seuil d'effort maximal lors de telles activités et, d'autre part, de ne pas placer l'enfant en situation d'échec en mettant « la barre trop haut ».
Pendant la scolarité, l'enfant pourra être dispensé de certains exercices trop exigeants par rapport à ses capacités et/ou l'exposant à des risques de chutes.

En revanche, la pratique de la natation et/ou de sports aquatiques est particulièrement adaptée.

Aider son enfant à gérer son activité musculaire en pratique
- Privilégier les activités qui ont du sens pour son apprentissage et son épanouissement.
- Apprendre à bien faire les bons mouvements et à choisir le bon matériel. Par exemple, porter son cartable dans le dos, posé sur les deux épaules pour mieux répartir le poids est moins fatigant que traîner un cartable sur roulette. Un ergothérapeute peut vous y aider.
- Tous les enfants ont envie de faire comme les autres et sont motivés pour agir et faire des choses. Il est parfois difficile de faire la part entre une attitude "capricieuse" de refus de faire et une angoisse de ne pas arriver à faire générant une attitude de refus d'agir.
- Faire attention à ne pas "surprotéger" son enfant. Il est important de le faire contribuer à la vie familiale. L'exonérer de vaisselle ou de tâches ménagères partagées (ranger sa chambre) risque de l'exclure de la dynamique familiale et de l'empêcher de développer son sens des responsabilités collectives, voire de l'infantiliser.

Prise en charge cutanée

L'atteinte de la peau peut régresser avec le traitement de fond de la myosite (*corticoïde*s et/ou immunosuppresseurs). La disparition complète des lésions prend alors quelques semaines à quelques mois.
Dans d'autres cas, les lésions de la peau peuvent n'être que stabilisées par le traitement de fond. Elles peuvent aussi y résister. Il faut dès lors le modifier et/ou l'accompagner de traitements complémentaires par voie générale (comprimés) comme l'hydrocychloroquine (Plaquenil®) ou par voie locale avec une pommade à base de corticoïdes ou d'immunosuppresseurs (tacrolimus en pommade, le Protopic®).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Dans tous les cas

- Une **bonne hydratation de la peau** avec une crème ou un baume émollient calme les démangeaisons et réduit la fragilité cutanée (rougeurs, ulcérations…).
- Une protection contre le soleil est indispensable pour toute personne atteinte d'une myosite avec des lésions de la peau.

L'exposition sans protection au soleil et à ses rayons ultraviolets (UV) peut en effet exacerber ces lésions. On dit qu'elles sont « photosensibles ».
Il est donc préférable d'appliquer 365 jours par an et sur toutes les zones de peau découvertes, une crème solaire d'un indice élevé (50+) protectrice à la fois contre les UVA et les UVB. Mieux vaut également éviter de s'exposer de façon directe au soleil.

Pour les fissurations du bout des doigts (mains de mécanicien)

Les fissurations du bout des doigts (mains de mécanicien) peuvent régresser sous cortisone, avant de réapparaître lors de la réduction des doses de corticoïdes, puis d'évoluer ensuite par poussées successives, indépendamment de la myosite elle-même.
- Leur traitement fait appel à l'application locale de produits adaptés (hydratants, émollients, préparations spécifiques réalisées en pharmacie…).

Pour la calcinose

Les calcifications régressent parfois de façon spontanée, notamment lorsque l'inflammation liée à la myosite est sous contrôle. À défaut, la prise en charge de la calcinose fait appel à différents traitements, adapté au cas par cas :

- **l'intensification du traitement de fond**, notamment avec l'ajout d'immunoglobulines en intraveineux ou d'une thérapie ciblée ;
- **un traitement médicamenteux** par un inhibiteur calcique (diltiazem), la colchicine, un biphosphonate (alendronate, pamidronate), un antibiotique (minocycline), un antivitamine K (warfarine), un uricosurique (probénécide), du thiosulfate de sodium (application locale ou perfusion) ;
- **la chirurgie**, pour retirer une calcification de grande taille, douloureuse, qui gêne une articulation ou qui a des répercussions esthétiques importantes ;
- **la lithotritie extracorporelle**, qui utilise des ondes de choc ;
- **le laser**, pour des lésions de petite taille et superficielles.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

La lithotritie en pratique

La lithotritie a été développée pour traiter les calculs urinaires. Elle est aujourd'hui utilisée pour traiter d'autres pathologies, comme les calcifications sur les tendons et les calcifications de la dermatomyosite.

Elle permet, sans intervention chirurgicale, de fragmenter un calcul en petits morceaux. Ce faisant, elle peut réduire la douleur liée à une calcification et faciliter l'élimination ultérieure de ses fragments par la chirurgie.

- Elle se pratique en milieu spécialisé, lors d'un séjour hospitalier d'une journée
- La tête de traitement (une sorte de ballon rempli d'eau) est installée, en regard de la calcification, au contact de la peau de la personne allongée sur la table du lithotripteur. Il est important de ne pas bouger.
- Lorsque les décharges débutent, vous pouvez ressentir comme des claques sur votre peau. Les premières ondes de choc, quelque peu bruyantes, peuvent vous surprendre et vous faire sursauter.

Pendant la séance, la douleur, en général modérée et différente selon les personnes, est contrôlée par un traitement adapté (antalgiques).

Des progrès attendus dans le traitement de la calcinose

La calcinose fait l'objet de plusieurs essais cliniques, pour tester l'efficacité de nouveaux traitements.

Prise en charge du phénomène de Raynaud

La meilleure prévention du syndrome de Raynaud consiste à se protéger du froid.

En hiver

- S'habiller chaudement de la tête aux pieds :

- pour le **corps**, superposer plusieurs couches de vêtements fins (comme les enveloppes successives d'un oignon) est plus efficace pour garder une bonne température corporelle que de porter un seul vêtement épais ;
- pour les **mains**, adopter une double protection avec un gant fin (sous-gant en soie par exemple) recouvert d'une moufle ou d'un gant assez large pour pouvoir bouger les doigts, en polaire ou en cuir ; des chaufferettes (glissées dans les poches du manteau ou les gants) peuvent aider à garder les mains au chaud lorsque l'on doit rester à l'extérieur longtemps ;

- pour les **pieds**, porter des chaussettes chaudes et des chaussures doublées et larges (les orteils doivent pouvoir bouger), de préférence en cuir ;
- se protéger aussi la **tête**, avec un chapeau ou un bonnet, et le cou (col, écharpe).

▪ Boire des boissons chaudes.

En toutes saisons

▪ Utiliser de l'eau chaude ou tiède pour la vaisselle, le ménage et le nettoyage des légumes.
▪ Porter des gants pour manipuler les objets froids, comme les produits surgelés et réfrigérés, notamment en grandes surfaces.
▪ Maintenir la climatisation (air froid) au minimum ou l'éteindre, chez soi, au bureau et dans la voiture.
▪ Éviter tout changement brusque de température. Par exemple entrer progressivement dans l'eau pour une baignade dans l'eau froide en été.

En complément

▪ Arrêter de fumer et limiter le café, la caféine et la nicotine entrainent une réduction du diamètre (vasoconstriction) des petits vaisseaux, qui tend à réduire encore la circulation du sang dans les doigts.
▪ Un médicament à effet vasodilatateur (inhibiteur calcique notamment) peut être proposé par votre médecin en cas de crises sévères et invalidantes.

Prise en charge respiratoire

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Lorsqu'une prise en charge respiratoire s'avère nécessaire, elle repose sur le **traitement de fond de la myosite**, la *kinésithérapie respiratoire*, des techniques de *toux assistée*, éventuellement la *ventilation assistée*, parfois l'oxygénothérapie,

Surveiller la fonction respiratoire par des bilans réguliers

L'atteinte des muscles respiratoires ou du tissu pulmonaire (pneumopathie interstitielle, infection liée à des fausses routes répétées) est un élément important à surveiller et à prendre en charge dans les myosites.
Elle peut être à l'origine d'une *insuffisance respiratoire*, qui fait toute la gravité de la maladie par le risque vital qu'elle peut engager à court ou moyen terme dans les formes sévères.

▪ Les paramètres respiratoires sont régulièrement surveillés lors des bilans en consultation multidisciplinaire afin d'apprécier l'importance du déficit respiratoire et, le cas échéant, l'efficacité de l'assistance ventilatoire : *explorations fonctionnelles respiratoires* (EFR, avec notamment mesure de la *capacité vitale*, mesure des pressions inspiratoire et expiratoire maximales), *gaz du sang* (mesure des taux d'oxygène et de gaz carbonique dans le sang artériel).
▪ La surveillance d'une éventuelle *hypoventilation alvéolaire* nocturne se fait grâce à un simple capteur placé au bout d'un doigt qui enregistre la saturation du sang en oxygène.
▪ Un *enregistrement* dit "*polysomnographique*" permet d'évaluer à l'aide de sondes et capteurs multiples plusieurs paramètres respiratoires, cardiaques... Plus complet, cet examen nécessite de passer la nuit à l'hôpital.

*L'**hypoventilation alvéolaire** est la diminution du volume d'air circulant dans les alvéoles des poumons.*
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Vaccination et maladies neuromusculaires
La vaccination est un moyen efficace de prévenir certaines maladies infectieuses comme la grippe ou la pneumonie à pneumocoque. Elle est particulièrement recommandée dans les maladies neuromusculaires en général, et dans les myosites en particulier, une infection pouvant venir déstabiliser un équilibre physiologique déjà fragilisé par la maladie et son traitement. Un Repères Savoir & Comprendre, publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur le sujet.
➤➤ Vaccination et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

*La **kinésithérapie respiratoire** entretient la mobilité du thorax, la souplesse des poumons, la liberté des voies aériennes et optimise la fonction des muscles respiratoires.*
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les vaccinations

Compte tenu à la fois de la plus grande vulnérabilité aux infections, liée au traitement de fond (*corticoïdes*, *immunosuppresseurs*), et de la fragilité respiratoire en cas d'atteinte des poumons, les vaccinations antigrippale et anti-pneumococcique sont préconisées pour limiter le risque de développement d'une infection pulmonaire.

La kinésithérapie respiratoire

Plusieurs techniques sont utilisées pendant les séances pour désencombrer les voies respiratoires et les poumons, augmenter la quantité d'air qui entre dans les poumons et réduire le risque d'infection respiratoire : mobilisations passives, insufflations passives, mobilisations actives.

- L'organisation des séances est adaptée à l'âge de la personne, la force de ses muscles respiratoires et sa fatigabilité (2 à 5 séances par semaine).

La toux assistée et le drainage bronchique

Lorsque la myosite s'accompagne d'une atteinte des muscles expiratoires, dont font partie les muscles abdominaux, leur affaiblissement retentit sur l'efficacité de la toux. Les sécrétions produites en permanence par l'appareil respiratoire stagnent dans les voies aériennes et ne sont pas éliminées par la toux. Cela favorise la survenue d'infections broncho-pulmonaires. Les techniques de désencombrement sont alors primordiales pour conserver des voies aériennes dégagées.

- L'utilisation quotidienne de techniques de *toux assistée* prévient la survenue d'encombrements bronchiques à répétition quand les muscles ne permettent plus d'avoir une toux efficace.

La toux assistée en pratique

Dès lors que les résultats des bilans respiratoires indiquent une diminution de la capacité à la toux (débit de pointe ou DEP inférieur à 180 litres/minute), la toux assistée est pratiquée régulièrement par l'entourage à la demande, chaque fois que la personne concernée en ressent le besoin (gêne respiratoire, irritation à la base de la trachée...).
La personne et son entourage sont formés à ces techniques en dehors de périodes critiques (encombrement très important) par l'équipe médicale et paramédicale qui assure le suivi respiratoire.
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

- La toux assistée peut être complétée, au besoin, par des techniques de *drainage bronchique* réalisées par le kinésithérapeute.

Le drainage bronchique facilite la remontée des sécrétions présentes dans les voies respiratoires et est nécessaire en cas d'infection pulmonaire.
Des appareils respiratoires de type CoughAssist® ou Percussionaire® peuvent aussi aider au désencombrement des voies aériennes.

En cas d'encombrement bronchique

- Du fait de la fragilité potentielle des personnes atteintes d'une myosite avec atteinte respiratoire, un traitement antibiotique systématique peut être proposée dès le début de tout encombrement bronchique ou rhinopharyngé (rhume).
- Les fluidifiants bronchiques et antitussifs doivent être proscrits, en raison de la difficulté à tousser pour expulser les mucosités ainsi fluidifiées. D'où

l'importance de présenter au personnel soignant qui l'ignorerait, sa carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" à jour.

La carte de soins et d'urgence "Maladies Neuromusculaires" en pratique
Le port et la présentation de la carte de soins et d'urgences, disponible dans les consultations neuromusculaires, permet d'informer les professionnels de santé (médecin généraliste, pharmacien...) sur la prise en charge recommandée dans les myosites et d'éviter des prescriptions à risque liées à la méconnaissance de ces pathologies.

▪ En période d'encombrement bronchique, la prise en charge respiratoire (désencombrement et toux assistée, ventilation éventuelle...) est intensifiée de façon à soulager le travail de muscles respiratoires rapidement fatigables.

Et en cas d'infection des poumons provoquée par des fausses routes à répétition ?
Le traitement repose sur des antibiotiques, associés éventuellement à une ventilation assistée. Il faut également traiter la cause (les fausses routes) par une prise en charge adaptée.

La ventilation assistée

Lorsque l'atteinte respiratoire (muscles et/ou poumons) a un retentissement important (insuffisance respiratoire), le recours à une assistance ventilatoire peut s'avérer nécessaire.

▪ Chaque fois que possible, l'équipe soignante privilégie une **ventilation non invasive**. Il s'agit essentiellement d'une ventilation par voie nasale (à l'aide d'un masque), plus rarement par pipette buccale ou par masque buccofacial.

Cette ventilation non invasive n'a pas besoin d'être utilisée 24h/24h. Il est possible d'y avoir recours la nuit (voire en complément à la sieste ou à d'autres moments de la journée en fonction de son état de fatigue) pour assurer une période de repos aux muscles respiratoires, tout en permettant une bonne oxygénation de l'organisme le reste de la journée.

▪ Le recours à une **ventilation invasive** (c'est-à-dire essentiellement à une *trachéotomie*) est parfois nécessaire au cours de l'évolution de la maladie.

La trachéotomie est un geste chirurgical qui peut être proposé lorsque l'assistance ventilatoire non invasive apporte plus d'inconforts que de bien-être respiratoire. Elle facilite la lutte contre l'encombrement bronchique (aspirations trachéales). La trachéotomie n'empêche ni de parler, ni de manger même si elle peut, parfois, engendrer des difficultés d'insertion sociale.

La trachéotomie n'est pas toujours facile à accepter. Lorsqu'elle commence à être nécessaire, il vaut mieux aborder les questions relatives à l'assistance ventilatoire et donc à la trachéotomie avec l'équipe multidisciplinaire de référence à froid plutôt que dans un contexte d'urgence.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*La **ventilation assistée** consiste à* substituer, *ou à aider, par un appareil de ventilation (appelé ventilateur) les muscles respiratoires défaillants.*
Deux modes de ventilation assistée sont possibles :
- la ventilation non invasive : un masque ou une pipette buccale relie la personne au respirateur
- la ventilation par trachéotomie : la personne est reliée au ventilateur par une canule de trachéotomie qui pénètre dans la trachée à la base du cou.

➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon
➤➤ Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon
➤➤ Trachéotomie et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Prise en charge cardiaque

L'atteinte du cœur peut s'améliorer grâce au traitement de fond de la myosite.
Un traitement spécifique à visée cardiaque est parfois nécessaire : bêta bloquants, inhibiteurs calciques, dérivés nitrés, diurétiques, parfois un pacemaker pour traiter des *troubles de conduction* ou *du rythme cardiaque*.

*Les **troubles de conduction cardiaque** peuvent entraîner soit une accélération des battements du cœur (tachycardie), soit un ralentissement (bradycardie). Les **troubles du rythme cardiaque** peuvent consister en une tachycardie, une bradycardie ou des battements du cœur irréguliers (arythmie). Ces deux types de troubles peuvent nécessiter la pose d'un pacemaker.*
➤➤ Prise en charge cardiologique et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Prise en charge digestive

Les difficultés pour avaler

Dans les myosites, les troubles de la déglutition (problème pour avaler certains aliments, fausses routes,...) peuvent retentir sur la façon de s'alimenter et l'état nutritionnel. La prise en charge de ces difficultés aide à mieux les gérer au quotidien et à préserver un état nutritionnel satisfaisant.

▪ La modification des habitudes alimentaires et la rééducation (orthophonie et kinésithérapie) peuvent suffire à empêcher la survenue de fausse route ou une dénutrition.

Adapter son alimentation en pratique

Modifier la texture des aliments

▪ Les liquides épais (nectars de fruits, soupes) ou gazeux sont plus faciles à avaler. Il est possible d'épaissir les autres liquides (eau plate, lait, jus de fruit, bouillon) à l'aide d'une poudre épaississante ou de gélatine.
▪ Pour les aliments solides, on peut ajouter des sauces ou de la crème pour rendre la texture plus lisse (ce qui assure une meilleure "glisse" des aliments) ou les mixer.
Il est préférable d'éviter les aliments qui ont une consistance trop dure ou qui ont tendance à se fragmenter (comme le riz, les lentilles).

Adopter une position facilitant la déglutition

▪ Boire ou manger en position assise limite le risque de fausse route.
▪ De même, avaler en baissant la tête et en rentrant le menton sur la poitrine protège l'entrée des voies respiratoires. C'est plus facile en utilisant des verres larges, une cuillère ou une paille.

Aménager le temps des repas

▪ Il est préférable de manger lentement, par petites bouchées, mais aussi d'éviter tout ce qui est susceptible de distraire l'attention lorsque l'on mange (télévision, radio).
Si les repas paraissent longs et fatigants, mieux vaut prendre cinq petits repas répartis tout au long de la journée que trois repas copieux.

Prise en charge orthophonique

Des séances avec un(e) orthophoniste permettent de faire travailler les muscles impliqués dans la déglutition (muscles de la langue, des joues, du cou...) et de les utiliser au mieux de leurs capacités.
▪ Elles participent également à la prise en charge des modifications éventuelles de la voix (voix nasonnée).

Nutrition entérale et parentérale

Si les différents traitements médicaux ne permettent pas une reprise de poids satisfaisante ou s'il faut pallier des difficultés plus graves (les fausses routes peuvent être à l'origine de *pneumopathies d'inhalation*), l'alimentation peut être administrée soit par une sonde naso-gastrique (voire par une perfusion) de façon transitoire, soit par gastrostomie pour une période plus prolongée.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

L'atteinte des vaisseaux digestifs

▪ Lorsque des vaisseaux du tube digestif sont touchés par une dermatomyosite, il faut parfois réaliser temporairement les apports de médicaments, d'eau et de nutriments par voie veineuse (perfusion).

▪ Une intervention chirurgicale est le plus souvent nécessaire si l'atteinte des vaisseaux entraine une perforation du tube digestif. Lorsqu'elle provoque une hémorragie digestive, le traitement peut être réalisé lors d'une coloscopie, d'une fibroscopie œso-gastro-duodénale, d'une artériographie…

Prise en charge nutritionnelle

Les personnes atteintes d'une myosite peuvent avoir une tendance à prendre du poids, surtout si elles sont traitées par des corticoïdes, qui augmentent l'appétit.
L'excès pondéral aggrave la gêne à se mouvoir et alourdit aussi l'aide aux transferts par des tierces personnes.
▪ D'autres personnes atteintes d'une myosite développent au contraire un amaigrissement important.
Il peut être dû à un manque d'appétit lié à différents facteurs (épisode dépressif, difficultés respiratoires concomitantes, fatigue pendant la prise des repas, peur de la fausse route…), mais aussi à un "petit appétit".

Surveiller le poids

Le retentissement nutritionnel du traitement et/ou des troubles digestifs éventuels (manque d'appétit, déglutition difficile,…) doit être évalué à tout âge (pesée régulière), en particulier chez l'enfant où le suivi systématique du poids et de la taille permet de réagir suffisamment tôt pour éviter des complications ultérieures.

Bien se nourrir

▪ Au quotidien, une alimentation équilibrée correspondant à ses besoins permet de maintenir un état nutritionnel satisfaisant.
Cet équilibre alimentaire réduit le risque de nombreux effets indésirables d'un traitement par corticoïdes comme la prise de poids, le diabète et l'ostéoporose.
▪ Un suivi par un nutritionniste ou une diététicienne permet d'établir un régime alimentaire adapté et de bénéficier de conseils pratiques qui aident à sa mise en œuvre au quotidien.

Prévenir la prise de poids en pratique
• Prendre 3 repas par jour, si possible à table et à heures régulières et éviter les grignotages entre.
• Adopter une alimentation diversifiée : privilégier les fruits et légumes (à chaque repas) et les féculents (pains, céréales, pommes de terre et légumes secs) et limiter les apports en aliments gras et/ou sucrés (chocolat, pâtisseries, sodas, charcuterie…).
• Adapter son alimentation si le traitement comporte des corticoïdes[1].

Prise en charge nutritionnelle et maladies neuromusculaires
Un bon état nutritionnel favorise une croissance harmonieuse dans l'enfance. A tout âge, il aide à compenser les conséquences de la maladie et à se sentir mieux. Certaines maladies et certains traitements sont plus à risque d'entrainer des déséquilibres nutritionnels (dénutrition, obésité, malnutrition). Un suivi nutritionnel régulier en consultation pluridisciplinaire permet de prévenir ces déséquilibres ou de les repérer tôt et de mettre en place des solutions adaptées. Un Repères Savoir & comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, décrit les besoins nutritionnels dans les maladies neuromusculaires, le suivi optimal et les moyens de garder une alimentation équilibrée.*
➤➤ Prise en charge nutritionnelles des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

[1] Voir les mesures diététiques à prendre sous corticoïdes page 33

▪ L'apparition d'un amaigrissement peut être le signe d'une difficulté alimentaire, respiratoire et/ou psychologique.
La modification de texture des aliments, l'adaptation de la posture lors des repas, la prise de *suppléments nutritionnels* (compléments oraux hypercaloriques) permettent de stabiliser un poids et un état nutritionnel satisfaisants.

*Les **suppléments nutritionnels** sont pris en complément de l'alimentation habituelle afin d'améliorer les apports d'un régime alimentaire insuffisant. Ils se présentent sous forme de gélules, de poudre ou de liquide et sont concentrés en nutriments.*
➤➤ Fonction digestive et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Prévenir la dénutrition en pratique
• Privilégier plusieurs petits repas tout au long de la journée évite les carences énergétiques et la surcharge de l'estomac.
• Voir avec une diététicienne comment enrichir son alimentation.
• Faciliter la déglutition si nécessaire (posture, modification de texture, épaissir les liquides, boire/manger chaud ou au contraire glacé, boire de l'eau gazeuse froide...).
• Aiguiser l'appétit par des saveurs et une présentation alléchantes.

Nutrition entérale

Si les différents traitements médicaux ne permettent pas une reprise de poids satisfaisante ou s'il existe des *fausses routes*, l'alimentation peut être administrée soit par une *sonde naso-gastrique* de façon transitoire, soit par *gastrostomie* pour une période plus prolongée. Celles-ci permettent d'assurer des apports caloriques et hydriques quotidiens dans de bonnes conditions et d'éviter les fausses routes.
Même si le geste est en lui-même relativement peu invasif (il consiste à faire, par l'intermédiaire d'une fibroscopie, un trou de petite taille pour faire communiquer l'estomac et l'extérieur), la gastrostomie n'est pas forcément facile à accepter au début car cela peut être une source supplémentaire de dépendance.
Toutefois, cette intervention apporte, à terme, confort et soulagement. Le poids augmente pour se stabiliser à un "poids de forme".

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Prise en charge de la douleur

Douleur et maladies neuromusculaires
La douleur est une sensation complexe, propre à chacun, dont la perception intègre des caractéristiques à la fois sensorielles, émotionnelles, cognitives, comportementales... Fréquente dans les maladies neuromusculaires, elle n'est cependant pas toujours exprimée, mais son retentissement sur la qualité de vie est bien réel. Un Repères Savoir & comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur ce qu'est la douleur dans les maladies neuromusculaires, sur les outils pour l'évaluer et les différentes approches pour la prévenir et la soulager.*
➤➤ Douleur et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

La douleur dans les myosites peut être en lien avec diverses causes (inflammation des muscles, des articulations, *rétractions musculo-tendineuses*, ostéoporose...). Le plus souvent, les douleurs musculaires sont rapidement soulagées grâce au traitement de fond de la myosite.

▪ L'apaisement de la douleur passe par le traitement de sa cause : traitement de fond pour maitriser l'inflammation musculaire et/ou articulaire ; vitamine D, calcium et mobilisation douce en balnéothérapie pour l'ostéoporose.
▪ La chaleur et les massages décontracturants aident à soulager les douleurs musculaires.
▪ Des médicaments *antalgiques* plus ou moins forts peuvent être prescrits. Certains de ces médicaments, comme les morphiniques, risquent d'entraîner ou d'aggraver une constipation et/ou une insuffisance respiratoire et ne sont donc à utiliser que sous surveillance médicale.
▪ Les méthodes de relaxation (massages, bains chauds, détente musculaire, auto-training de Schütz, visualisation, sophrologie, hypnose...) peuvent permettre de mieux gérer ses émotions, ses tensions, ses douleurs.

Des douleurs articulaires améliorées par le traitement de fond

Les douleurs articulaires sont le plus souvent bien contrôlées par le traitement de fond de la myosite, les corticoïdes ayant en général un effet spectaculaire, dès les premières heures du traitement. Néanmoins, au moment de la réduction de leur posologie, les douleurs peuvent réapparaitre. Pour prévenir ce phénomène, le médecin peut proposer d'associer aux corticoïdes, dès le début, un traitement immunosuppresseur, qui sera efficace après quelques semaines. Si les douleurs articulaires réapparaissent à distance malgré tout, le médecin peut ajouter d'autres médicaments, comment les antipaludéens de synthèse (Plaquenil®) ou des antalgiques.

Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

Des centres spécialisés dans le traitement de la douleur chronique

Les consultations anti-douleur reçoivent les personnes qui souffrent de douleurs chroniques. Ces centres sont pluridisciplinaires. Vous pouvez y rencontrer différents spécialistes, qui agissent de façon concertée pour soulager les douleurs liées à la maladie. N'hésitez pas à en parler à votre médecin.

Trouver un centre anti-douleur en pratique

Il existe des consultations anti-douleur qui reçoivent des personnes adressées par leur médecin traitant ou un médecin spécialiste et qui présentent des douleurs chroniques rebelles, c'est-à-dire qui ont résisté aux traitements antérieurs. La liste de ces structures est disponible sur le site :

WEB http://social-sante.gouv.fr >(Soins et maladies > Prises en charge spécialisées >Douleur > Les structures spécialisées douleur chronique)

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Prise en charge de la fatigue, des troubles du sommeil

La fatigue excessive est une plainte fréquente chez les personnes atteintes d'une myosite. Elle peut avoir des effets sur de nombreux aspects de la vie : somnolence dans la journée, manque de motivation tant au travail et à la maison que pour les loisirs, restriction des activités quotidiennes, difficultés pour se concentrer... La fatigue retentit sur le moral, et inversement le moral influe sur la sensation de fatigue.

▪ Les causes possibles de la fatigue dans les myosites sont multiples :
- la faiblesse musculaire ;
- le manque d'exercice physique, qui entraîne une *désadaptation de l'organisme à l'effort* (notamment sur le plan cardio-respiratoire). Moins on en fait, plus il est difficile d'en faire et plus cela fatigue ;
- la survenue d'épisodes de fièvre ;
- une atteinte respiratoire ;
- les douleurs musculaires et/ou articulaires, qui peuvent survenir la nuit ;
- une perturbation du sommeil par des troubles spécifiques (les *apnées du sommeil*) dont le dépistage est nécessaire avant de mettre en place la prise en charge de la fatigue ; leur traitement permet de retrouver un sommeil de meilleure qualité ;
- une anémie, qui peut être liée à l'inflammation et/ou au traitement de fond de la myosite.

*La **désadaptation à l'effort** se manifeste par une diminution progressive des capacités physiques (cardio-vasculaires, respiratoires et musculaires) suite à une inactivité prolongée. En effet, si une activité physique régulière et soutenue maintient en forme les muscles, le cœur, les poumons et entretient l'endurance et l'agilité, ces effets bénéfiques ne persistent pas après son arrêt.*

▪ La prise en charge de la fatigue est donc pluridisciplinaire : médecin spécialiste, médecin généraliste, rééducateur, psychologue...

Des solutions pour bien dormir
Dans une maladie neuromusculaire, le manque de mobilité, l'inconfort, les douleurs de positionnement et d'autres troubles (respiratoires, digestifs...) altèrent la qualité du sommeil, avec parfois d'importantes conséquences au quotidien pour la personne et ses proches. Un équipement adapté (lit, matelas...) mis en place dès l'apparition des difficultés, associé à une meilleure organisation, une adaptation de son environnement et une prise en charge médicale des troubles liés à la maladie permettent d'améliorer le sommeil et la qualité de vie. Un Repères Savoir & Comprendre édité par l'AFM-Téléthon fait le point sur les causes d'un mauvais sommeil et les différentes solutions possibles.
➤➤ Maladies neuromusculaires : des solutions pour bien dormir
Repères Savoir & Comprendre, AFM Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Entretenir sa condition physique

▪ Une activité physique régulière améliore significativement les sensations de fatigue et de douleur. Si les capacités musculaires ne permettent pas d'avoir une activité "sportive", il est possible d'entretenir sa forme.
▪ Parlez-en avec votre kinésithérapeute et/ou votre médecin de rééducation pour mettre au point un programme adapté.

Savoir se reposer y compris dans la journée

▪ Organiser ses activités avec des temps de repos musculaires (ne pas rester trop longtemps dans des positions exigeantes sur le plan musculaire) et/ou adapter sa posture et sa gestuelle permet aux muscles de récupérer au fur et à mesure avant d'arriver au stade de fatigue profonde.

Avoir un sommeil réparateur

▪ Adopter de bonnes habitudes qui favorisent le sommeil peut aider : dormir sur une bonne literie (matelas, sommier, oreillers), se protéger du bruit et de la lumière la nuit, éviter les repas trop riches ou trop tard le soir, ne pas consommer d'excitants (café, nicotine...) avant le coucher, avoir un rythme régulier (heure du lever et du coucher).
▪ La relaxation et des activités calmes en fin de journée permettent de se détendre et facilitent l'endormissement.
▪ Méfiez-vous des médicaments somnifères (ou hypnotiques) qui, s'ils diminuent le nombre de réveils pendant la nuit, sont insuffisants pour restaurer un sommeil réparateur.

Avoir un bon moral

La fatigue a des répercussions sur le moral, a fortiori lorsque la maladie est aussi accompagnée de douleurs. En retour, moins le moral est bon, moins la fatigue et la douleur sont bien supportées.
▪ Un soutien psychologique peut aider lorsque le moral est atteint.
Les thérapies comportementales et cognitives permettent de briser le cercle vicieux fatigue-douleur/mauvais moral en apprenant à gérer le stress, l'anxiété, la lassitude au quotidien. Elles aident à lutter efficacement contre la fatigue chronique grâce à une prise en charge régulière sur quelques mois.

Traiter les apnées du sommeil

Des difficultés respiratoires, rares, mais liées à la myosite, peuvent entraîner de petites pauses respiratoires (*apnées*) pendant le sommeil. Souvent, on ne s'en rend pas vraiment compte car on se rendort tout de suite. Cependant, le sommeil est perturbé, de mauvaise qualité.
Ce manque de sommeil réparateur et la mauvaise oxygénation pendant le sommeil peuvent entraîner des maux de tête au réveil et une somnolence anormale durant la journée.

▪ Ces troubles respiratoires pendant le sommeil doivent être dépistés dans un centre spécialisé dans l'étude du sommeil. Votre médecin traitant peut vous orienter vers ces structures.
▪ Un *enregistrement* dit "*polysomnographique*" permet de mesurer différents paramètres respiratoires, cardiaques... Cet examen nécessite de passer la nuit à l'hôpital. Il peut aussi se réaliser à domicile, sur une nuit, grâce à un enregistreur portatif.

▪ En cas d'apnées du sommeil, l'utilisation d'un appareil qui insuffle l'air ambiant dans les voies aériennes supérieures la nuit lorsque l'on dort (ventilation nocturne en pression positive continue) peut être nécessaire et permettre de retrouver un sommeil réparateur.

Prise en charge d'une maladie associée

▪ Le traitement d'une **autre maladie auto-immune** (lupus érythémateux, sclérodermie…) repose sur les mêmes médicaments de fond que la myosite.
▪ La prise en charge d'un **cancer** est la même que s'il n'existait pas de myosite (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie).
Elle est déterminée par un spécialiste du cancer (oncologue) en collaboration étroite avec l'équipe qui prend en charge votre myosite.

Bon à savoir
Le traitement d'un cancer associé à une myosite peut entrainer une amélioration de celle-ci.

Prise en charge d'une atteinte des yeux dans la dermatomyosite

Le traitement de fond d'une dermatomyosite est efficace sur une atteinte des petits vaisseaux qui irriguent la rétine. Il doit comporter un immunosuppresseur lorsque cette atteinte se traduit par des symptômes visuels (baisse de la vue).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Désir de grossesse et suivi

Une grossesse est tout à fait possible en cas de myosite. Dans l'idéal, elle devra être planifiée, compte tenu des possibles effets indésirables sur le fœtus de différents traitements de fond.
▪ Une grossesse peut être envisagée si la maladie est inactive (rémission) et sans complication majeure depuis 6 à 12 mois, et si le traitement le permet.
En revanche, mener une grossesse en phase active de la maladie et/ou sous certains traitements (méthotrexate, cyclophosphamide, cortisone à fortes doses) qui sont délicats à manier en cas de grossesse, augmente le risque de complications pour la future maman comme pour son bébé.
Par ailleurs, une grossesse n'est pas souhaitable lorsque la myosite comporte une atteinte cardiaque ou une atteinte pulmonaire sévère et non réversible.
▪ Pour **minimiser les risques**, il faut donc prévoir la conception à une période où la maladie est inactive.
▪ En cas de difficulté de conception, une fécondation *in vitro* est possible. Néanmoins, elle nécessite des traitements hormonaux puissants qui imposent une surveillance particulière.

Pas d'atteinte de l'utérus
L'utérus qui abrite le bébé durant toute la grossesse est un muscle mais il n'est pas atteint dans les myosites, sauf cas exceptionnel.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

En cas de grossesse

▪ Chez une femme atteinte de myosite, la grossesse doit être **suivie par une équipe médicale avertie** des complications potentielles liées à la maladie,

en lien étroit avec le médecin référent qui suit la myosite. Un tel suivi assure une grossesse et une venue au monde de l'enfant dans de bonnes conditions pour la mère et le nouveau-né.

▪ **L'impact de la myosite sur la grossesse** a été analysé par quelques rares études scientifiques. Elles n'ont pas retrouvé d'augmentation du risque de fausses-couches ou d'anomalies du fœtus (malformations, hypotrophie…). La faiblesse de certains muscles (du dos, abdominaux et du bassin) peut rendre plus difficile la grossesse ou l'accouchement.

▪ À l'inverse, **la grossesse n'a pas forcément de conséquence sur l'évolution d'une myosite inactive** au moment de la conception. Les symptômes de la maladie, en particulier la faiblesse musculaire et la fatigue, peuvent s'amplifier, du fait notamment de la prise de poids liée à la grossesse, mais cette aggravation est généralement temporaire.

Y a-t-il des précautions particulières à prendre ?

Certains produits sont à éviter car ils peuvent être toxiques pour les muscles : alcool, drogues illicites (cocaïne, héroïne, ecstasy, amphétamines...), certains médicaments.

Les contre-indications médicamenteuses

▪ Dans les myosites avec atteinte respiratoire, des médicaments contre la toux (dérivés de la codéine) et des médicaments utilisés dans le traitement de l'anxiété (benzodiazépines) sont contre-indiqués.

Le port et la présentation de la carte de soins et d'urgences, disponible dans les consultations neuromusculaires, permet d'éviter des prescriptions à risque liées à la méconnaissance des myosites.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

La carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" en pratique

▪ La carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" est disponible dans les Centres de référence neuromusculaires et certaines consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires. Elle vous est remise par le médecin spécialiste qui vous suit. Il y inscrit des informations importantes et actualisées sur votre état de santé. N'hésitez pas à la lui demander si vous ne l'avez pas encore.

▪ Cette carte est personnelle. Veillez à la faire mettre à jour par le médecin si nécessaire.

▪ Elle comporte les principales recommandations en matière de prise en charge médicale et de prévention, y compris en cas d'anesthésie.

▪ Elle est particulièrement utile en situation d'urgence. Il est recommandé de l'avoir toujours sur soi.

▪ Par ailleurs, les médicaments utilisés pour soigner la myosite ont chacun des contre-indications et des précautions d'emploi spécifiques.

- L'absorption digestive des corticoïdes, et donc leur efficacité, est par exemple diminuée en cas d'ingestion concomitante d'un pansement gastrique, qui doit donc être pris à distance.
- De même, les corticoïdes peuvent diminuer l'efficacité d'un dispositif contraceptif intra-utérin (stérilet).
- Certains immunosuppresseurs présentent également un risque d'interaction avec des antibiotiques de la famille des macrolides.

La vaccination

▪ Les médicaments utilisés pour soigner les myosites augmentent le risque d'infection. Il est donc très important d'être **à jour** de vos vaccinations si vous prenez un immunosuppresseur, des corticoïdes à fortes doses ou une thérapie ciblée.
Néanmoins, un tel traitement **contre-indique les vaccins dits « vivants atténués »** contre la varicelle, la rubéole, la rougeole, les oreillons, la fièvre jaune, le zona et les rotavirus. Le vaccin contre la grippe administré par voie nasale et le BCG sont également des vaccins vivants atténués, donc contre-indiqués.

▪ Lorsqu'elles sont nécessaires, ces vaccinations peuvent être réalisées soit avant la mise en route du traitement, soit après son arrêt, ou sa réduction pour les corticoïdes.
Après l'arrêt du traitement, il faut respecter un délai (3 mois minimum, 6 mois pour le rituximab) avant d'administrer un vaccin vivant atténué. À noter qu'un délai de 3 mois doit également être respecté entre l'administration d'un tel vaccin et celle d'immunoglobulines intraveineuses, qui pourraient rendre la vaccination moins efficace, voire inefficace.

Vaccination et maladies neuromusculaires
La vaccination est un moyen efficace de prévenir certaines maladies infectieuses comme la grippe ou la pneumonie à pneumocoque. Elle est particulièrement recommandée dans les maladies neuromusculaires en général, et dans les myosites en particulier, une infection pouvant venir déstabiliser un équilibre physiologique déjà fragilisé par la maladie et son traitement. Un Repères Savoir & Comprendre, publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur le sujet.
➤➤ Vaccination et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les vaccins en pratique
• Un rappel **diphtérie-tétanos-poliomyélite** (DTP) doit être réalisé tous les 10 ans. C'est obligatoire en France. Dans votre situation, les vaccinations contre la **grippe** (tous les ans) et les infections à **pneumocoques** (tous les 3 à 5 ans) sont également vivement conseillées.
• **Au cas par cas**, et après discussion avec votre médecin, vous pouvez vous faire vacciner contre l'hépatite B si vous n'avez jamais eu cette infection, ainsi que contre l'hépatite A si vous voyagez dans des pays étrangers.
• Il est conseillé d'**éviter de se faire vacciner pendant une poussée** de la maladie.
Sources :
- Haut Conseil de santé Publique, Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques – Recommandations, 2e édition, décembre 2014
- Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)

J'ai une nouvelle poussée de myosite. Puis-je tout de même partir en voyage à l'étranger, comme je l'avais projeté ?
Un voyage prolongé dans un pays étranger n'est pas recommandé si votre myosite est active et nécessite un traitement puissant par des corticoïdes ou d'autres molécules. Pendant cette période, il n'est pas raisonnable de voyager car il existe un risque d'infection notamment, mais aussi un risque de défaut de prise en charge dans le pays de destination si vous faites une complication.
Attendez que votre maladie soit stabilisée et faites le point avec votre médecin pour savoir si un vaccin contre la fièvre jaune est nécessaire ou non pour votre pays de destination. Vous pourrez voyager après en toute sérénité.
Source : *Les myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie (Editions Maxima, 2015)*

En cas d'anesthésie générale

Comme dans toute maladie neuromusculaire, certains produits utilisés couramment en anesthésie (agents dépolarisants) sont contre-indiqués.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

- Avant toute intervention chirurgicale, même minime, il est donc important de toujours **prévenir l'anesthésiste et le chirurgien** de l'existence de la myosite et de leur présenter la carte de soins et d'urgence "Maladie neuromusculaire". Cette carte précise les précautions à respecter en cas d'anesthésie.
- L'anesthésiste et le chirurgien doivent également connaitre précisément la nature des **traitements** que vous prenez car la prise d'immuno-suppresseurs, de corticoïdes ou d'une thérapie ciblée nécessite de prendre des précautions particulières, notamment en raison d'une plus grande sensibilité aux infections.

En cas d'alitement prolongé

- Il faut éviter les situations d'alitement prolongé (maladie, suites opératoires, fracture...), génératrices de fonte musculaire liée à l'absence d'exercice.
- Si l'alitement ne peut être évité, il est important d'entretenir sa musculature par des **exercices quotidiens** selon les conseils de votre kinésithérapeute.

En cas de fracture

- Dans le contexte de l'urgence de la fracture, une immobilisation plâtrée transitoire calme la douleur et permet au chirurgien orthopédiste de prendre contact avec l'équipe de *myologie* ou de médecine interne qui vous connaît bien. En concertation et en fonction des particularités liées à votre maladie, ils décideront alors du traitement le mieux adapté (chirurgie, plâtre léger en résine, attelle, stimulation électrique des muscles pour limiter la fonte musculaire...).
- En cas de fracture, en particulier des *membres inférieurs*, on privilégie les traitements qui favorisent une reprise rapide des mouvements (chirurgie, plâtre court et léger...).
- Quel que soit le traitement, la musculature (y compris celle sous un éventuel plâtre) et la mobilité de toutes les articulations qui ne sont pas immobilisées sont entretenues grâce des exercices quotidiens avec l'aide de votre kinésithérapeute.
- La rééducation postopératoire et/ou post immobilisation devra être intensifiée pour s'assurer de la meilleure récupération musculaire possible.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Éviter le froid

L'exposition au froid suffit souvent à déclencher les symptômes du syndrome de Raynaud, chez les personnes qui en souffrent. Il se manifeste par un engourdissement brutal et un changement de couleur des doigts et des orteils, parfois des oreilles ou du nez.

- Il est donc conseillé de bien se couvrir si vous devez évoluer dans un milieu où il fait froid et éviter de vous baigner dans des eaux froides.

Éviter le surpoids

Un surpoids peut augmenter les difficultés motrices dans la myosite, rendant toute activité plus exigeante et plus fatigante.

- Surveiller la croissance et le poids pendant l'enfance de manière systématique permet de maintenir l'équilibre optimal entre le poids et la taille.

▪ En cas de surpoids à l'âge adulte, si vous souhaitez effectuer un régime amaigrissant, il est prudent de le faire sous contrôle médical pour en limiter les éventuelles conséquences néfastes sur le muscle.

En cas d'urgence

En dehors de toute urgence, il est utile de faire le point avec son médecin traitant et le médecin référent de la consultation pluridisciplinaire sur les symptômes qui devront faire appeler les secours et sur les informations importantes (à propos de sa maladie, de son traitement) à leur communiquer.

▪ Un essoufflement inhabituel doit faire consulter un médecin rapidement, de même que la réapparition ou l'aggravation des symptômes musculaires (douleurs, faiblesse).

▪ D'autres symptômes doivent faire consulter en urgence :
- des difficultés à avaler,
- une baisse brutale de la vue,
- des palpitations avec sensation de malaise
- des douleurs intenses du ventre, un saignement digestif,
- une fièvre, des diarrhées, une toux, des brûlures urinaires, une éruption sous traitement corticoïdes à fortes doses, immunosuppresseur ou thérapie ciblée.

Urgences médicales et maladies neuromusculaires
Urgence cardiaque, respiratoire, digestive ou encore orthopédique, toutes ces situations nécessitent des réponses rapides et adaptées aux maladies neuromusculaires. Un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur les différents types d'urgence possibles, les symptômes à connaitre et le comportement à adopter.*
➤➤ Urgences médicales et maladies neuromusculaires,
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Le « Kit Urgences » maladies neuromusculaires

Mis en place par l'AFM-Téléthon, le « Kit Urgences » regroupe les éléments et informations essentielles à transmettre à l'équipe médicale urgentiste qui vient à domicile après un appel au Centre 15 (Samu) ou au 112 (numéro d'urgence européen).
Il doit être préparé en amont, facilement disponible et remis à jour, en lien avec la consultation spécialisée en charge du suivi. Il contient notamment :
▪ la « Carte de soins et d'urgences maladie neuromusculaire » mise à jour par votre médecin,
▪ le compte rendu de la dernière consultation de suivi,
▪ la liste des traitements en cours (copie des ordonnances),
▪ la fiche Urgence Orphanet sur la maladie éditée par le site Orphanet.fr (lorsqu' elle existe),
▪ les coordonnées des professionnels de santé qui assurent le suivi et l'accompagnement (médecin de la consultation spécialisée, médecin traitant, infirmière, kinésithérapeute...).
Pour en savoir plus, vous pouvez télécharger le formulaire du Kit Urgences sur le site Internet de l'AFM-Téléthon :
WEB http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/contenu_du_kit_urgences_maladies_neuromusculaires.pdf

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Prendre un temps d'avance comme « Patient remarquable »

▪ Un patient dit « remarquable » est une personne dont la situation médicale comporte des spécificités à prendre en compte absolument lors d'une prise en charge médicale, en particulier aux urgences.
Se faire répertorier comme « patient remarquable » lorsque l'on est atteint d'une myosite permet d'être identifié, en amont, par les services d'urgences de proximité.

Ce dispositif est en cours de déploiement dans toute la France grâce à une collaboration entre l'AFM-Téléthon et le Samu-Urgences de France.

- Dans l'attente de sa couverture complète du territoire, une personne atteinte d'une myopathie inflammatoire peut être répertoriée par les services d'urgences de proximité en leur adressant un courrier de son médecin de consultation spécialisée qui récapitule les informations médicales importantes.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Améliorer son autonomie dans son environnement

Des exercices de rééducation permettent de conserver ou de retrouver une aisance gestuelle lorsque la faiblesse musculaire rend difficile la réalisation de mouvements particuliers : écrire, utiliser une clé, couper sa nourriture, marcher…
Certaines difficultés gestuelles liées au manque de force ou de dextérité peuvent être contournées en utilisant des instruments appropriés, disponibles dans le commerce ou sur prescription médicale.

▪ Ce travail de rééducation et d'adaptation des objets du quotidien s'envisage avec un *ergothérapeute*, en concertation avec la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et l'équipe multidisciplinaire de la *Consultation spécialisée* dans les maladies neuromusculaires. Les Services Régionaux de l'AFM-Téléthon et les services sociaux peuvent également vous accompagner dans cette démarche.

▪ Contacter un ergothérapeute pour faire le point sur les difficultés rencontrées et bénéficier de ses conseils en matière d'aides techniques, d'aménagement du domicile ou du lieu de travail peut se faire sans prescription médicale.
Par contre, une prescription médicale est nécessaire pour se faire rembourser s'il faut mettre en place un programme de rééducation ou se procurer une aide technique.

*L'**ergothérapeute** est un professionnel paramédical qui accompagne les personnes rencontrant une situation de handicap à un moment de leur vie. Après avoir réalisé une évaluation des différents impacts (moteurs, cognitifs, psychologiques, sociaux) de la maladie, il propose des solutions adaptées qui aident à surmonter ou à compenser les difficultés rencontrées. Il peut s'agir d'un programme de rééducation, de modifications dans la réalisation des activités, d'aides techniques ou d'aménagement de l'environnement, avec l'objectif d'améliorer l'autonomie dans la vie quotidienne.*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Trouver un ergothérapeute en pratique

• Des ergothérapeutes sont présents dans certaines consultations spécialisées maladies neuromusculaires. On en trouve également au sein des Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), en institutions de soins (hôpital, Institut Médico Éducatif...), dans les Centres d'information et de conseils en aides techniques (CICAT) et en cabinet de ville.
• En ville, leur consultation n'est pas remboursée par la sécurité sociale, même si vous êtes en affection longue durée (ALD). Une prise en charge est néanmoins possible via une demande à la MDPH ou à la Caisse primaire d'Assurance Maladie (demande d'aide financière exceptionnelle en « prestations extra légales », sous conditions de ressources). Certaines mutuelles et certaines caisses de retraite proposent également une participation financière aux soins d'ergothérapie libérale.
• Sur son site, l'Association nationale française des ergothérapeutes (ANFE) propose un répertoire des ergothérapeutes exerçant en libéral, par région et par spécialités.
WEB http://www.anfe.fr

Bénéficier d'une aide technique adaptée

▪ Pour vous informer sur les *aides techniques*, vous pouvez vous adresser aux **Centres d'Information et de Conseils sur les Aides Techniques (CICAT)**. Il s'agit d'associations qui recensent l'information sur les aides techniques et ont une vue globale de l'offre des fabricants. En plus de documentation et de conseils personnalisés sur les aides techniques, certains CICAT proposent un espace d'essai de matériel.
La liste des CICAT de France est disponible sur le site Internet :
WEB www.handicap.fr

*Les **aides techniques** comprennent tous les équipements utilisés par une personne en situation de handicap, destinés à prévenir ou compenser une incapacité fonctionnelle : dispositifs facilitant le déplacement (canne, fauteuil roulant électrique...), la communication (ordinateur...), l'habillage ou l'hygiène, aménagements du domicile (accessibilité, domotique...)... Grâce à ces aides techniques, la personne conserve une meilleure autonomie dans sa vie personnelle, ses loisirs et ses activités professionnelles.*
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repère Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

▪ Il est aussi possible de rencontrer des professionnels de l'aide technique (fournisseurs, fabricants) et d'essayer leur matériel lors de salons spécialisés tel que le salon "Autonomic" qui a lieu dans plusieurs régions de France.
WEB www.autonomic-expo.com/
Bien se renseigner avant d'acheter une aide technique et tester différents produits en conditions réelles permet de trouver celui qui correspond à vos besoins et qui vous sera utile dans la vie quotidienne.

Les services régionaux de l'AFM-Téléthon en pratique
Au sein de l'AFM-Téléthon, les professionnels des Services Régionaux peuvent vous mettre en contact avec un ergothérapeute, vous aider à choisir l'équipement et à effectuer les démarches de financement. Leurs coordonnées sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon :
WEB www.afm-telethon.fr > Maladies > Nos services de proximité
ou en appelant l'Accueil Familles AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit).

Prévenir le risque de chutes

Les myosites peuvent entrainer des troubles de la marche, augmentant le risque de chutes. De surcroît, la prise de corticoïdes au long cours finit par fragiliser les os (ostéoporose). Il est donc essentiel de limiter les risques de chute et de fracture.
En complément de la prise en charge médicale et paramédicale des troubles de la marche (kinébalnéothérapie, rééducation de la marche...), des mesures pratiques et des aides techniques contribuent à limiter les risques de chutes au quotidien.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

▪ Quelques **adaptations simples du domicile** permettent de diminuer ce risque :
► éclairer les lieux de passage ;
► éliminer les obstacles qui peuvent gêner les déplacements (rallonges électriques, tapis...) ;
► si besoin, recouvrir un sol glissant par de la moquette...

▪ Si vous êtes fatigué, **asseyez-vous** :
► pour prendre une douche (planches ou sièges de bain et brosse à long
► manche pour laver les pieds, le dos...) ;
► pour vous habiller (enfile-bas et chausse-pieds longs) ;
► pour faire des travaux manuels ou des tâches ménagères comme la cuisine, le repassage ou du bricolage (table et plan de travail à hauteur réglable et siège adapté)...

▪ Une **table à roulette** (desserte) permet de transporter plusieurs objets à la fois, sans risquer de tomber ou de les faire tomber.
▪ Une **pince à long manche** est utile pour ramasser facilement un objet tombé par terre.

▪ Lorsque les chutes sont fréquentes, l'utilisation d'une ou deux **canne**(s) sécurise la marche.
▪ Un scooter électrique peut permettre de se déplacer sur de grandes distances.

Une évaluation possible à la maison
Un ergothérapeute peut faire une visite à domicile pour évaluer les risques éventuels et préconiser des aménagements en rapport avec les difficultés engendrées par la myosite et leur retentissement sur la vie quotidienne.

Faciliter les gestes du quotidien le cas échéant

▪ Les objets avec un **gros manche** (crayons, stylos, brosse à dent, couverts) sont plus faciles à prendre en main.
▪ **"Grossir" les objets fins** facilite leur utilisation : rajouter un embout thermoplastique sur les clés du domicile, entourer les stylos avec de la mousse...

▪ Quelques **adaptations sur les vêtements** les rendent plus faciles à fermer :
► mettre du velcro à la place des boutons ;
► élargir la boucle d'une fermeture éclair en y glissant un anneau large ;
► utiliser des clips arrêts de cordon pour serrer les lacets des vêtements ou chaussures (disponibles en mercerie)...

▪ Lors de la préparation ou de la prise des repas, l'utilisation d'un **couteau à ventre arrondi** (couteau à pizza) permet de découper les aliments avec un mouvement de balancier, plus facile à effectuer que le mouvement de sciage avec un couteau traditionnel.
Il est aussi possible d'acheter des **légumes surgelés, déjà épluchés et coupés**.

▪ Pour pallier le manque de force des muscles des bras ou des épaules, des aides techniques (**téléphone main libre, rasoir électrique, pince à long manche**...) permettent de continuer à réaliser les gestes de la vie quotidienne de manière autonome.
▪ Les "support de bras" (feeder) sont des appareils destinés à soutenir le poids du bras et de l'avant-bras, permettant l'utilisation de la main en soulageant les muscles des épaules. Ils facilitent le déplacement de la main dans un plan horizontal, et certains modèles permettent aussi de porter des aliments à sa bouche.

▪ Lorsque l'écriture ou la communication sont difficiles, l'utilisation d'un **ordinateur** donne une autonomie d'écriture et de lecture, mais aussi de communication, de pilotage d'appareils domestiques (domotique)....
▪ Des **logiciels** d'apprentissage du clavier, d'anticipation des mots et de reconnaissance vocale facilitent le travail sur ordinateur.
▪ L'utilisation d'un **lève-personne** facilite les transferts en soulageant l'aidant des porters répétitifs.
▪ Il existe aussi des aides techniques pour la **toilette** et les **soins d'hygiène** (brosse à dents électrique...) qui sont essentiels pour réduire les risques d'infection sous traitement (corticoïdes à fortes doses, immunosuppresseurs, thérapie ciblée).

La compensation technique des membres supérieurs
La perte de mobilité des bras, des épaules et/ou des mains a un impact direct sur de nombreux gestes de la vie courante. Différentes aides techniques existent pour compenser ces difficultés motrices. Elles sont détaillées dans un Repères Savoir & Comprendre, élaboré par l'AFM-Téléthon.
➤➤ La compensation technique des membres supérieurs, Repère Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Lève-personne et maladies neuromusculaires
Le lève-personne permet à une personne d'être transférée d'un endroit à un autre tout en soulageant l'aidant. Pour faciliter vraiment la vie, le lève-personne doit être fiable, pratique, adapté à la nature des difficultés motrices de la personne transférée et à l'environnement dans lequel il est utilisé. Un Repères Savoir & Comprendre édité par l'AFM-Téléthon fait le point sur les indications de cette aide technique et sur les éléments à prendre en compte pour bien la choisir, et bien l'utiliser.
➤➤ Lève-personne et maladies neuromusculaires Repère Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Outils scolaires

- Des **exercices de rééducation** pour apprendre à l'enfant à bien tenir son stylo peuvent être utiles si l'enfant a des difficultés à écrire.
- Il existe des **adaptateurs de crayon** à placer sur les crayons ou les stylos qui en facilitent la prise en main. Des crayons légers, larges, et antidérapants, une **règle avec poignée** (règle "crocodile"), un compas à ouverture bloquée seront plus faciles à manier.
- Si la personne a tendance à transpirer des mains en écrivant, un **buvard** placé sous la main évitera de tâcher la feuille.
- Si l'écriture manuelle ralentit trop le travail, un **ordinateur** peut être préféré pour prendre des notes. Il existe des logiciels d'aide pour enfants qui facilitent l'apprentissage du clavier et apprennent à taper rapidement (par exemple *Tap touch Garfield*).

Des **logiciels de reconnaissance vocale** ou **d'anticipation des mots** peuvent aussi être utilisés pour faciliter l'utilisation de l'ordinateur.

La conduite automobile

- En raison de l'atteinte possible des pieds dans certaines myosites, il est plus prudent d'éviter des pédales pour la conduite automobile et d'utiliser des dispositifs spécifiques de commandes au volant.

- Une **visite médicale d'aptitude à la conduite automobile**, devant la commission médicale départementale, est **obligatoire** pour les conducteurs ayant une affection qui touche l'appareil locomoteur et quand des aménagements doivent être apportés à la voiture.

Elle est nécessaire pour passer le permis de conduire, ou pour le régulariser si la personne détient déjà un permis de conduire lorsque la gêne motrice apparait.

- La liste des aménagements du véhicule pour compenser les difficultés motrices figure sur le permis de conduire.

Préciser à son assureur qu'il s'agit d'un véhicule avec aménagements, et lui communiquer leurs coûts, permet leur prise en compte et leur remboursement le cas échéant (dommage ou vol du véhicule).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Conduite automobile et maladies neuromusculaires
Conduire sa propre voiture lorsque l'on est atteint d'une maladie neuromusculaire contribue à une plus grande liberté, en particulier celle de s'organiser selon ses choix. Un Repères Savoir & Comprendre, publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur les démarches à effectuer et les aménagements utiles du véhicule
➤➤ Conduite automobile et maladies neuromusculaires
Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Le permis de conduire en pratique
C'est au conducteur ou au futur conducteur de contacter la Commission médicale de la préfecture de son département et d'effectuer les démarches nécessaires à l'obtention de son autorisation de conduire.
WEB http://www.securite-routiere.gouv.fr > connaitre les règles > la conduite et le handicap
WEB http://www.leciss.org > Publications - documentation > Fiches pratiques > L'impact de l'état de santé sur le permis de conduire
WEB http://www.ceremh.org : site internet du Centre de ressources et d'innovation mobilité handicap

Puis-je stationner gratuitement mon véhicule aménagé sur une place payante, non réservée aux personnes handicapées?
La loi n°2015-300 du 18 mars 2015 a instauré le principe d'une gratuité de stationnement, sans limitation de durée, sur toutes les places ouvertes au public. Cette règle s'applique aux titulaires de la carte de stationnement (ou de la carte mobilité insertion portant la mention « stationnement » depuis le 1er janvier 2017) ou aux tierce personnes qui les accompagne.

En pratique, l'application de cette mesure s'avère sensiblement différente selon le type de stationnement et l'organisme qui le gère.
▪ Les places avec parcmètre gérées par la commune sont toutes gratuites, mais la municipalité peut décider de fixer une durée maximale de stationnement. Elle ne peut cependant pas être inférieure à 12 heures.
▪ Pour les places avec parcmètre gérées par une société privée, la gratuité s'applique lorsqu'un renouvellement du contrat entre la commune et la société privé est intervenu depuis le18 mai 2015.
▪ Pour les places avec bornes de paiement accessibles sans sortir de son véhicule, et quel qu'en soit le gestionnaire, la commune peut décider ou non d'appliquer la gratuité, avec ou sans limitation de durée.
Pour en savoir plus, mieux vaut se rapprocher des services de la commune en charge du stationnement ou de la police municipale

La vignette Crit'Air est obligatoire
En vigueur depuis le 1er juillet 2016, le certificat qualité de l'air (ou vignette Crit'Air) est un autocollant à apposer sur le pare-brise de tout véhicule motorisé. Il classe les véhicules en fonction de leurs émissions de polluants atmosphériques, qui dépendent de leur année de première mise en circulation et de leur motorisation. Il distingue 6 catégories, définies par une couleur (du vert au gris).
▪ La vignette Crit'Air est obligatoire pour se déplacer dans les zones à circulation restreinte (ZRC) instaurées par certaines municipalités comme Paris, Lyon et Grenoble.
Elle permet aux véhicules les moins polluants de rouler au moment des pics de pollution lorsque le préfet instaure des restrictions de circulation.
Cette vignette est propre au véhicule, et non à son conducteur. L'apposer reste une obligation, que l'on soit ou non en situation de handicap.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Accepter une aide technique ne va pas toujours de soi

Il est parfois difficile d'accepter d'utiliser une aide technique car cela rend tangibles et visibles les difficultés grandissantes de celui ou celle, atteint(e) de myosite, qui jusque-là se débrouillait sans cette aide.

▪ Une poussée provoque souvent une restriction d'activité. Dans la myosite à inclusions, l'évolution de l'atteinte des muscles peut entrainer la perte d'un geste (dévisser le couvercle d'un bocal, marcher...). Ce sont des périodes difficiles, où le regard des autres est dur à supporter.
▪ L'éventuelle perte définitive d'un geste est souvent précédée, à l'âge adulte, d'une phase de lutte, d'affrontement, d'obstination, de prise de risque, de limitation de ses activités à celles que l'on arrive à faire comme avant (car les autres sont devenues trop difficiles ou confrontant trop au regard des autres), avec parfois des moments de découragement.
▪ Passée cette période normale d'adaptation, on est mieux à même d'accepter l'aide technique, qui apporte un vrai soulagement en permettant de poursuivre (ou reprendre) des activités personnelles.

Faire face au(x) stress que la myopathie inflammatoire est susceptible de provoquer.

Chaque personne atteinte d'une myosite vit sa maladie de manière différente, selon son histoire, sa personnalité, ses relations familiales, sociales, professionnelles et l'évolution de la maladie. Vivre avec une myosite affecte le corps mais peut aussi retentir sur la qualité de vie et même sur la joie de vivre.

▪ Face aux difficultés ressenties, certaines personnes souhaitent échanger au sein d'associations ou sur des réseaux sociaux avec d'autres qui ont traversé la même épreuve.

Vos contacts à l'AFM-Téléthon en pratique

▪ L'Accueil Familles AFM-Téléthon est une permanence téléphonique à votre écoute. Son équipe peut vous orienter vers les interlocuteurs les plus à même de vous répondre au sein de l'AFM-Téléthon ou en dehors.
☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit).

▪ Professionnels des Services Régionaux, les Référents du parcours de santé vous aident à trouver et mettre en œuvre, avec vous, des réponses à vos préoccupations (suivi médical, aide humaine, intégration scolaire, emploi...) et vous accompagnent dans vos démarches (recherche de consultations spécialisées de proximité, constitution de dossiers, recherche d'établissements, acquisition de matériels, demande de financements...).
Les coordonnées des Services Régionaux sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon :
WEB www.afm-telethon.fr > Maladies > Nos services de proximité

▪ Le **Groupe d'Intérêt Myopathies Inflammatoires** (GIMI) de l'AFM-Téléthon diffuse des informations sur les myosites auprès des malades, des familles, des professionnels de santé et rompt l'isolement des personnes atteintes au travers de témoignages, de conseils et d'un soutien moral. N'hésitez pas à les contacter. Leurs coordonnées sont disponibles sur le blog :
WEB http://myopathiesinflammatoires.blogs.afm-telethon.fr
ou sur la page Facebook :
WEB https://www.facebook.com/groupegimi.fr

▪ Présentes dans chaque département, les Délégations sont des équipes de bénévoles concernés par l'une ou l'autre des maladies neuromusculaires. Elles assurent une proximité et un lien auprès des familles.
Les coordonnées des Délégations sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon :
WEB www.afm-telethon.fr > Maladies > Nos services de proximité

▪ Parfois, un soutien psychologique temporaire est nécessaire pour traverser des périodes plus difficiles à vivre. Celles-ci peuvent concerner des moments-clés de la maladie (annonce du diagnostic, rechute...) ou de la vie (passage de l'enfance à l'adolescence, désir d'enfant...).
Un psychologue peut aussi aider à gérer la détresse lorsque l'évolution de la maladie empêche de continuer une activité physique, professionnelle ou de loisirs, ou rend difficile la vie relationnelle et affective.
Les périodes de renoncement sont douloureuses, mais ces étapes difficiles sont souvent suivies d'une phase de soulagement, de redémarrage relationnel et professionnel, d'autant plus que des solutions concrètes ont été trouvées pour remédier aux difficultés liées à la maladie (*aides techniques*).

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Soutien psychologique et maladies neuromusculaires
La survenue d'une maladie neuromusculaire entraîne des bouleversements émotionnels dès l'annonce du diagnostic. Pour gérer les conséquences de la maladie au quotidien et parvenir à un nouvel équilibre de vie, mobiliser ses ressources personnelles et trouver du soutien autour de soi sont nécessaires. Rencontrer un psychologue y participe et permet dans l'espace de la consultation, d'exprimer ses souffrances, ses émotions, ses doutes et ses espoirs... Cela est possible dans la plupart des consultations pluridisciplinaires neuromusculaires, qui proposent, au cours du suivi médical, une rencontre avec le psychologue de l'équipe. Ces différents aspects sont abordés dans un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon.*
➤➤ Soutien psychologique et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

L'accompagnement psychologique en pratique

Un soutien psychologique est possible au sein de la plupart des consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires. Des psychologues y accueillent régulièrement les familles concernées par les maladies neuromusculaires. N'hésitez pas à les solliciter lorsque les situations deviennent trop difficiles à supporter. Ils peuvent, au besoin, vous orienter vers un suivi plus soutenu en cabinet de ville.

- Une **psychothérapie de soutien** permet de se faire accompagner moralement lorsque les difficultés sont trop pesantes, d'apprivoiser les situations nouvelles, d'être écouté et rassuré. Une série d'entretiens approfondis avec un psychologue aide à faire la part des choses sur les difficultés psychologiques rencontrées ou à y voir plus clair sur des points fondamentaux de l'existence.
- Les **thérapies comportementales** proposent une approche qui se concentre sur la résolution d'un problème précis, plus que sur l'histoire de la personne. Elles peuvent être une alternative ou un complément intéressant à une psychothérapie de soutien. Un travail sur les peurs et les pensées négatives à l'origine d'un comportement d'échec ou d'évitement, renforce l'estime de soi et encourage la prise d'initiatives.

Au moment du diagnostic

L'annonce d'un diagnostic de myosite peut provoquer un choc émotionnel. Il y a une vie avant le diagnostic de la maladie et une vie après.

- La révélation du diagnostic peut entraîner un état de confusion, de perturbations émotionnelles ne permettant pas d'être en mesure d'entendre tout ce que dit le médecin.

La difficulté à mémoriser les informations médicales est une réaction normale de protection face à l'angoisse que celles-ci génèrent. D'où la nécessité des consultations suivantes pour se faire réexpliquer ce qui n'a pas été compris ou retenu la première fois.

- L'adaptation à la nouvelle situation créée par la maladie se fait progressivement, en discutant avec l'équipe soignante de la maladie et de son traitement, en exprimant ses interrogations, ses espoirs et ses inquiétudes.

En pratique

Il ne faut pas hésiter à prendre un rendez-vous avec le médecin et/ou le psychologue de la consultation spécialisée dans un deuxième temps pour se (re)faire expliquer et obtenir des réponses aux questions qui vous préoccupent.

Chez l'enfant

Les parents ont souvent besoin de poser des questions au médecin en dehors de la présence de l'enfant malade.

Ils ont aussi besoin de conseils non seulement sur la façon de s'y prendre au quotidien mais aussi sur le moment et la manière de parler de la maladie avec l'enfant.

- L'enfant a aussi besoin que le médecin lui parle, en présence de ses parents, dans des temps particuliers.

N'hésitez pas à prendre conseil auprès de l'équipe soignante sur la façon et le moment d'aborder tel ou tel aspect de la maladie avec votre enfant atteint d'une myosite ou avec ses frère(s) ou sœur(s).

L'annonce du diagnostic et après ...

L'annonce du diagnostic d'une maladie neuromusculaire est un moment de rupture, souvent source d'une grande souffrance. Nommer la maladie est pourtant essentiel pour trouver peu à peu de nouveaux repères. Vivre l'annonce et la surmonter, pour se construire ou se reconstruire avec la maladie, passe par des étapes que chacun traverse de manière singulière.

Un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, permet de mieux comprendre comment faire face à l'annonce du diagnostic d'une maladie neuromusculaire.*

➤➤ L'annonce du diagnostic... et après, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Guide à l'intention des parents

Ce guide, élaboré par l'association Dystrophie musculaire Canada, fournit de l'information pour aider les parents à répondre aux nombreuses questions qu'ils peuvent se poser après que leur enfant a reçu un diagnostic de maladie neuromusculaire, quelle qu'en soit la forme.

WEB http://muscle.ca/fr/ > La dystrophie musculaire > Pour les parents et les proches.

Au cours de la vie

Chez l'enfant

Au moment de l'annonce du diagnostic et par la suite, il est important pour l'enfant que des mots soient mis sur ce qui se passe pour lui dans son corps, avec lui (fréquentation inhabituelle de l'hôpital et des médecins...), mais aussi autour de lui (les parents sont préoccupés).

▪ Il est essentiel de répondre à ses questions quand il les pose tout en respectant ses souhaits de ne pas entendre telle ou telle information. Lui demander ce qu'il pense de sa maladie, de ce qui lui arrive ou encore réfléchir avec lui aux questions qu'il se pose... permet de mieux comprendre ses besoins de réponses et de non-réponses.

L'important pour un enfant, c'est de rester en communication avec les autres. Comme le dit Françoise Dolto dans son livre "Tout est langage" : "*Il y a toujours une possibilité de joie quand il y a communication avec les autres, mais les autres qui disent vrai....*"

▪ Lorsque plusieurs poussées se succèdent, la maladie interfère forcément sur le développement de l'enfant, sur l'image qu'il va se faire de lui-même. Il va devoir se construire avec elle, sans la nier et sans qu'elle occupe tout le terrain de son enfance.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Faut-il parler de la maladie à mon enfant ?

Même s'il peut être difficile pour des parents de parler avec leur enfant de sa maladie, il est important que l'enfant sente qu'il peut poser des questions sur sa maladie, sur ce qu'il ressent dans son corps, et qu'il y a des réponses à ses questions. Les discussions entre l'enfant, ses parents et l'équipe soignante l'aident à exprimer et à partager ses préoccupations et ses peurs avec quelqu'un, et à accepter la prise en charge médicale. Le silence, l'absence d'explication risquent de renforcer les craintes de l'enfant qui, de toute manière, a perçu les changements autour de lui (tristesse des parents, visites fréquentes à l'hôpital...) et dans son corps.

Il faut aussi faire attention à s'adapter aux demandes de l'enfant, à ne pas le submerger de plus d'informations qu'il n'en demande. Il est important de lui rappeler en même temps qu'il est votre enfant, que vous l'aimez, que vous allez vivre ensemble toutes les situations difficiles et chercher ensemble des solutions à ses difficultés.

Développer ses possibilités, se réjouir de ses progrès et lui donner confiance sont autant d'atouts qui lui permettront de mieux vivre avec sa maladie.

▪ Les muscles permettent de se déplacer, d'aller au-devant de l'autre. Lorsqu'ils sont moins forts, l'impossibilité, de faire comme les autres enfants ou personnes de son âge peut amener au repli sur soi, une tendance majorée dans la dermatomyosite où l'atteinte de la peau, parfois très prononcée, modifie l'aspect physique.

La parole aide à pallier cette distance et à reprendre ainsi de la maîtrise et du contrôle sur le monde environnant.

Chez l'adolescent

▪ L'adolescent(e) atteint(e) d'une myosite peut être confronté(e) à une forte tension entre son désir d'autonomisation et sa dépendance physique

éventuelle. Tourner la page de l'enfance est rendu plus difficile par la maladie et par ses traitements.
Sa situation peut le faire se questionner sur sa valeur et son projet de vie *(Les autres vont-ils s'intéresser à moi ?" "Pourrais-je fonder une famille ? Exercer telle ou telle profession ?...*). La limitation des capacités physiques et les lésions de la peau d'une dermatomyosite n'aident pas à avoir pleinement confiance en soi à cette période-clé de la vie. Elles peuvent favoriser un repli sur soi, auquel contribuent également les contraintes liées aux traitements.

▪ Pour accepter ces contraintes, l'adolescent(e) a aussi besoin d'en comprendre pour lui/elle-même l'intérêt, pour le présent et pour l'avenir. Progressivement, il/elle devient l'interlocuteur/trice privilégié/e de l'équipe médicale.

Chez l'adulte

Une myosite peut entrainer de la fatigue et des douleurs. Elle nécessite parfois des aménagements spécifiques du domicile ou au travail. Les traitements sont également sources de contraintes, à l'exemple d'un régime alimentaire particulier, parfois frustrant. Ils peuvent entrainer aussi des effets secondaires, comme une prise de poids.
▪ Cette modification physique peut, avec la limitation des capacités musculaires et la présence de lésions sur la peau, altérer la confiance en soi et retentir sur la vie professionnelle comme personnelle (tendance à limiter les sorties, les loisirs, les projets).
▪ L'augmentation de la sensibilité aux infections peut aussi faire restreindre les contacts avec les autres.
▪ La variabilité des symptômes d'un jour à l'autre, et la possibilité d'une rechute après une période d'embellie, sont souvent une source importante d'anxiété, de même que l'éventualité de la survenue d'un cancer.

Pourquoi est-ce si difficile de faire comprendre aux autres l'impact de la myosite sur ma vie ?
Il s'agit d'une maladie « invisible ». Contrairement à une paralysie totale ou à une amputation, les douleurs musculaires et la fatigue provoquées par la myosite ne se voient pas. C'est pourquoi les collègues de travail, mais aussi les amis et la famille proche, peuvent avoir du mal à comprendre ce qu'est votre maladie, même lorsqu'elle entraine des difficultés importantes.

▪ Parler de toutes ces difficultés à ses proches peut s'avérer difficile L'anxiété liée à la santé (risques d'infection, de cancer...) ou à son apparence physique est très personnelle et difficile à partager, ne serait-ce que par souci de ne pas trop inquiéter son entourage. Échanger avec d'autres personnes atteintes d'une myosite est souvent plus facile.
▪ De même, parler à son équipe médicale des changements liés à la maladie aide à mieux les vivre et y faire face.
S'efforcer de « *reprendre le pouvoir* » contribue également à mieux vivre sa maladie. Concrètement, cela signifie se tenir bien informé sur sa myosite, son évolution, son traitement, et s'impliquer de façon active dans la prise en charge plutôt que de la subir.

Tout ce que vous avez toujours voulu savoir...
Ces textes et vidéos, publiés par l'association Dystrophie musculaire Canada, s'adressent aux jeunes atteints d'une maladie neuromusculaire. Préparés par une sexologue, ils abordent les thèmes de l'amour et de la sexualité.
WEB http://muscle.ca/fr/ > La dystrophie musculaire > Pour les parents et les proches > Amour et sexualité

Parlons de sexualité : un guide ressources pour les parents
Ce guide, publié par l'association Dystrophie musculaire Canada, s'adresse aux parents d'adolescents et jeunes adultes atteints d'une maladie neuromusculaires. Il offre un certain nombre de pistes pour aborder la sexualité des jeunes, sujet avec lequel les parents ne sont pas toujours à l'aise.
WEB http://muscle.ca/fr/ > La dystrophie musculaire > Pour les parents et les proches.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Une amie m'a conseillé de suivre des ateliers d'art-thérapie. De quoi s'agit-il ?
L'art-thérapie est une approche de soin qui utilise la création à des fins thérapeutiques (difficultés physiques et/ou psychologiques) ou de développement personnel. Dans le cadre de séances individuelles ou d'ateliers de groupe, l'art-thérapeute propose à la personne un travail avec un médium (peinture, modelage, écriture, danse, théâtre ou encore musique) utilisé comme une « matière à dire » quelque chose de soi. Le processus créatif que la personne emprunte l'amène à vivre des émotions, à penser, à faire des liens..., ce qui contribue à mettre du sens dans ce qui fait difficulté en elle, l'aidant peu à peu à aller mieux. L'art-thérapeute accompagne ce processus, aidant à cette mise en sens.
Pour en savoir plus, vous pouvez consulter le site Internet de la Fédération Française des art-thérapeutes :
WEB www.ffat-federation.org

▪ Se faire accompagner par un psychologue ou un psychiatre est parfois nécessaire. Si vous éprouvez un sentiment d'isolement ou de solitude intense, si vous ressentez une anxiété importante, tellement présente au quotidien qu'elle vous empêche de vivre normalement, si vous vous sentez triste en permanence et n'avez plus le goût à rien de ce qui vous faisait plaisir auparavant, n'attendez pas « que ça passe ». Signalez-le à l'équipe qui vous suit ou à votre médecin traitant. Des moyens efficaces de vous aider existent.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Les corticoïdes ont parfois un impact psychologique
Souvent prescrits dans les myosites, les corticoïdes peuvent entrainer des troubles du sommeil, une sensation d'euphorie, une irritabilité, une anxiété excessive voire une dépression. Le risque de voir apparaitre ces effets secondaires augmente avec la dose de corticoïdes. Un suivi psychothérapeutique peut aider à mieux les repérer et à les atténuer. Ils disparaissent à l'arrêt du traitement ou lors de sa diminution.

Face à l'évolution de la maladie

Partager, en particulier avec un psychologue, à propos des changements relationnels et émotionnels liés à l'évolution de la maladie permet, à tout âge, de mieux les vivre et de mieux y faire face.

« Passer du monde des valides à celui du handicap a incontestablement été une épreuve. Depuis 2008, je fais un travail de psychothérapie. Cette rééducation régulière du mental m'a aidée et m'aide encore à dompter, adoucir et apaiser toutes les émotions négatives que mon état ou les interrogations restées sans réponse génèrent. Je parle notamment de frustration, de colère, de tristesse.
Comment faire le deuil d'une vie de femme, de mère, d'une vie trépidante faite de voyages ? Je ne pense pas que l'on accepte le handicap ou la maladie mais on s'adapte, on apprend à vivre avec et on s'accroche pour rester positif face à l'incertitude et l'inconnu du lendemain ».
R. atteinte d'une myosite de chevauchement
Source : *Blog du Groupe d'intérêt AFM-Téléthon « Myopathies inflammatoires » (GIMI)*

L'entourage peut aussi bénéficier d'un soutien psychologique

Le soutien psychologique s'adresse aussi à l'entourage des personnes atteintes de myosite qui peut lui aussi avoir besoin d'accompagnement. Cela peut concerner l'ensemble du groupe familial (père, mère, grands-parents, frères et sœurs, conjoint, ...), notamment lorsqu'ils sont dans un rôle d'aidant familial.

L'accompagnement psychologique des proches en pratique

Un soutien psychologique est possible au sein de la plupart des consultations spécialisées neuromusculaires. Des psychologues y accueillent régulièrement les familles concernées par les maladies neuromusculaires. N'hésitez pas à les solliciter lorsque les situations deviennent trop difficiles à supporter. Ils peuvent, au besoin, vous orienter vers un suivi plus soutenu en cabinet de ville.

On me dit que j'ai tendance à trop protéger mon enfant atteint d'une myosite. Entre les soins et l'éducation, il est difficile de faire la part des choses. Quelle attitude dois-je avoir pour l'aider à grandir tout de même?

La maladie invite à la protection et à la restriction d'activités. Ainsi, pour conquérir son autonomie, l'enfant aura moins d'occasions de prendre des risques dans son existence et de tenter de nouvelles expériences (partir en vacances sans ses parents, vivre seul, ...).
Par crainte de l'avenir, protéger voire surprotéger un enfant - sans toujours s'en rendre compte - c'est le déprécier sur beaucoup de plans.
Un comportement des parents, favorable au développement psychologique de leur enfant atteint d'une myopathie inflammatoire, consiste à avoir le même type d'attitudes avec lui qu'avec ses frères et ses sœurs (fixer des limites et des exigences, laisser l'enfant prendre des risques et vivre de nouvelles expériences, le pousser à réussir dans les domaines où il n'est pas gêné par sa maladie...).

Quelle attitude doivent adopter les parents face à la fratrie d'un enfant atteint par une maladie neuromusculaire ?

Il est difficile d'éviter aux enfants valides la colère, la révolte et la tristesse apportée par la survenue d'une maladie handicapante chez un de leur frère ou sœur. Par des discussions familiales très ouvertes et/ou au contraire, par des conversations individuelles avec chaque enfant, les parents peuvent échanger à propos de la maladie du frère ou de la sœur et ainsi diminuer l'impact émotionnel dû à la maladie et au handicap. Il est important de leur faire sentir qu'ils comptent aussi pour les parents, pour son frère ou sa sœur malade, qu'ils comptent les uns pour les autres et qu'ils ne sont pas "transparents".
L'écueil à éviter serait que la maladie devienne le principal organisateur de la vie de famille. Le défi est de vivre "avec elle" et non "à partir d'elle".
Rencontrer des frères et sœurs de personne atteinte de la même maladie peut être très soutenant et enrichissant.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Se ressourcer

Il existe des **structures d'accueil temporaire** (centre de répit) permettant aux personnes malades et à leurs proches de prendre de la distance face aux contraintes du quotidien engendrées par la myosite, de se reposer, de se ressourcer. Elles accueillent les personnes dépendantes pour une durée relativement courte et proposent des activités de loisirs et séjours de vacances dans un environnement médical adapté aux besoins.

Trouver des services de répit en pratique

▪ Vous pouvez vous renseigner sur les services de répit et les démarches pour y accéder auprès du Service régional AFM-Téléthon de votre région ou auprès de votre Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).
▪ La base des données du Groupe de réflexion et réseau pour l'accueil temporaire des personnes handicapées (Grath) répertorie des institutions sanitaires, sociales et médico-sociales pratiquant l'accueil temporaire. Elle est consultable en ligne à l'adresse : **WEB** www.accueil-temporaire.com

Mon mari est atteint d'une myosite qui le rend très dépendant. Je m'occupe de lui le plus possible, mais certains jours, j'ai l'impression que je n'existe plus : il n'y a de la place que pour la maladie. Comment pourrais-je faire, tout en continuant de m'occuper de lui, pour mieux m'y retrouver ?

Parfois, le conjoint (ou le parent) qui s'occupe des soins au quotidien ignore ses propres besoins et les considère comme peu importants comparés à ceux de la personne malade. Souvent, il arrête de pratiquer des loisirs hors de la maison parce que la personne malade ne peut en profiter également. Pourtant, les deux ont besoin de répit. À cet égard, il est essentiel d'avoir du temps pour soi.

▪ Le conjoint (ou le parent) doit pouvoir ''recharger ses batteries'' pour ne pas mettre sa santé et, à terme, l'équilibre familial en danger. Pour lui/elle, garder et entretenir son réseau d'amis contribue à maintenir son propre équilibre et celui de sa famille.

▪ Demander conseil à d'autres personnes concernées, savoir que l'on n'est pas seul(e), ne pas succomber à la tentation d'agir comme ''un(e) martyr(e)'' aident aussi à mieux vivre les moments difficiles.

▪ S'autoriser à prendre du répit, à avoir des activités en dehors, de faire des choses "pour soi"... permet à l'aidant de se ressourcer et de conserver une relation équilibrée entre l'aidant et l'aidé malgré le poids de la maladie.

Cela implique d'accepter de déléguer et de trouver les moyens de pouvoir le faire (trouver des aidants, accepter l'intervention d'un tiers, trouver des financements...).

S'autoriser à souffler

Prendre du temps pour soi est souvent difficile lorsque l'on est aidant de son enfant ou de son conjoint atteint d'une maladie neuromusculaire. S'autoriser à souffler est cependant indispensable pour tenir le coup dans la durée, prévenir l'épuisement et conserver un équilibre de vie. Si le répit est important pour l'aidant, il l'est tout autant pour la personne aidée. Un Repères Savoir & Comprendre *publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur les étapes clés pour parvenir à prendre du temps pour soi : prendre conscience de ses besoins et de ses limites, repérer et prendre en compte les signes de débordement, identifier les solutions de répit possibles, réfléchir à l'organisation à mettre en place pour les concrétiser.*

➤➤ S'autoriser à souffler, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Vacances et maladies neuromusculaires

Les vacances, tout le monde y pense ! Lorsque l'on est atteint par une maladie neuromusculaire aussi. Dans ce contexte, la préparation et l'anticipation sont cependant indispensables. Recherche d'un lieu accessible, préparation du trajet, organisation du quotidien sur place (accompagnement, continuité des soins...), recherche de financements complémentaires... : autant d'aspects qui sont développés dans un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon.*

➤➤ Vacances et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Où consulter, quand et comment ?

Un réseau de spécialistes

Le suivi d'une personne atteinte de myosite requiert le concours de plusieurs intervenants, idéalement, dans une même structure regroupant différentes spécialités médicales ou paramédicales (spécialiste de médecine interne, médecin de rééducation, kinésithérapeute...) et travaillant en collaboration avec les autres professionnels de santé (gynéco-obstétricien, cardiologue...).

- En France, le réseau des *consultations spécialisées* dans les maladies neuromusculaires "enfants" et/ou "adultes" et des *Centres de référence* et *de compétences* "Maladies neuromusculaires" est tout à fait à même de répondre à cette exigence de multidisciplinarité. Il est structuré en une *Filière de santé des maladies rares neuromusculaires* (FILNEMUS).
- La Filière Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI^{2}R) rassemble pour sa part les consultations spécialisées, les centres de référence et les centres de compétences consacrés aux maladies inflammatoires rares de l'enfant et de l'adulte.
- Ces deux réseaux travaillent à élaborer des recommandations de bonnes pratiques pour l'établissement du diagnostic, le traitement et le suivi, afin d'assurer le plus de cohérence possible entre les différents centres.

*La complexité du diagnostic et la spécificité de la prise en charge des myosites nécessitent le recours à des **consultations spécialisées** composées d'équipes pluridisciplinaires réunissant toutes les spécialités impliquées dans la prise en charge des maladies neuromusculaires. Ces structures facilitent l'organisation des soins pour les malades. À l'intérieur de ce réseau de consultations spécialisées, on distingue les **Centres de compétences** et les **Centres de référence.***
*Les **Centres de référence** sont plus fortement impliqués dans la recherche et participent aussi à l'amélioration des connaissances et des pratiques des professionnels de santé.*
➤➤ Organisation des soins et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Trouver une consultation spécialisée dans les maladies neuromusculaires en pratique

Les coordonnées de la consultation spécialisée dans les maladies neuromusculaires de votre région sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon : WEB www.afm-telethon.fr/services-proximite-aux-malades,
d'Orphanet : WEB www.orphanet.fr ou de la Filière de santé des maladies rares neuromusculaires (FILNEMUS) : WEB www.filnemus.fr
Vous pouvez également les obtenir en téléphonant à l'Accueil Familles de l'AFM-Téléthon ☎ 0 800 35 36 37 (appel gratuit) ou auprès d'un Service Régional de l'AFM-Téléthon.

Trouver une consultation spécialisée dans les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares en pratique

Leurs coordonnées sont également disponibles sur le site internet d'Orphanet WEB www.orphanet.fr et sur celui de la Filière Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares : WEB http://www.fai2r.org

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

*La **Filière de santé maladies rares neuromusculaires FILNEMUS** anime, coordonne et favorise les échanges entre les acteurs participant au diagnostic, à la prise en charge et à la recherche dans les maladies neuromusculaires (Centres de référence et de compétences, laboratoires de diagnostic, équipes de recherche, associations de personnes concernées...). Elle a été créée en février 2014 dans le cadre du deuxième Plan National Maladies Rares.*
WEB www.filnemus.fr

- Certaines consultations spécialisées "adultes" ont mis en place une interface avec leurs homologues de pédiatrie afin d'optimiser le passage, souvent délicat à gérer, de la consultation "enfant" à la consultation "adulte".

Une surveillance régulière

- La mise en route du suivi médical doit se faire dès que le diagnostic est suspecté.
- La fréquence du suivi et des bilans médicaux est adaptée à chaque personne, en fonction du type de myosite, des atteintes associées éventuelles et du traitement instauré.

Le bilan comprend un bilan fonctionnel des capacités motrices, et au cas par cas un bilan respiratoire (*explorations fonctionnelles respiratoires* ou EFR), un examen cardiaque...

Il est possible de contacter une autre consultation spécialisée que celle où vous êtes suivi pour obtenir un avis complémentaire ou pour participer à un essai thérapeutique.

Comment puis-je participer à la recherche clinique ?
En vous faisant régulièrement suivre par le réseau des consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires. Vous pourrez alors être facilement identifié si vous souhaitez être candidat à un futur essai clinique ou lors de la constitution de bases de données de patients atteints de myosites.
Avec la mise en place des Centres de Référence neuromusculaires, coordonnés par FILNEMUS, un outil commun est mis à disposition des équipes médicales pour recenser toutes les personnes concernées par les myosites sur l'ensemble du territoire national : l'application de saisie BaMaRa (base maladies rares). Elle permet de recueillir les données du suivi des personnes présentant une maladie rare prises en charge par un Centre de référence. Ces données sont ensuite compilées, de façon non nominatives, dans la banque nationale de données maladies rares (BNDMR).
Pour en savoir plus sur la recherche dans les myosites :
➤➤ Avancées dans les myopathies inflammatoires, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des informations médicales à la disposition des médecins non spécialistes des maladies neuromusculaires.

▪ Il est fréquent que les personnes atteintes d'une myosite consultent des médecins, généralistes ou spécialistes (rhumatologue, dermatologue...). Certains connaissent la maladie, d'autres non. Ceux qui le souhaitent peuvent se renseigner sur les myosites auprès de la consultation neuromusculaire où vous êtes suivi(e).

Les Fiches Techniques Savoir & Comprendre sur les myosites idiopathiques en pratique
L'AFM-Téléthon a élaboré avec le concours de spécialistes médicaux des Fiches Techniques Savoir & Comprendre "Myosites idiopathiques", "Dermatomyosite", "Polymyosite", "Myosite de chevauchement" et "Myosite à inclusions sporadique" destinées aux professionnels de santé (médicaux, paramédicaux...). Ces Fiches Techniques Savoir & Comprendre présentent une synthèse des informations médicales utiles au diagnostic et au suivi des patients atteints de myosites. Elles sont disponibles en ligne sur le site internet de l'AFM-Téléthon (dans l'espace "Médecins/Chercheurs > Publications> Fiches Techniques Savoir & Comprendre).
WEB www.afm-telethon.fr> Médecin/Chercheur > Publications > Fiches techniques Savoir & Comprendre

▪ Si vous n'êtes pas suivi(e) dans un milieu spécialisé en *Myologie* ou en médecine interne, le médecin peut prendre contact avec le *Centre de référence* « Maladies neuromusculaires » ou « Maladie auto-immunes et auto-inflammatoires rares »de sa région.

Une carte personnelle de soins

Le port et la présentation de sa Carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" aux professionnels médicaux, spécialistes ou non des

maladies neuromusculaires, favorisent la coordination des soins. Ils permettent surtout d'éviter des erreurs liées à la méconnaissance des spécificités des maladies neuromusculaires, en général, et des myosites, en particulier.

La carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" en pratique

- La carte de soins et d'urgence "Maladies neuromusculaires" est disponible dans les Centres de référence neuromusculaires et certaines consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires. Elle vous est remise par le médecin spécialiste qui vous suit. Il y inscrit des informations importantes et actualisées sur votre état de santé. N'hésitez pas à la lui demander si vous ne l'avez pas encore.
- Elle comporte les principales recommandations en matière de prise en charge médicale et de prévention, y compris en cas d'anesthésie.
Elle est particulièrement utile en situation d'urgence. Il est recommandé de l'avoir toujours sur soi.
- Cette carte est personnelle. Veillez à la faire mettre à jour par le médecin si nécessaire.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des dispositions réglementaires pour réduire les situations de handicap en lien avec la myopathie inflammatoire

Droit des patients et maladies neuromusculaires

Mieux connaître ses droits en matière de santé permet à chacun d'être davantage acteur de sa prise en charge médicale. Un Repères Savoir & Comprendre, *publié par l'AFM-Téléthon, fait le point sur certains de ces droits (obligation d'être informé sur sa situation médicale, accès à son dossier médical, secret médical, désignation d'une personne de confiance, consentement éclairé, directives anticipées...) formalisés par la loi du 4 mars 2002 relative aux droits des patients et à la qualité du système de santé ainsi que la loi du 25 avril 2005 relative aux droits des personnes en fin de vie.*

➤➤ Droit des patients et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Remboursement des soins médicaux

▪ En France, les personnes atteintes d'une myosite peuvent bénéficier d'une **prise en charge à 100%** par la Sécurité sociale du financement des soins et des frais médicaux au titre des Affections de Longue Durée (ALD) sur la base de tarifs conventionnés (ou tarif de responsabilité).
Un *protocole de soins* est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. Il faut le renouveler à échéance.

Le protocole de soins des affections de longue durée en pratique

▪ Votre médecin traitant remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100%, appelé "protocole de soins". Un volet est adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie qui donne son accord pour la prise en charge à 100% d'une partie ou de la totalité des soins.
▪ Votre médecin vous remet, lors d'une consultation ultérieure, le volet du protocole de soins qui vous est destiné, en vous apportant toutes les informations utiles. Vous le signerez avec lui. Il est aussi possible que le médecin de la consultation spécialisée qui a diagnostiqué la maladie établisse le protocole de soins pour une durée de 6 mois.
▪ Après cette période, c'est au médecin traitant de s'occuper du renouvellement du protocole de soins, en concertation avec les équipes et les médecins qui vous suivent.
WEB www.ameli.fr/ > Assurés > Droits et démarches > Par situation médicale > Vous souffrez d'une affection de longue durée.

▪ Certaines contributions restent à la charge des personnes âgées de plus de 18 ans :
- la **participation forfaitaire d'un euro** (pour toute consultation ou acte réalisé par un médecin, y compris examens radiologiques ou analyses biologiques, pour un montant maximum de 50 € par an),
- la **franchise médicale** (qui s'applique sur les boîtes de médicaments, les actes paramédicaux et les transports sanitaires pour un montant maximum de 50 € par an),
- les **dépassements d'honoraires**.

▪ Les actes médicaux, traitements ou soins, non liés à la myosite sont remboursés aux taux habituels.
▪ En cas d'hospitalisation dans un établissement public ou privé de plus d'une journée, il faut payer un **forfait hospitalier**. Ce forfait couvre les frais d'hébergement et s'applique à tous, même aux enfants mineurs. Il existe néanmoins des situations pour lesquelles les frais d'hospitalisation peuvent être intégralement remboursés.

Pour en savoir plus :
- sur le site internet de l'Assurance Maladie
WEB www.ameli.fr/ > Assurés> Soins et remboursements > Ce qui est à votre charge
- sur le site du CISS (Collectif Interassociatif Sur la Santé) :
WEB Fiche thématique du CISS n° 57 - Le régime des affections de longue durée
WEB Fiche thématique du CISS n°9 – Assurance maladie : Protocole de soins -2013

Contester une décision de votre caisse d'Assurance Maladie en pratique

Il existe des voies de recours en cas de désaccord avec la décision de votre caisse d'Assurance Maladie.

- Pour contester une décision d'ordre administratif (par exemple un refus d'ALD, un refus de remboursement de soins...), vous devez saisir la Commission de recours amiable (C.R.A.) de votre caisse d'Assurance Maladie. En cas de rejet de la demande malgré le recours amiable, vous pouvez engager une procédure auprès du Tribunal des affaires de sécurité sociale (T.A.S.S.).
- Pour contester une décision d'ordre médical, vous devez d'abord demander une expertise médicale auprès de votre caisse d'Assurance Maladie avant de saisir la Commission de recours amiable (CRA).

WEB www.ameli.fr/ > Assurés > Droits et démarches > Réclamations et voies de recours

- Les Services Régionaux de l'AFM-Téléthon peuvent vous aider dans vos démarches. N'hésitez pas à les contacter. Leurs coordonnées sont disponibles en appelant l'Accueil Familles AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit) ou sur le site internet de l'AFM-Téléthon : WEB www.afm-telethon.fr > Vos contacts > Services régionaux.

Assurance santé complémentaire

La part non remboursée par l'Assurance Maladie est à votre charge. Elle peut être remboursée par votre assurance santé ou votre mutuelle complémentaire. N'hésitez pas à vous renseigner auprès de celles-ci.

Des aides financières existent !

- La **Couverture Maladie Universelle Complémentaire** (CMUC) est une complémentaire santé gratuite délivrée par l'Assurance Maladie aux personnes qui ont de faibles ressources afin de leur faciliter l'accès aux soins. Ses bénéficiaires sont dispensés d'avance de frais (consultation chez le médecin, médicaments, analyses médicales...), des franchises médicales, de la contribution d'un euro, du forfait hospitalier et, dans certaines limites, des dépassements d'honoraires (principalement en soins dentaire et en optique).
- Lorsque les revenus dépassent le plafond fixé pour avoir droit à la CMUC, mais restent modestes, l'Assurance Maladie accorde sur demande une **Aide au paiement d'une complémentaire santé** (ACS) qui permet de bénéficier d'une réduction du montant de la cotisation annuelle à une mutuelle ou à une assurance santé.
- Pour en savoir plus sur ces deux dispositifs, renseignez-vous par téléphone au 3646 ou sur le site de l'Assurance Maladie WEB www.ameli.fr

Source : *Soins et remboursements - CMU complémentaire, sur ameli.fr (avril 2017)*

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

La MDPH centralise les demandes de compensation du handicap

Les personnes en situation de handicap dans leur vie quotidienne peuvent s'informer sur leurs droits et les prestations existantes auprès de la **Maison départementale des personnes handicapées** (MDPH) de leur département. Celle-ci centralise toutes les démarches liées au handicap :

- demande de *Prestation de Compensation du Handicap* (*aide humaine*, *aide technique*, aménagement du logement et du véhicule...) ;
- demande relative à la scolarité *(projet d'accueil individualisé*, *projet personnalisé de scolarisation, ...*) ;
- demande relative au travail et à la formation professionnelle (reconnaissance du *statut de travailleur handicapé*...) ;

*La **prestation de compensation** du handicap (PCH) est une prestation en nature dont l'objet est de financer des dépenses liées au handicap préalablement définies sur la base d'une évaluation individualisée des besoins de compensation. Elle couvre les besoins en aide humaine, en aides techniques, en aménagement du logement et du véhicule ainsi que les surcoûts liés au transport, les charges exceptionnelles ou spécifiques et les besoins en aide animalière.*

➤➤ Prestation de compensation et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

- aides financières (*Allocation pour adultes handicapés* (AAH), *complément de ressources*, *majoration pour la vie autonome*...) ;
- demande de carte mobilité inclusion (CMI).

La CMI : une seule carte pour en remplacer trois

Destinée à faciliter le quotidien des personnes en situation de handicap ou de perte d'autonomie, la carte mobilité inclusion (CMI) remplace de façon progressive les cartes d'invalidité, de priorité et de stationnement depuis le 1er janvier 2017. En fonction de vos besoins et de votre situation, elle comporte une ou plusieurs mentions : « invalidité », « priorité pour personnes handicapées » et « stationnement pour personnes handicapées ». A chacune de ces mentions correspond des droits spécifiques, notamment une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun ou encore l'accès gratuit aux places de stationnement ouvertes au public.

WEB www.service-public.fr/> Particuliers>Transports>Carte de transports>Carte de mobilité inclusion

La MDPH assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises et l'accompagnement dans la durée de la personne en situation de handicap. Des informations pratiques sont disponibles sur les sites :

WEB www.social-sante.gouv.fr > handicap

WEB www.orphanet.fr > Les Cahiers Orphanet>Aides et prestations sociales

Trouver les coordonnées de sa MDPH en pratique

Les coordonnées de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) dont vous dépendez sont disponibles à la Mairie de votre commune. La liste des MDPH par département est disponible sur le site internet de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie des personnes âgées et des personnes handicapées :

WEB www.cnsa.fr

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Depuis l'application de la loi de 2005, est-ce que les anciens droits et les anciennes prestations (Allocation pour adultes handicapés (AAH), Allocation compensatrice tierce personnes (ACTP), cartes d'invalidité et de stationnement...) sont maintenus ?

Oui, tous les droits et prestations en cours restent acquis et maintenus. La loi "pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées" (loi du 11 février 2005) a apporté de nombreux changements : elle favorise l'accessibilité dans tous les domaines de la vie sociale (éducation, emploi, transport, lieux publics...), elle instaure la prestation de compensation du handicap (PCH) et met en place un dispositif administratif centralisé autour des maisons des personnes handicapées (MDPH).

L'Allocation aux adultes handicapés (AAH) n'est pas modifiée par la loi du 11 février 2005. Par contre, l'ancien complément de l'AAH a été supprimé et remplacé par deux nouveaux compléments : le complément de ressources et la majoration pour la vie autonome. Un dispositif transitoire est prévu pour les bénéficiaires de l'ancien complément de l'AAH. Ils peuvent le conserver soit jusqu'au terme de la période pour laquelle l'AAH leur a été attribuée, soit jusqu'au moment où ils bénéficient du complément de ressources ou de la majoration pour vie autonome (s'ils remplissent les conditions d'ouverture des droits à l'un de ces compléments).

Les décisions relatives aux cartes d'invalidité et de stationnement et à l'Allocation compensatrice tierce personnes (ACTP) restent valables. Il est possible de garder l'ACTP mais pas d'en faire la demande si l'on n'en bénéficiait pas avant 2006. Une personne titulaire de l'ACTP peut aussi demander à faire évaluer ses besoins en vue de l'attribution de la Prestation de compensation du handicap (PCH) afin d'opter éventuellement pour cette nouvelle prestation. L'abandon de l'ACTP au profit de la PCH est définitif.
➤➤ Prestation de compensation et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

Scolarité

Selon les difficultés qu'éprouvent l'enfant ou l'adolescent atteint de myosite (fatigabilité, besoins de soins médicaux...), le mode de scolarisation peut être adapté :
- classe ordinaire (école, collège, lycée) en prévoyant les aides humaines et techniques nécessaires;
- classe à effectif réduit : unité localisée pour l'inclusion scolaire (ULIS)
- établissement hospitalier ou médico-social qui leur offre une prise en charge globale (scolaire, éducative et thérapeutique).

Au cours de la scolarité, ces différents modes de scolarisation peuvent se succéder ou se combiner.

Le projet d'accueil individualisé (PAI)

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Une démarche interne à l'établissement scolaire peut suffire à prendre en compte les difficultés motrices et certains aspects médicaux d'enfants ou d'adolescents atteints de myosites.
- À la demande des parents, le chef d'établissement met alors en place un *projet d'accueil individualisé* (PAI). Il s'agit d'une démarche d'accueil résultant d'une **réflexion commune** des différents intervenants impliqués dans la vie de l'enfant (médecin scolaire, équipe enseignante, médecin traitant...).
- Le PAI est passé **entre la famille et l'école, avec l'aide du médecin scolaire**. Celui-ci est le véritable pivot du PAI. C'est lui qui, en discussion avec le médecin traitant, précise les conditions de la scolarisation de l'enfant et les attentions particulières dont il doit bénéficier.

Une scolarité sur-mesure avec le PAI
- Le PAI concerne des aménagements simples ne requérant pas de moyens matériels importants et n'impliquant pas de demandes de financement, comme l'adaptation des horaires, le prêt d'un deuxième jeu de manuels scolaires pour alléger le cartable, une dispense de faire la queue à la cantine...
- L'enfant qui bénéficie d'un PAI peut être dispensé de tout ou partie des activités sportives en fonction des avis médicaux.
- Pour les sorties scolaires, le PAI permet de prévoir les moyens supplémentaires (matériels et humains) nécessaires.

En pratique
Dès le début de l'année scolaire, renseignez-vous auprès de l'établissement scolaire sur les projets à venir : sorties de classe ou voyages à l'étranger, stages en entreprise... Vous aurez ainsi le temps de les préparer au mieux, en collaboration avec les enseignants concernés.

*Un **auxiliaire de vie scolaire** (**AVS**) accompagne un ou plusieurs enfants pour faciliter l'installation en classe, aider aux déplacements, prendre des notes, réexpliquer les consignes, effectuer des actes techniques qui ne nécessitent pas de qualification médicale comme les aspirations endotrachéales (à condition d'avoir suivi une formation) ...*

➤➤ Scolarité et maladies neuromusculaires, Repère Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon
WEB www.afm-telethon.fr > Maladies > Vos questions de la vie quotidienne > Scolarité.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Le projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Lorsque la sévérité de la maladie nécessite des mesures particulières importantes pour la scolarisation de l'enfant, la loi prévoit la mise en place d'un *Projet personnalisé de scolarisation* (PPS). Il définit les **moyens de compensation du handicap nécessaires à sa scolarité** (accessibilité des locaux, accompagnement par un *auxiliaire de vie scolaire*, mesures pédagogiques, soins médicaux et paramédicaux...).

Les unités localisées pour l'inclusion scolaire (ULIS)

Un enfant ou un adolescent atteint de myosite peut bénéficier d'une scolarisation dans une unité localisée pour l'inclusion scolaire (ULIS) au sein d'un établissement ordinaire (école, collège, lycée) accueillant tous les enfants.

Ces structures regroupent des élèves qui présentent le même type de difficultés, en petits effectifs (12 maximum). Encadrées par des enseignants spécialisés, elles proposent un enseignement adapté aux besoins des élèves. Chacun d'eux bénéficie, selon ses possibilités, de temps de scolarisation dans une classe ordinaire de l'établissement.

Un accompagnement spécifique

Dans tous les cas, l'élève atteint de myosite peut bénéficier, suite à la décision de la MDPH, d'un accompagnement permettant de répondre à ses besoins spécifiques (soins, soutien pédagogique, accompagnement éducatif, rééducations...). Ce soutien peut être assuré soit par un service de soins à domicile (Sessad, pour Service d'éducation spécialisée et de soins à domicile), soit par des professionnels de soins en libéral. Les soins peuvent se dérouler au domicile ou à l'école et sont financés par l'Assurance Maladie. Les modalités d'intervention sont précisées dans le Projet personnalisé de scolarisation (PPS) de l'enfant.

Les établissements spécialisés

De très importantes difficultés liées à la myosite peuvent amener à envisager une orientation vers un établissement médico-social (Institut Médico-Éducatif (IME), Institut Médico-Professionnel (IMPro)) qui assure une prise en charge globale, médicale et éducative. L'enfant peut être scolarisé à temps partagé entre un établissement en milieu ordinaire et une structure spécialisée.

Les études supérieures

Pour les formations post-baccalauréat se déroulant dans un lycée général ou professionnel (par exemple BTS) ou dans une université, les élèves atteints de myosites peuvent procéder à l'élaboration de leur **projet personnalisé de scolarisation** (PPS) en collaboration avec la MDPH.

Le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) en pratique

Les étudiants doivent en faire la demande auprès de leur Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Au sein de la MDPH, c'est la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) qui prend les décisions relatives au PPS.

Vous pouvez être accompagné par les Services régionaux de l'AFM-Téléthon tout au long de la démarche ou en cas de difficultés particulières dans l'élaboration du PPS. Leurs coordonnées sont disponibles en appelant l'Accueil Familles AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit) ou sur le site internet de l'AFM-Téléthon : WEB www.afm-telethon.fr > Vos contacts > Services régionaux.

Il existe désormais dans chaque établissement universitaire une **cellule chargée d'accueillir les étudiants en situation de handicap**. Elle peut aider l'étudiant à élaborer un projet personnel de formation qui prend en compte sa situation et ses aspirations.

L'Université en pratique
La liste des responsables de l'accueil des étudiants en situation de handicap de toutes les universités est disponible sur le site internet du ministère de l'Éducation nationale:
WEB http://www.handi-u.fr/

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Des mesures pour favoriser l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap

Les conséquences de la myosite, en particulier la fatigue, les difficultés pour se déplacer (marcher, prendre des escaliers), la lenteur ou la maladresse dans les mouvements, l'existence d'un syndrome de Raynaud associé... peuvent retentir sur la vie professionnelle : elles sont à prendre en compte lors des choix importants pour la carrière professionnelle (sélection d'une filière professionnelle, recherche d'emploi, reclassement...).
Au fil du temps, ou à certains moments (poussées), il peut devenir difficile d'accomplir certaines tâches professionnelles, rendant utiles des adaptations des conditions de travail (emploi du temps, poste de travail).
Des dispositifs existent pour aider les personnes en situation de handicap à conserver leur emploi ou, le cas échéant, à en trouver un nouveau.

Le médecin du travail en pratique

N'hésitez pas à rencontrer le médecin du travail pour évoquer avec lui les difficultés rencontrées dans le cadre de votre emploi. Il s'agit d'une démarche confidentielle, le médecin du travail est tenu au secret professionnel vis-à-vis de l'employeur.
Discuter avec lui permet de réfléchir aux moyens à mobiliser pour résoudre la situation de handicap et de dire vos inquiétudes de perdre votre emploi.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Adapter le poste de travail

Lorsqu'un salarié en situation de handicap informe son employeur des difficultés rencontrées dans son travail, l'entreprise doit lui proposer des solutions permettant de pallier cette situation : aménager le poste de travail ou reclasser le salarié à un poste adapté à ses capacités au sein de l'entreprise ou dans une autre entreprise.

- C'est le **médecin du travail** qui détermine, au sein de l'entreprise, les activités que le salarié peut exercer sans risque pour sa santé.

Il peut proposer des adaptations de poste ou des pistes de reclassement.

- **Modifier votre rythme de travail**, en accord avec votre employeur et le médecin du travail, par exemple en réduisant vos horaires ou en augmentant les temps de pauses, peut vous permettre de conserver votre emploi.
- Des *aides techniques* (fauteuil et bureau adaptés, téléphone à oreillettes...) peuvent vous **faciliter certains gestes professionnels** nécessaires à votre métier.

*Le **statut de travailleur handicapé** est la reconnaissance administrative d'une situation de handicap dans le cadre de la vie professionnelle. Il permet de mettre en place des solutions techniques ou organisationnelles pour adapter les conditions de travail aux capacités de la personne.*
➤➤ Emploi et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

La reconnaissance de la qualité de "travailleur handicapé" (RQTH)

La reconnaissance de la qualité de "*travailleur handicapé*" (RQTH) permet à la personne, qu'elle soit demandeur d'emploi ou déjà en poste, ainsi qu'à l'entreprise qui l'emploie, d'accéder prioritairement aux aides à l'insertion et à l'emploi des personnes en situation de handicap.

- La liste des aides disponibles et les modalités d'attribution figurent sur le site internet de l'Association nationale de gestion des fonds pour l'insertion des personnes handicapées (Agefiph) :

WEB www.agefiph.fr.

La reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé en pratique

▪ Pour bénéficier du statut de travailleur handicapé, il faut faire une demande auprès de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) au moyen du formulaire Cerfa n°13788*01 ("Formulaire de demande(s) auprès de la MDPH") accompagné des justificatifs demandés (certificat médical récent, justificatif d'identité...).

▪ Les parents de la personne en situation de handicap, ses représentants légaux ou les personnes qui en ont la charge effective peuvent également présenter une demande auprès de la MDPH. Il en est de même pour le directeur départemental des affaires sanitaires et sociales, Pôle emploi ou tout organisme intéressé, à condition d'obtenir l'accord de la personne en situation de handicap.

▪ La qualité de travailleur handicapé est reconnue par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH). Cette reconnaissance est systématiquement accompagnée d'une orientation vers le marché du travail, vers un établissement ou un service d'aide par le travail (ESAT) ou vers un centre de rééducation professionnel (CRP). Réciproquement, toute décision de la CDAPH d'orientation de la personne en situation de handicap vers le marché du travail, un ESAT ou un CRP vaut, désormais, reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé.

▪ Le silence de la CADPH pendant un délai de 4 mois à compter de la date du dépôt de la demande à la MDPH vaut décision de rejet.

▪ Une procédure de reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé est engagée à l'occasion de l'instruction de toute demande d'attribution ou de renouvellement de l'allocation aux adultes handicapés (AAH).

Des conseillers professionnels

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Le travailleur en situation de handicap peut se faire accompagner et conseiller par des professionnels.

▪ L'**Agefiph** (Association nationale de gestion des fonds pour l'insertion des personnes handicapées) agit pour favoriser l'**insertion professionnelle** durable et adaptée des professionnels en situation de handicap : formation professionnelle, accompagnement dans l'emploi, accessibilité des lieux de travail...

▪ Les Services d'appui pour le **maintien dans l'emploi** des personnes handicapées (**Sameth**) informent et accompagnent les salariés en situation de handicap dans leurs démarches de maintien dans l'emploi.

▪ Les **Cap Emploi** sont les principaux acteurs de la **recherche d'emploi**. Leurs conseillers aident les personnes en situation de handicap à construire un projet professionnel et les accompagnent tout au long de leur recherche d'emploi. Ils peuvent intervenir auprès d'un recruteur pour aborder les questions techniques relatives à la compensation du handicap et aux aides financières.

En pratique

▪ La liste des délégations régionales de l'Agefiph et des Sameth est disponible sur le site internet de l'Agefiph :
WEB www.agefiph.fr > A propos de l'Agefiph > L'Agefiph dans votre région

▪ Les coordonnées des Cap Emploi sont disponibles sur le site de Cap Emploi :
WEB www.capemploi.net

Travailler dans la fonction publique

Les travailleurs en situation de handicap disposent de deux voies d'accès à la fonction publique : le recrutement par concours et le recrutement contractuel.

▪ Les épreuves de **recrutement par concours** peuvent être aménagées en fonction de la nature et du degré du handicap (durée des examens, temps de repos, utilisation d'un ordinateur...).

Les candidats reconnus travailleurs handicapés déposent une demande d'aménagement des épreuves dès le dépôt du dossier d'inscription. Ils doivent apporter un certificat médical délivré par un médecin agréé par l'administration, lequel détermine le ou les aménagements nécessaires. La liste des médecins agréés est disponible auprès de la préfecture du département de résidence.

▪ Les candidats au **recrutement contractuel** doivent remplir des conditions d'aptitude physique (déterminées par les possibilités du candidat à compenser son handicap de manière à le rendre compatible avec l'emploi postulé) et des conditions de diplômes ou de niveau d'études (identiques à celles du recrutement par concours). À l'issue du contrat (ou de son renouvellement), l'employé peut être titularisé.

Pour en savoir plus :

WEB http://www.fonction-publique.gouv.fr > SCORE concours > focus recrutement travailleurs handicapés.

▪ Des mesures spécifiques - aménagement du poste de travail et des horaires, formations - sont prises pour faciliter le parcours professionnel des travailleurs handicapés dans la fonction publique (fonctions publiques d'État, territoriale et hospitalière). Elles sont financées par le **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la Fonction publique (FIPHFP)**. Vous trouverez plus d'informations sur le fonctionnement du FIPHFP sur le site internet : **WEB** www.fiphfp.fr/.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Travailler dans la fonction publique en pratique

Si vous travaillez dans la fonction publique, adressez-vous au correspondant "handicap" (il est le plus souvent intégré au service des ressources humaines) ou à votre médecin du travail.

Où se renseigner ?

▪ Pour s'informer sur les démarches à effectuer et obtenir de l'aide, les personnes atteintes d'une myosite et leur famille peuvent s'adresser à une **assistante sociale** de leur Conseil général.

▪ Les professionnels des **Services Régionaux de l'AFM-Téléthon** connaissent les aides existantes, les financements possibles, les droits ainsi que les démarches à entreprendre. Ils accompagnent et soutiennent dans leurs parcours les personnes atteintes de maladie neuromusculaire.

Les Services Régionaux de l'AFM-Téléthon en pratique

▪ Les coordonnées des Services Régionaux de l'AFM-Téléthon sont disponibles en appelant l'Accueil Familles AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit) ou sur le site internet de l'AFM-Téléthon : **WEB** www.afm-telethon.fr > Vos contacts > Services régionaux.

N'hésitez pas à les contacter si vous rencontrez des difficultés.

▪ En cas de litige lié à la maladie, ils peuvent, si nécessaire, demander une expertise auprès du service juridique de l'AFM-Téléthon pour être en mesure de vous aider au mieux.

▪ Une ligne téléphonique, **Santé Info Droits**, permet de poser des questions juridiques ou sociales liées à la santé (droits des malades, accès et prise en charge des soins, assurance maladie, indemnisation, droits des usagers des établissements médico-sociaux, discrimination...). Des spécialistes, avocats et juristes, informent et orientent les personnes confrontées à des difficultés.

Des informations juridiques ou sociales en pratique
▪ Santé Info Droits : ☏ 01 53 62 40 30
▪ Site internet du Collectif Inter-associatif Sur la Santé (CISS) : **WEB** www.leciss.org.

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Comment est organisée la recherche dans les myopathies inflammatoires ?

- Les équipes de recherche impliquées dans les myosites sont concentrées dans les pays développés, notamment les États-Unis, la France, la Grande-Bretagne et l'Italie, sans oublier le Japon, l'Allemagne, l'Espagne ou encore l'Australie.
- La recherche dans les myosites est à la fois fondamentale (physiologie du muscle, identification des causes et des mécanismes de chacun des sous-types de myosite) clinique (*histoire naturelle* de la maladie) et thérapeutique (pharmacologie, *thérapies géniques*).

Des rencontres internationales

- Les chercheurs et cliniciens impliqués dans les myosites se réunissent régulièrement lors de séminaires (workshops) spécifiques organisés par l'*European Neuromuscular Center* (ENMC). Le dernier a eu lieu à Heemskerk aux Pays-Bas, en octobre 2016. Il a porté sur la classification, les critères de diagnostic et les recommandations de traitement des myopathies nécrosantes auto-immunes.

Ces ateliers qui réunissent un nombre réduit de participants (une vingtaine en moyenne) permettent des échanges denses et fructueux en termes de projets collaboratifs.

- En parallèle, une première conférence internationale sur les myosites a eu lieu en mai 2015 à Stockholm, sous l'impulsion du réseau international de recherche MyoNet, qui rassemble des spécialistes des myopathies inflammatoires. La deuxième a eu lieu à Potomac (États-Unis) en mai 2017.
- La thématique des myosites est régulièrement abordée dans les congrès internationaux plus "généralistes" (congrès nationaux ou internationaux de rhumatologie, de médecine interne, de génétique, notamment en Amérique du Nord, congrès scientifiques AFM-Téléthon...). De manière générale, la recherche sur les myopathies inflammatoires s'intègre dans celle, plus vaste, dédiée aux neurosciences.

*L'***European Neuromuscular Centre *(ENMC)*** *est une organisation internationale visant à soutenir la recherche dans le domaine des maladies neuromusculaires. Il organise régulièrement des rencontres internationales rassemblant scientifiques et cliniciens sur une thématique donnée.*
WEB www.enmc.org/

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

En France

L'AFM-Téléthon soutient l'organisation d'une Journée interdisciplinaire du muscle inflammatoire (JIMI) à Paris tous les ans.

Ce rendez-vous annuel réunit des neurologues, rhumatologues, internistes, anatomopathologistes et biologistes impliqués dans le diagnostic et la prise en charge des myosites, ainsi que des représentants de patients. Sa huitième édition a eu lieu en septembre 2016.

Des financements institutionnels et associatifs

Les équipes de recherche financent habituellement leurs projets grâce à des subventions et bourses obtenues auprès d'organismes nationaux ou européens (INSERM, CNRS...) mais aussi des associations de malades.

En France, l'appel à projets scientifiques de l'AFM-Téléthon joue un rôle un prépondérant, tout comme la *Muscular Dystrophy Association* (MDA) et *The Myositis Association* (TMA) en Amérique du Nord.

WEB http://mda.org/
WEB http://www.cmtausa.org/

Comment participer à la recherche clinique ?

Don d'ADN (par une prise de sang), de peau, de muscle

Ces prélèvements sont utilisés par des équipes de recherche pour étudier les mécanismes de la maladie ou tester de nouvelles pistes thérapeutiques.

Faire un don de tissu en pratique

A l'occasion d'une intervention chirurgicale dont vous avez besoin ou lors d'une biopsie, vous pouvez, si vous le souhaitez profiter de cette occasion pour faire don de tissu à Myobank AFM / Institut de Myologie. Pour ce faire, parlez-en à votre chirurgien, et celui-ci, ou vous-même, informe Myobank par téléphone au 01 42 17 74 63 / 01 42 17 75 06 ou par e-mail à l'adresse myobank-afm@institut-myologie.org. Myobank se met alors en contact avec le médecin pour organiser, dans des conditions réglementaires et sanitaires strictes, le recueil du matériel biologique (tissus, cellules, ADN), son stockage et son acheminement vers les équipes de recherche qui en font la demande.

Myobank-AFM-Téléthon / Institut de Myologie *est une banque de tissus pour la recherche qui a été créée par l'AFM-Téléthon pour recueillir et conserver des prélèvements de tissus (muscle, peau...) et les acheminer vers des équipes de recherche qui travaillent dans le domaine des maladies rares.*

➤➤ ADN, cellules, tissus... des banques pour la recherche, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.
WEB www.institut-myologie.org/ > Recherche > Banque de Tissus MYOBANK-AFM de l'Institut de Myologie

En se faisant régulièrement suivre par les réseaux de consultations spécialisées

Vous pourrez alors être facilement identifié si vous souhaitez être candidat à un futur essai clinique ou lors de la constitution de bases de données ou de *registre de patients* atteints de myosites.

Pour les myosites, ces consultations spécialisées sont structurées en deux réseaux :

- la Filière de santé des maladies rares neuromusculaires (FILNEMUS) ;
- la Filière des Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI^{2}R)

Les deux filières travaillent à élaborer des recommandations de bonnes pratiques pour l'établissement du diagnostic, le traitement et le suivi, afin d'assurer le plus de cohérence possible entre les différents centres

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Trouver une consultation spécialisée dans les maladies neuromusculaires en pratique

Les coordonnées de la consultation spécialisée dans les maladies neuromusculaires de votre région sont disponibles sur le site internet de l'AFM-Téléthon : WEB www.afm-telethon.fr/services-proximite-aux-malades, d'Orphanet : WEB www.orphanet.fr ou de la Filière de santé des maladies rares neuromusculaires (FILNEMUS) : WEB www.filnemus.fr

Vous pouvez également les obtenir en téléphonant à l'Accueil Familles de l'AFM-Téléthon ☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit) ou auprès d'un Service Régional de l'AFM-Téléthon.

Trouver une consultation spécialisée dans les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares en pratique

Les coordonnées de la consultation spécialisée dans les maladies auto-immune et auto-inflammatoires rares de votre région sont également disponibles sur le site internet d'Orphanet :
WEB www.orphanet.fr
et sur celui de la Filière Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares :
WEB http://www.fai2r.org

Comment savoir s'il y a des essais cliniques en cours ou en préparation auxquels je pourrais participer ? À qui dois-je m'adresser pour participer à un essai ?

▪ Le site internet de l'AFM publie

- un panorama des essais cliniques en cours en France dans les maladies neuromusculaires :

WEB www.afm-telethon.fr>Médecin/Chercheur>Recherche clinique

- la liste des essais financés par l'AFM en préparation et en cours :

WEB www.afm-telethon.fr>Guérir>Essais

▪ En France les consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires, organisées en réseau, sont les premières impliquées dans le recrutement de malades atteints de maladies neuromusculaires pour des essais cliniques. Le mieux est donc d'être régulièrement suivi par une de ces consultations.

▪ Le site Orphanet, serveur d'information sur les maladies rares et les médicaments orphelins, répertorie des projets de recherche et des essais cliniques ayant lieu en Europe dans le domaine des maladies rares. La difficulté de ce recensement est qu'il n'est pas obligatoire et que l'information disponible est celle fournie par les chercheurs.

WEB www.orphanet.fr > Recherche essais cliniques

Participer à une étude clinique ou à un essai thérapeutique en pratique

Pour participer à une étude, il faut :

- avoir un diagnostic clinique et histologique précis
- être suivi régulièrement au point de vue médical,
- satisfaire aux critères d'inclusion de l'essai
- donner son consentement éclairé.

Parlez-en à votre médecin.

➤➤ Essais cliniques et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Pour en savoir plus

Avancées dans les myopathies inflammatoires

Actualisées chaque année, les *Avancées dans les myopathies inflammatoires* font état des avancées de la recherche concernant la compréhension des mécanismes et les pistes thérapeutiques dans les myosites sur une période d'un an.

Ce document est consultable et téléchargeable sur le site internet de l'AFM-Téléthon :
WEB www.afm-telethon.fr > Maladies > myosites

Repères Savoir & Comprendre

Les Repères Savoir et Comprendre sont des documents publiés par l'AFM-Téléthon. Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ils traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux. Ils sont disponibles auprès du Service Régional AFM-Téléthon de votre région ou en téléchargement sur le site internet de l'AFM-Téléthon : **WEB** http://www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

- ADN, cellules, tissus... des banques pour la recherche
- Arthrodèse vertébrale et maladies neuromusculaires
- Bien assis dans son fauteuil roulant
- Bien s'équiper pour bien dormir
- Bilan neuropsychologique et maladies neuromusculaires
- Conseil génétique et maladies neuromusculaires
- Demande de prestation de compensation : où et comment être acteur ?
- Diagnostic des maladies neuromusculaires
- Domotique et maladies neuromusculaires
- Douleur et maladies neuromusculaires
- Droit des patients et maladies neuromusculaires
- Essais cliniques et maladies neuromusculaires
- Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires
- Emploi et maladies neuromusculaires
- Financement des aides humaines
- Fonction digestive et maladies neuromusculaires,
- Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires
- Handicap ou situation de handicap ?
- L'annonce du diagnostic... et après
- Le ballon insufflateur manuel : une ventilation de secours
- Le muscle squelettique
- Le système musculaire squelettique
- Les aides humaines à domicile
- Les essais thérapeutiques en questions
- Lève-personne et maladies neuromusculaires
- Manutention des personnes
- Ordinateur et maladies neuromusculaires
- Organisation de la motricité
- Organisation des soins et maladies neuromusculaires
- Prévention et maladies neuromusculaires
- Prise en charge cardiologique et maladies neuromusculaires
- Prise en charge nutritionnelle des maladies neuromusculaires
- Prise en charge orthopédique et maladies neuromusculaires
- Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires
- S'autoriser à souffler
- Salle de bain et maladies neuromusculaires
- Scolarité et maladies neuromusculaires
- Soins bucco-dentaires et maladies neuromusculaires
- Soutien psychologique et maladies neuromusculaires
- Trachéotomie et maladies neuromusculaires
- Urgences médicales et maladies neuromusculaires
- Vacances et maladies neuromusculaires
- Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

Les Myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie

Paru aux éditions Maxima en mars 2015, ce livre a été rédigé par des spécialistes hospitaliers à l'attention du grand public, avec le soutien de l'AFM-Téléthon. Il est en vente (14,50€) sur le site de l'éditeur :

WEB www.maxima.fr

Numéros de téléphone utiles

• Accueil Familles AFM-Téléthon

Service de l'Association Française contre les Myopathies qui a pour mission d'accueillir et d'orienter toute personne atteinte d'une maladie neuromusculaire vers les réseaux et les compétences internes ou externes à l'AFM-Téléthon en fonction de leurs besoins.

☏ 0 800 35 36 37 (appel gratuit, disponible 24h sur 24, 7 jours sur 7)

• Le Groupe d'Intérêt Myopathies Inflammatoires (GIMI) de l'AFM-Téléthon

☏ 01 60 78 76 87 (le mardi de 10 à 12h et de 14h30 à 17h)

• Santé Info Droits : pour toute question juridique ou sociale

☏ 01 53 62 40 30

• Droits des malades Info pour toute question sur le droit des malades

☏ 0 810 51 51 51 (prix d'un appel local)

SOMMAIRE TABLE DES MATIÈRES

• Maladies Rares Info Service

☏ 01 56 53 81 36

Sites internet

• Site internet de l'AFM-Téléthon (Association Française contre les Myopathies).

WEB www.afm-telethon.fr

• Site du Service de Médecine interne et d'immunologie clinique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière

WEB www.myosite.org

• Site français consacré aux maladies rares et aux médicaments orphelins

WEB www.orphanet.fr

• Site de l'association Dystrophie musculaire Canada

WEB www.muscle.ca

• Site de l'association américaine *The Myositis Association* (TMA)

WEB http://www.myositis.org/ (en anglais)

• Site de la *Muscular Dystrophy Association*

WEB www.mda.org/ (en anglais, certaines publications sont disponibles en espagnol).

Glossaire

AIDES HUMAINES

*Les besoins en **aides humaines** recouvrent l'aide aux actes essentiels de l'existence (alimentation, toilette, habillement, coucher), la surveillance régulière et l'aide aux autres actes de la vie quotidienne (aide aux déplacements et à la participation à la vie sociale pour la scolarité, les loisirs, les démarches, visites, sorties...), aide aux soins d'hygiène, aux repas, aux actes quotidiens comme se coucher, se lever, aux travaux ménagers, à la cuisine et aux courses.*

➤➤ Financement des aides humaines, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

AIDES TECHNIQUES

*Les **aides techniques** comprennent tous les équipements utilisés par une personne en situation de handicap, destinés à prévenir ou compenser une déficience : appareillages orthopédiques, dispositifs facilitant le déplacement, la communication, l'habillage ou l'hygiène... Grâce à ces aides techniques, la personne handicapée peut conserver une meilleure autonomie dans sa vie personnelle, ses loisirs et ses activités professionnelles.*

➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

ALLOCATION POUR ADULTES HANDICAPÉS

*L'**Allocation pour adultes handicapés** (AAH) est attribuée aux personnes en situation de handicap qui, de ce fait, ne peuvent accéder à un emploi et disposent de ressources modestes.*
À l'Allocation adultes handicapés (AAH) peuvent s'ajouter, sous certaines conditions, deux compléments (qui ne sont pas cumulables) :
*- la **majoration pour la vie autonome** est destinée aux personnes vivant dans un logement indépendant : cette allocation complémentaire permet de faire face aux charges supplémentaires que cela implique ;*
*- le **complément de ressources** s'adresse aux personnes handicapées qui se trouvent dans l'incapacité quasi absolue de travailler pour leur garantir une vie aussi autonome que possible.*

WEB www.solidarite.gouv.fr > handicap > Informations pratiques > Fiches pratiques > Fiches pratiques du handicap > Prestations du handicap

AMYOTROPHIE

L'amyotrophie est le terme médical pour désigner une diminution du volume d'un muscle, "l'amaigrissement" d'un muscle. Elle peut être de diverses origines (nutritionnelles, musculaires, neurologiques, endocriniennes...).

ANTALGIQUE

*Un traitement **antalgique** a pour but de calmer la douleur.*

➤➤ Douleur et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.

Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

ANTICORPS

Les anticorps sont des protéines capables de reconnaitre et de se fixer spécifiquement à une molécule. Dans l'organisme, leur synthèse est déclenchée par la présence d'une substance ou d'une molécule considérée comme étrangère (antigène), qu'ils reconnaissent et à laquelle ils se combinent spécifiquement pour en neutraliser l'effet toxique.. En laboratoire, du fait de leur spécificité moléculaire, les anticorps sont utilisés pour détecter la présence ou l'absence de certaines protéines sur des échantillons de tissu.

ANTIGENE

*Un **antigène** est une substance ou une molécule dont la présence dans l'organisme provoque la formation d'anticorps qui lui sont spécifiques.*

APNÉE DU SOMMEIL

*Au cours d'une **apnée du sommeil** une personne endormie s'arrête de respirer pendant moins de 10 secondes. Bien que la personne n'en ait pas forcément conscience sur le moment, cela a des répercussions sur la qualité du sommeil et peut entraîner des gênes pendant la journée (fatigue excessive, somnolence, irritabilité, maux de tête,...).*

AUTOANTICORPS

Les auto-anticorps sont des anticorps qui réagissent contre des éléments de son propre organisme, comme le muscle.

AUTO-REEDUCATION

*L'**auto-rééducation** est une rééducation pratiquée seul(e), en l'absence de professionnels de santé. Elle permet d'entretenir les capacités motrices et d'agir contre les douleurs liées à la maladie.*
Les exercices d'auto-rééducation sont complémentaires des séances de rééducation avec des professionnels de santé (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes....). Il est préférable qu'un professionnel vous montre comment les réaliser chez vous en les adaptant à votre situation particulière.

AUXILIAIRE DE VIE SCOLAIRE

*Un **auxiliaire de vie scolaire** (AVS) accompagne un ou plusieurs enfants pour faciliter l'installation en classe, aider aux déplacements, prendre des notes, réexpliquer les consignes, effectuer des actes techniques qui ne nécessitent pas de qualification médicale comme les aspirations endotrachéales (à condition d'avoir suivi une formation) ...*

➤➤ Scolarité et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

BALNÉOTHÉRAPIE

*La **balnéothérapie** chaude prépare à la séance de mobilisations et postures. Elle associe les effets de l'immersion et de la température de l'eau (entre 30 et 35°C).*

➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

BIOPSIE MUSCULAIRE

*La **biopsie musculaire** est un examen médical qui consiste à prélever, sous anesthésie locale, un petit fragment de tissu musculaire. Les fragments de tissu musculaire prélevés sont observés au microscope.*

Les différentes méthodes utilisées pour préparer le tissu permettent de déceler des anomalies de la morphologie et/ou de la structure des fibres musculaires et/ou de mettre en évidence le déficit d'une protéine spécifique.
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

CAPACITÉ VITALE
*La **capacité vitale** est mesurée au cours des explorations fonctionnelles respiratoires. Elle correspond au volume d'air maximum qu'une personne arrive à mobiliser entre une expiration et une inspiration forcées.*
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon, Octobre 2010.

CARDIOMYOPATHIE
Une cardiomyopathie est une atteinte du muscle cardiaque. Elle peut être asymptomatique (n'entraînant aucun signe visible), ou se manifester par une fatigue importante, des difficultés à respirer, des troubles du rythme cardiaque, ou, plus rarement, des douleurs thoraciques.

CATARACTE
La cataracte est une opacification progressive du cristallin (la lentille transparente située l'intérieur de l'œil), qui entraine des troubles de la vision (baisse de la vue, sensation de flou, éblouissement ...).

CENTRES DE COMPÉTENCES DES MALADIES NEUROMUSCULAIRES
*Les **Centres de compétences des maladies neuromusculaires** sont des consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires dont les missions rejoignent celles des centres de référence (avec lesquels ils collaborent) : assurer la prise en charge médicale des personnes atteintes de maladies neuromusculaires. Leur rôle est cependant davantage ciblé sur l'optimisation de la prise en charge et des filières de soins de proximité au sein de leur région. Ils peuvent également participer aux essais cliniques. En septembre 2008, 4 centres de compétences neuromusculaires (constitués de plusieurs consultations spécialisées) ont été nommés.*
➤➤ Organisation des soins et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon, Juillet 2008
WEB sante.gouv.fr/ > Les dossiers de la santé de A à Z > Maladies rares > Accès aux soins : quelle offre de soins pour les maladies rares ?

CENTRES DE RÉFÉRENCE
*Les **Centres de référence des maladies neuromusculaires** sont des consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires labellisées par le ministère de la santé (il en existe 12 en France). Elles regroupent pour la plupart plusieurs consultations. Outre le suivi médical des personnes atteintes de maladies neuromusculaires, les consultations des centres de références peuvent être sollicitées pour leur expertise dans le domaine du diagnostic ou de la prise en charge, par rapport à des situations médicales complexes. Elles contribuent à la réalisation d'essais cliniques et à l'amélioration des pratiques professionnelles.*
➤➤ Organisation des soins et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.
WEB sante.gouv.fr/ > Les dossiers de la santé de A à Z > Maladies rares > Accès aux soins : quelle offre de soins pour les maladies rares ?

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

CHROMOSOMES
Les chromosomes sont de fins bâtonnets visibles au microscope dans le noyau des cellules qui sont en train de se diviser. C'est dans les chromosomes que se situe le support de l'information génétique : l'ADN. Les cellules de l'être humain, comportent 23 paires de chromosomes (soit 46 chromosomes). Vingt-deux paires sont constituées de 2 chromosomes identiques, appelés autosomes. La vingt-troisième paire est constituée des chromosomes sexuels, XX chez la femme et XY chez l'homme.

COMMISSION DES DROITS ET DE L'AUTONOMIE DES PERSONNES HANDICAPÉES
*La **Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées** (CDAPH) est l'organe au sein de la MDPH qui décide de l'attribution des aides et prestations (Prestation de compensation du handicap (PCH), AAH, cartes d'invalidité et de stationnement, ...), de la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé, de l'orientation scolaire ou médico-sociale et de l'attribution de cartes d'invalidité. Elle est composée de 23 membres représentant les associations de personnes en situation de handicap, le Conseil Général, les services de l'État (comme l'Éducation nationale), les organismes d'assurance maladie et de prestations familiales, les associations de parents d'élèves, des gestionnaires d'établissement médico-social... Elle peut aussi fonctionner dans une formation restreinte (un représentant du secteur associatif, un représentant du conseil général et un représentant de l'État) pour les demandes simples (par exemple les renouvellements).*
➤➤ Demande de prestation de compensation : où et comment être acteur ?, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

COMPLÉMENT DE RESSOURCES
*Le **Complément de ressource** est une des deux allocations qui peut venir compléter, sous certaines conditions, l'Allocation pour adultes handicapés (AAH) [voir "'Allocation pour adultes handicapés"]. Il s'adresse aux personnes handicapées qui se trouvent dans l'incapacité quasi absolue de travailler pour leur garantir une vie aussi autonome que possible.*
WEB www.solidarite.gouv.fr > handicap > Informations pratiques > Fiches pratiques > Fiches pratiques du handicap > Prestations du handicap

CONSULTATIONS SPÉCIALISÉES
*La complexité du diagnostic et la spécificité de la prise en charge des maladies neuromusculaires nécessitent le recours à des **consultations spécialisées** composés d'équipes pluridisciplinaires réunissant toutes les spécialités impliquées dans la prise en charge des maladies neuromusculaires. Ces structures facilitent l'organisation des soins pour les malades.*

➤➤ Organisation des soins et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.
WEB sante.gouv.fr/ > Les dossiers de la santé de A à Z > Maladies rares > Accès aux soins : quelle offre de soins pour les maladies rares ?

CORTICOÏDES

Les corticoïdes sont des hormones sécrétées par les glandes surrénales indispensables à la survie de l'organisme.
Les corticoïdes de synthèse sont utilisés comme médicament, principalement pour diminuer les réactions inflammatoires, allergiques et immunitaires (anti-inflammatoires, antiallergiques et immunosuppresseurs). Comme ils agissent sur d'autres fonctions de l'organisme, ils ont aussi des effets indésirables (ostéoporose, fonte et perte de force musculaires, prise de poids...). La prise de corticoïdes nécessite toujours un suivi médical rigoureux afin d'en pallier les effets secondaires.

CREATINE PHOSPHOKINASE, CKP (OU CREATINE KINASE, CK)

La créatine phosphokinase (CPK ou créatine kinase, CK) est une enzyme musculaire qui joue un rôle dans la production d'énergie directement utilisable par les cellules.
Abondamment présente dans les cellules musculaires, elle est libérée dans la circulation sanguine en cas d'atteinte musculaire. Son dosage dans le sang est utile au diagnostic de certaines myopathies.

DÉFORMATIONS ORTHOPÉDIQUES

*Les **déformations orthopédiques** sont des modifications anormales, généralement lentes et progressives, de la forme du squelette, des muscles et/ou des tendons (rétraction musculo-tendineuse), des articulations et/ou des ligaments (enraidissement, perte d'alignement articulaire).*
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

DEGENERESCENCE

La dégénérescence est un processus d'altération d'un tissu ou d'un organe : à l'intérieur du tissu, des cellules se modifient et perdent leurs caractères spécifiques (mais elles ne meurent pas toutes).

DÉSADAPTATION À L'EFFORT

Une activité physique soutenue maintient en forme les muscles, le cœur, les poumons et entretient l'endurance et l'agilité. Ces effets bénéfiques durent tant que l'activité physique est régulière mais ne persistent pas après son arrêt. La désadaptation à l'effort se manifeste par une diminution progressive des capacités physiques (cardio-vasculaires, respiratoires et musculaires) suite à une inactivité prolongée.

DOSAGE DES ENZYMES MUSCULAIRES

Le dosage des enzymes musculaires consiste à mesurer la quantité d'enzymes musculaires présentes dans le sang. Lorsque des cellules musculaires sont abîmées ou détruites, certaines enzymes, principalement la créatine phosphokinase (CPK), l'aldolase et la lactico-déshydrogénase sont libérées dans la circulation sanguine. Un taux élevé de CPK dans le sang est le signe d'une lésion musculaire, dont l'origine peut être une maladie neuromusculaire, un traumatisme musculaire, ou même une activité physique intense.
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

DRAINAGE BRONCHIQUE

*Le **drainage bronchique** permet de mobiliser les sécrétions présentes dans les voies respiratoires et d'en faciliter la remontée. Ces manœuvres, réalisées par un kinésithérapeute, ne sont nécessaires qu'en période d'infection pulmonaire ou d'encombrement bronchique.*

DYSPHAGIE

*La **dysphagie** est une difficulté pour avaler se manifestant par une sensation de gêne ou de blocage de la progression des aliments dans l'œsophage.*

ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

Une échocardiographie (ou échographie du cœur) est une technique d'imagerie, basée sur l'utilisation des ultra-sons, qui permet de voir le cœur fonctionner en temps réel. Cet examen indolore enregistre la taille et les mouvements du cœur et de ses enveloppes à l'aide d'une sonde placée sur la poitrine et permet, en particulier, de mesurer la fraction d'éjection systolique, un indice qui reflète la fonction contractile du muscle cardiaque

ELECTROCARDIOGRAMME

Un électrocardiogramme (ECG), est un examen destiné à enregistrer l'activité électrique du cœur, au moyen d'électrodes posées sur le thorax, les poignets et les chevilles. Il sert à identifier certaines anomalies cardiaques et à en suivre l'évolution. Il permet de détecter d'éventuelles difficultés du cœur à maintenir sa cadence de contraction à un rythme régulier et harmonieux (troubles du rythme) ou encore, des signes d'infarctus du myocarde.

ÉLECTRONEUROMYOGRAMME

L'électroneuromyogramme (EMG) est un examen qui consiste à recueillir à l'aide de fines aiguilles - servant d'électrodes - implantées dans le muscle, les signaux électriques transmis par les nerfs ou émis par les fibres musculaires au repos, pendant et après un mouvement.
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

ENREGISTREMENTS POLYGRAPHIQUES DU SOMMEIL

*Les **enregistrements polygraphiques du sommeil** (ou polygraphie du sommeil) consistent à mesurer et à enregistrer simultanément plusieurs paramètres physiologiques (rythme respiratoire, rythme cardiaque, électroencéphalogramme, oxygénation du sang, mouvements respiratoires...) au cours du sommeil.*
➤➤ Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

ENZYMES MUSCULAIRES

Enzymes musculaires voir "dosage des enzymes musculaires"

ERGOTHÉRAPEUTE
*L'**ergothérapeute** évalue les besoins de la personne en situation de handicap, organise des activités pour lui apprendre à compenser ses déficiences et fournit des solutions pratiques (aides techniques et/ou aménagements des lieux de vie) afin de lui permettre de maintenir ou développer son autonomie.*

ERGOTHÉRAPIE
*L'**ergothérapie** est la méthode de rééducation aux gestes de la vie quotidienne. L'ergothérapeute évalue les besoins de la personne en situation de handicap, organise des activités pour lui apprendre à compenser ses déficiences et fournit des solutions pratiques (aides techniques et/ou aménagements des lieux de vie) afin de lui permettre de maintenir ou développer son autonomie.*

ESPÉRANCE DE VIE
*L'**espérance de vie** est une donnée statistique : elle n'indique pas l'âge ultime que l'on peut atteindre. C'est la durée de vie moyenne des personnes nées dans la même période de temps, avec la même maladie, en supposant que tout au long de leur existence les indicateurs de santé restent identiques à ceux observés au moment où l'espérance de vie est calculée.*

ESSAI CLINIQUE
*Les **essais cliniques** permettent de s'assurer qu'un nouveau traitement est bien toléré et qu'il est efficace dans la maladie que l'on veut traiter. C'est une étape nécessaire avant de pouvoir prescrire un nouveau traitement chez l'homme.*
➤➤ Essais cliniques et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

EUROPEAN NEUROMUSCULAR CENTRE
*L'**European Neuromuscular Centre (ENMC)** est une organisation internationale visant à soutenir la recherche dans le domaine des maladies neuromusculaires. Il organise régulièrement des rencontres internationales rassemblant scientifiques et cliniciens sur une thématique donnée.*
WEB www.enmc.org/

EXAMEN CLINIQUE
*L'**examen clinique** est la première étape de tout diagnostic. Le médecin interroge et examine la personne afin de rassembler les éléments qui vont lui permettre d'orienter ou de poser un diagnostic.*
Le médecin recueille le plus d'informations possibles sur l'histoire de la maladie (anamnèse) et son évolution : nature et âge d'apparition des symptômes, retard éventuel d'acquisition de la marche, notion de chutes fréquentes, douleurs dans les membres, intolérance à l'effort... Il s'informe aussi sur les antécédents familiaux, en particulier pour préciser la façon dont la maladie est répartie dans la famille (enquête familiale). Cette répartition, schématisée par le dessin de l'arbre généalogique de cette lignée, permettra d'en déduire le mode de transmission génétique de la maladie. C'est parfois le seul élément qui permet de distinguer deux maladies qui se ressemblent beaucoup.
L'examen des zones musculaires et articulaires permet de localiser les déformations articulaires (difficultés à allonger ou à plier complètement telle ou telle articulation...) et d'apprécier la souplesse (raideur, présence de rétractions...) et le volume des muscles (hypertrophie, atrophie), de repérer la faiblesse de certains groupes musculaires et de préciser la répartition de l'atteinte musculaire... A partir des données recueillies lors de cet examen, le médecin décide des examens complémentaires utiles pour confirmer le diagnostic.
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES
*Les **explorations fonctionnelles respiratoires** (**EFR**) servent à évaluer la capacité respiratoire en mesurant les volumes d'air mobilisés par l'appareil respiratoire. Elles indiquent aussi la force des muscles inspirateurs et expirateurs dont dépend la qualité de la respiration et de la toux. Elles comportent plusieurs examens, au cours desquels la personne doit respirer dans un embout buccal relié à un appareil (le spiromètre).*
➤➤ Évaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

FAUSSE ROUTE
*Une **fausse route** alimentaire se produit lorsque des débris alimentaires ou de la salive passent dans les voies respiratoires (la trachée) au lieu de descendre dans le tube digestif (l'œsophage). La toux permet de dégager les voies respiratoires en expulsant les débris alimentaires ou la salive des voies aériennes.*

FIBRES MUSCULAIRES
*Les **fibres musculaires**, ou cellules musculaires, sont des cellules allongées, contractiles formant le muscle squelettique.*
➤➤ Le muscle squelettique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

FILIÈRE DE SANTÉ DES MALADIES RARES NEUROMUSCULAIRES
*La **Filière de santé maladies rares neuromusculaires FILNEMUS** anime, coordonne et favorise les échanges entre les acteurs participant au diagnostic, à la prise en charge et à la recherche dans les maladies neuromusculaires (centres de références et centres de compétences, laboratoires de diagnostic, équipes de recherche, associations de personnes concernées...). Elle a été créée en février 2014, dans le cadre du deuxième Plan National Maladies Rares 2011-2014.*

GASTROSTOMIE
La gastrostomie consiste à mettre en place, par une petite opération chirurgicale, une sonde dans l'estomac à travers la paroi abdominale. Elle permet de rééquilibrer les apports nutritionnels en introduisant les aliments directement dans l'estomac tout en conservant la possibilité de manger par la bouche la nourriture qui lui fait plaisir.

GAZ DU SANG
*Les **gaz du sang** - le dioxyde de carbone (CO_2) et le dioxygène (O_2) qui sont dissous dans le sang - sont mesurés dans le sang artériel à partir*

d'un prélèvement sanguin (gazométrie). Ces mesures renseignent sur l'efficacité des échanges gazeux pulmonaires et sur la qualité de la ventilation. Elles peuvent révéler une insuffisance respiratoire.
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

GÈNE
*Un **gène** est un "segment" d'ADN situé à un endroit bien précis (locus) sur un chromosome. Chaque gène contient des informations constituant le "plan de fabrication" d'une protéine.*

HISTOIRE NATURELLE
*Ce que les médecins appellent l'**histoire naturelle d'une maladie** est la description des différentes manifestations d'une maladie et de leur évolution au cours du temps en l'absence de traitement*

HOLTER
*L'**enregistrement Holter** ou enregistrement électrocardiographique par la méthode de Holter ou électrocardiogramme ambulatoire est un examen qui consiste à enregistrer l'activité électrique du cœur de façon continue pendant 24 heures grâce à un dispositif d'enregistrement portable*

HYPOVENTILATION ALVEOLAIRE
L'hypoventilation alvéolaire est la diminution du volume d'air circulant dans les alvéoles des poumons.
➤➤Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE OU IRM
L'imagerie par résonance magnétique ou IRM est une technique d'imagerie médicale qui permet d'obtenir des images en coupe ou en volume d'un organe ou d'une région du corps humain. Pendant l'examen, la personne est allongée, immobile, sur un lit mobile qui coulisse dans un appareil cylindrique constitué d'un aimant très puissant. Cet examen n'est pas douloureux. L'impression d'être enfermé, isolé, le bruit de la machine, la durée de l'examen peuvent cependant être un peu impressionnants.
➤➤Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

INFLAMMATION
*L'**inflammation** est une réaction normale de l'organisme, en réponse à une « agression » : plaie, coup, piqûre d'insecte, intrusion d'un microbe... Cette réaction permet de lutter contre l'agression. Par exemple, lorsque l'on se blesse, la zone lésée devient rouge et enflée à cause d'une augmentation locale du débit de sang et de l'afflux de cellules nécessaires pour éliminer les débris de cellules abimées et réparer la peau.*

INSUFFISANCE RESPIRATOIRE
L'insuffisance respiratoire se définit comme l'incapacité de l'appareil respiratoire d'enrichir en oxygène (O2) le sang veineux (chargé en gaz carbonique CO2) qui arrive aux poumons. Selon son importance, elle peut n'entraîner aucune gêne, ou se manifester par un essoufflement exagéré à l'effort, de fréquentes infections respiratoires (bronchites à répétition), des maux de tête au réveil...
Elle est détectée par des examens de la fonction respiratoire (explorations fonctionnelles respiratoires, mesure des gaz du sang...) lesquels orientent la prise en charge (kinésithérapie respiratoire, médicaments, ventilation assistée...).
➤➤Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

INSUFFLATIONS PASSIVES
*Les **insufflations passives** consistent à insuffler, de façon contrôlée, de l'air dans les poumons grâce à un appareil conçu à cet effet appelé relaxateur de pression. Le volume d'air insufflé gonflent les poumons et soulève le thorax, étirant doucement l'ensemble de la cage thoracique.*
Le but de ces mobilisations thoraciques passives est d'entretenir la mobilité du thorax et la souplesse des poumons et de favoriser le développement pulmonaire et thoracique chez les enfants.
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

KINÉSITHÉRAPIE
*La **kinésithérapie** (kinêsis : mouvement en grec) dans les maladies neuromusculaires vise à minimiser les conséquences de l'immobilisation sur les muscles, les tendons et les articulations. Les mobilisations passives, les étirements et les postures luttent contre l'enraidissement, les rétractions musculaires, les déformations articulaires.*
Les principales techniques de kinésithérapie utilisées dans les soins des maladies neuromusculaires sont les massages, la physiothérapie, les mobilisations, les étirements, les postures, le travail actif aidé ou mobilisation active, la kinésithérapie respiratoire (toux assistée, désencombrement bronchique ...).
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

KINÉSITHÉRAPIE RESPIRATOIRE
*La **kinésithérapie respiratoire** entretient la mobilité du thorax, la souplesse des poumons, la liberté des voies aériennes et optimise la fonction des muscles respiratoires.*
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

LUPUS ÉRYTHÉMATEUX
*Maladie auto-immune, le **lupus érythémateux** peut toucher plusieurs organes comme la peau, les articulations, les vaisseaux, les reins, les poumons. La peau est parfois la seule atteinte (lupus érythémateux cutané) ,avec l'apparition d'une éruption rouge (érythème) du visage en forme de demi-masque appelé un loup (lupus en latin). Lorsque plusieurs organes sont touchés, la maladie est appelée lupus érythémateux « systémique » ou « disséminé ».*

LYMPHOCYTES B
Les lymphocytes B sont des globules blancs spécialisés dans certaines réactions immunitaires. Ils produisent les anticorps qui neutralisent des substances ou des molécules considérées comme étrangères par l'organisme

LYMPHOCYTES T
*Les **lymphocytes T** sont des globules blancs spécialisés dans certaines réactions immunitaires. Il existe plusieurs types de lymphocytes T chacun assurant une fonction spécifique. Contrairement aux lymphocytes B, les lymphocytes T ne secrètent pas d'anticorps.*

MAJORATION POUR LA VIE AUTONOME
*La **majoration pour la vie autonome** est une des deux allocations qui peut venir compléter, sous certaines conditions, l'Allocation pour adultes handicapés (AAH) [voir "'Allocation pour adultes handicapés"]. Elle est destinée aux personnes vivant dans un logement indépendant : cette allocation complémentaire permet de faire face aux charges supplémentaires que cela implique.*

WEB www.solidarite.gouv.fr > handicap > Informations pratiques > Fiches pratiques > Fiches pratiques du handicap > Prestations du handicap

WEB www.caf.fr > Particuliers> Toutes les prestations > Allocation aux adultes handicapés

MALADIE GÉNÉTIQUE
*Les **maladies** (d'origine) **génétiques** sont des maladies dues à des anomalies de l'ADN, c'est-à-dire de l'information qui détermine le fonctionnement biologique de notre organisme. Cette information est présente dans nos cellules sous forme de chromosomes. Nous l'héritons de nos parents et nos enfants héritent de la nôtre. C'est pourquoi les maladies génétiques sont souvent familiales, c'est-à-dire qu'il peut y avoir plusieurs membres d'une même famille atteints par la maladie génétique.*

MALADIE RARE
*Une **maladie** est dite **rare** quand elle touche moins d'une personne sur 2 000. Les maladies rares font l'objet d'une politique de santé publique commune dans les domaines de la recherche, de l'information et de la prise en charge.*

MEMBRES INFÉRIEURS
*Les **membres inférieurs** dans le corps humain sont constitués par les hanches, les cuisses, les genoux, les jambes, les chevilles et les pieds.*

MEMBRES SUPÉRIEURS
*Les **membres supérieurs** dans le corps humain sont constitués par les épaules, les bras, les coudes, les avant-bras, les poignets et les mains.*

MOBILISATIONS PASSIVES
*Les **mobilisations passives**, les étirements et les postures entretiennent la souplesse des muscles et des tendons, ainsi que toute l'amplitude de mobilité et l'alignement des articulations. Ils facilitent la croissance tendino-musculaire.*

MUSCLES SQUELETTIQUES
*Les **muscles squelettiques** sont les muscles attachés au squelette. En se contractant, ils font bouger les différentes parties de notre corps. Sous le contrôle de la volonté, ils sont également appelés muscles volontaires ou encore muscles striés à cause de leur aspect striés au microscope.*

➤➤ Le muscle squelettique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

➤➤ Le système musculaire squelettique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

➤➤ Organisation de la motricité, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

MUTATION
*Une **mutation** est une modification du matériel génétique (ADN). Elle peut être spontanée ou induite par des agents extérieurs (agents dits "mutagènes" comme les radiations, certains produits toxiques...).*

MYOBANK-AFM / INSTITUT DE MYOLOGIE
***Myobank-AFM / Institut de Myologie** est une banque de tissus pour la recherche qui a été créée par l'AFM pour recueillir et conserver des prélèvements de tissus (muscle, peau...) et les acheminer vers des équipes de recherche qui travaillent dans le domaine des maladies rares.*

➤➤ ADN, cellules, tissus... des banques pour la recherche, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

WEB www.institut-myologie.org/ > Recherche > Banque de Tissus MYOBANK-AFM de l'Institut de Myologie.

MYOLOGIE
*La **myologie** est la science qui étudie le muscle, sain ou malade.*

NÉCROSE
*La **nécrose** cellulaire est une mort accidentelle des cellules, due à des facteurs extérieurs (manque d'oxygène, intoxication, maladie...). Si la cellule est trop endommagée, elle se nécrose : elle se gorge d'eau au point d'éclater. Cela conduit au déversement du contenu de la cellule dans le milieu environnant, provoquant une inflammation et des lésions des tissus alentours.*

ORL
*L'**ORL** (oto-rhino-laryngologiste) est un médecin spécialisé en oto-rhino-laryngologie (que l'on abrège aussi en ORL), c'est-à-dire dans l'examen et le traitement médical ou chirurgical du nez, de la gorge ou de l'oreille.*

ORTHÈSE
*Une **orthèse** est un appareillage orthopédique placé sur la peau qui permet d'immobiliser ou de stabiliser une articulation douloureuse ou instable, d'amortir les chocs, de corriger une déformation et/ou de compenser une faiblesse musculaire. Elle est complémentaire de la kinésithérapie.*

OSTEOPOROSE
L'ostéoporose est une diminution progressive de la masse osseuse : pour un même volume l'os est moins dense, plus fragile (le risque de fracture est augmenté).

PANCREAS
*Le **pancréas** est une glande située dans l'abdomen, derrière l'estomac. Il sécrète des sucs (ou enzymes) nécessaires à la digestion et produit des hormones, en particulier l'insuline et le glucagon, qui permettent de réguler le métabolisme des sucres.*

PNEUMOPATHIE
Une pneumopathie désigne toute maladie qui affecte les poumons, quel qu'en soit la cause (infection, allergie, ...).

PNEUMOPATHIE D'INHALATION
Une pneumopathie d'inhalation est une affection respiratoire liée à la présence dans les voies aériennes de débris alimentaires ou de salive entrainant une infection pulmonaire.

PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE
*Une **pneumopathie interstitielle** est une maladie des poumons qui touche le tissu de soutien situé entre les alvéoles pulmonaires (tissu interstitiel ou interstitium). Elle peut être provoquée par une maladie inflammatoire, une infection, l'inhalation de polluants, une défaillance du cœur, la prise d'un médicament ou n'avoir aucune cause identifiable. Une pneumopathie interstitielle se manifeste le plus souvent par des difficultés à respirer (dyspnée) croissantes et une toux sèche trainante.*

POLYARTHRITE RHUMATOÏDE
*Maladie auto-immune rare, la **polyarthrite rhumatoïde** se manifeste par des douleurs et un gonflement de plusieurs articulations (doigts, poignets, genoux...). Ces symptômes évoluent par poussées. Ils peuvent s'accompagner d'une fièvre, d'une fatigue et de l'apparition de petites boules sous la peau (nodules rhumatoïdes)*

PRESTATION DE COMPENSATION DU HANDICAP
*La **prestation de compensation du handicap** (PCH) est une prestation en nature dont l'objet est de financer des dépenses liées au handicap, préalablement définies sur la base d'une évaluation individualisée des besoins de compensation. Elle couvre les besoins en aide humaine, en aide technique, en aménagement du logement et du véhicule ainsi que les surcoûts liés au transport, les charges exceptionnelles ou spécifiques et les besoins en aide animalière.*
➤➤ Demande de prestation de compensation : où et comment être acteur ?, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.
WEB www.service-public.fr/ > Social Santé > Handicap > Prestation de compensation du handicap.

PRISE EN CHARGE ORTHOPÉDIQUE
*La **prise en charge orthopédique** traite des affections de l'appareil locomoteur et de la colonne vertébrale. Indissociable de la prise en charge globale (respiratoire, cardiaque, nutritionnelle, psychologique...), elle vise à empêcher ou retarder l'apparition et le développement des conséquences du manque de mouvement sur les os, les articulations et les différents groupes musculaires.*
La prise en charge orthopédique utilise différentes techniques complémentaires : la kinésithérapie pour masser et mobiliser, l'appareillage pour maintenir et soutenir le corps en bonne position, la chirurgie en complément de la kinésithérapie et de l'appareillage pour corriger et arrêter l'évolution de déformations orthopédiques.
➤➤ Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE
*La **prise en charge orthophonique** entretient ou améliore les fonctions de parole, de voix et de déglutition. Elle comporte des exercices de souffle, d'articulation, de rythme et un travail sur la voix.*

PROJET D'ACCUEIL INDIVIDUALISÉ
*Le **Projet d'accueil individualisé** (PAI) et le Projet personnalisé de scolarisation (PPS) sont des dispositifs qui permettent d'organiser la scolarité des élèves qui ont des besoins spécifiques.*
➤➤ Scolarité et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

PROJET PERSONNALISÉ DE SCOLARISATION
*Le **Projet personnalisé de scolarisation** (PPS) et le Projet d'accueil individualisé (PAI) sont des dispositifs qui permettent d'organiser la scolarité des élèves qui ont des besoins spécifiques.*
➤➤ Scolarité et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

PROTÉINE
*Chaque **protéine** a un (ou plusieurs) rôle(s) précis dans l'organisme. Leurs fonctions sont très variées : elles participent aux réactions chimiques essentielles à la vie, permettent la communication de "messages" à travers l'organisme, constituent l'architecture des tissus et organes, participent à la défense contre les maladies... Elles sont constituées d'un assemblage d'acides aminés.*

PROTOCOLE DE SOINS
*Le **protocole de soins** définit les soins et les traitements pris en charge à 100% par la Caisse d'Assurance Maladie pour le suivi d'une affection de longue durée. Il précise quels sont les professionnels de santé impliqués, qui peuvent donc être consultés directement sans passer par le médecin traitant.*

RÉACTION IMMUNITAIRE
*La **réaction immunitaire** est la réponse du système de défense de l'organisme face à un élément qu'il considère comme étranger (virus, bactérie...).*

REGISTRES DE PATIENTS
*Les **registres de patients** sont des recueils centralisés de données médicales concernant des personnes atteintes par une même maladie. Ces données sont fournies, avec l'autorisation de celles-ci dans le respect du secret professionnel, par les médecins qui les suivent. Les registres permettent de mieux connaitre l'évolution et la répartition de la maladie et d'en améliorer la prise en charge.*

RÉTENTION HYDRO-SODÉE
*Une **rétention hydro-sodée** se produit lorsque les reins éliminent moins d'eau (hydro) et de sel (sodée) qui tendent alors à sortir des petits vaisseaux sanguins pour s'accumuler à l'intérieur des tissus, entre les cellules. Leur accumulation se manifeste par un gonflement (œdème) des tissus situés sous la peau, notamment au niveau des jambes. Une rétention hydro-sodée peut être provoquée par des médicaments comme les corticoïdes, une insuffisance rénale, une insuffisance cardiaque ou même survenir lors d'une grossesse normale.*

RÉTRACTION MUSCULAIRE OU MUSCULO-TENDINEUSE
*Une **rétraction musculaire** ou **musculo-tendineuse** est le raccourcissement d'un muscle. En devenant plus court, le muscle rétracté limite le jeu des articulations adjacentes.*

SCANNER
Le scanner ou tomodensitométrie est une technique d'imagerie médicale qui permet d'obtenir des images en coupe de l'intérieur du corps. Au cours de cet examen indolore et rapide, un large anneau émettant des rayons X tourne autour de la personne qui est allongée, sans bouger, sur une table d'examen.
➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

SCINTIGRAPHIE CARDIAQUE
La scintigraphie cardiaque est un examen qui consiste à injecter dans une veine (en général du pli du coude) un produit radio-pharmaceutique que l'on peut voir et filmer grâce à une caméra d'un type particulier (caméra à scintillation ou gammacaméra). L'enregistrement d'images à intervalles réguliers permet de suivre la diffusion du produit dans le système cardio-circulatoire. Les images obtenues montrent la qualité d'irrigation et de fonctionnement du cœur.

SCLÉRODERMIE
*La **sclérodermie** est une maladie auto-immune rare. Elle touche la trame de soutien (tissu conjonctif) de la peau, qui durcit, et parfois d'autres organes comme les poumons, le cœur, l'appareil digestif. - maladie articulaire inflammatoire et chronique qui touche plusieurs articulations. Elle se manifeste par des poussées de durée variable et des périodes d'accalmie.*

SONDE NASO-GASTRIQUE
*Une **sonde naso-gastrique** est un tube souple et très fin introduit par une narine jusque dans l'estomac. Elle peut être utilisée pour apporter une alimentation liquide enrichie ou des médicaments directement dans l'estomac.*

STATUT DE TRAVAILLEUR HANDICAPÉ
*Le **statut de travailleur handicapé** est la reconnaissance administrative d'une situation de handicap dans le cadre de la vie professionnelle. Il permet de mettre en place des solutions techniques ou organisationnelles pour adapter les conditions de travail aux capacités de la personne.*

SUPPLEMENTS NUTRITIONNELS
Les suppléments nutritionnels sont pris en complément de l'alimentation habituelle afin d'améliorer les apports d'un régime alimentaire insuffisant. Ils se présentent sous forme de gélules, de poudre ou de liquide et sont concentrés en nutriments

SYMPTÔME
*Un **symptôme** est un trouble ressenti par une personne malade et qui constitue une des manifestations de la maladie. L'ensemble des symptômes décrits par la personne malade permet d'orienter le médecin vers un diagnostic.*

SYNDROME
Un syndrome est un terme médical qui désigne un ensemble de manifestations (symptômes et signes) caractérisant un état pathologique sans en préjuger de la cause.

Les Repères Savoir & Comprendre.
Destinés aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires et à leurs familles, ces documents publiés par l'AFM-Téléthon traitent de sujets scientifiques, médicaux, psychologiques ou sociaux.
Ils sont téléchargeables sur le site internet de l'AFM-Téléthon.
WEB www.afm-telethon.fr/reperes-savoir-comprendre-1118

SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN
*Le **syndrome de Gougerot-Sjögren** est une maladie rare auto-immune. Elle touche des glandes appelées « exocrines » parce qu'elles secrètent des substances vers l'extérieur (larmes, salive, sécrétions nasales...). Il en résulte une sécheresse des yeux et de la bouche essentiellement, parfois du nez, des bronches, de la peau, du vagin. D'autres organes peuvent également être touchés comme les reins, les poumons ou les articulations.*

THÉRAPIE GENIQUE
*La **thérapie génique** consiste à remplacer un gène défectueux en apportant, à l'aide d'un vecteur, le gène normal.*

TOUX ASSISTÉE
*Les techniques d'aide à la toux - **toux assistée** - permettent de dégager les voies aériennes supérieures (trachée) lorsque la faiblesse des muscles respiratoires ne permet plus de tousser efficacement seul(e). Pratiquée régulièrement (en cas de gêne respiratoire) par l'entourage de la personne malade, la toux assistée diminue le risque d'encombrement bronchique.*
➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

TRACHEOTOMIE
La trachéotomie est un orifice créé chirurgicalement à la partie basse du cou. On y place un petit tube (la canule de trachéotomie) pour faire entrer de l'air directement dans les poumons par la trachée, sans passer par les voies aériennes supérieures (nez, gorge, arrière gorge)

TRAVAIL ACTIF
*Le **travail actif** (éventuellement aidé de façon manuelle, avec un appareil ou en balnéothérapie) participe à l'entretien articulaire et au maintien de la force musculaire.*

TROUBLES DE LA CONDUCTION CARDIAQUE
Les troubles de conduction cardiaque sont des anomalies de la transmission nerveuse dans le cœur. Ils peuvent entraîner soit une accélération (tachycardie) du rythme du cœur, soit un ralentissement (bradycardie) des battements du cœur, voire de brèves pauses où le cœur cesse de battre quelques instants, avec pour conséquence des vertiges, une fatigue passagère, voire une perte de conscience transitoire. C'est l'électrocardiogramme qui permet de diagnostiquer ces troubles, qui, bénins pour certains, ne nécessitent pas de traitement et qui, pour d'autres, relèvent de traitements médicamenteux efficaces ou de la pose d'un pacemaker.

TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE
Les troubles du rythme cardiaque sont des modifications de la fréquence ou de la régularité du rythme cardiaque, qui devient plus rapide (tachycardie), plus lent (bradycardie) ou irrégulier (arythmie). Ils peuvent se manifester par une sensation de malaise, de douleur à la

poitrine, de palpitations... C'est l'électrocardiogramme qui permet de diagnostiquer ces troubles. Si certains sont sans gravité, d'autres relèvent d'une prise en charge médicale (médicaments, pacemaker, ...).

VENTILATION ASSISTÉE

*La **ventilation assistée** consiste à aider ou à se substituer, par un appareil de ventilation (appelé ventilateur), la fonction des muscles respiratoires défaillante. Pour la **ventilation non invasive**, un masque ou une pipette buccale relie la personne au respirateur,*

➤➤ Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

➤➤ Prise en charge respiratoire et maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon.

VITESSE DE CONDUCTION NERVEUSE

*La **vitesse de conduction nerveuse** est la vitesse à laquelle un nerf transmet l'influx nerveux (vitesse de conduction motrice pour les nerfs moteurs, vitesse de conduction sensitive pour les nerfs de la sensibilité). Elle est mesurée entre deux points lors d'études électrophysiologiques du nerf et/ou du muscle.*

➤➤ Diagnostic des maladies neuromusculaires, Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon, Janvier 2010

Table des matières

RÉDACTION
• Myoinfo, Département d'information sur les maladies neuromusculaires de l'AFM-Téléthon (Évry).

REMERCIEMENTS
Nous remercions pour leur contribution à ce document :
• Pr O Benveniste (Centre de référence Maladies neuromusculaires, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris),
• Dr P Guillaume-Jugnot (Médecine interne et immunologie clinique, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris),
• A. Barrière (ergothérapeute, centre de référence Maladies neuromusculaires, Hôpital de la Croix-Rousse, Lyon),
• E. Dupitier (ergothérapeute, AFM-Téléthon),
• F Ronjon (juriste, AFM-Téléthon),
• C Devaux (kinésithérapeute, AFM-Téléthon),
• C. Réveillère (psychologue, AFM-Téléthon),
• Toutes les personnes concernées par cette maladie qui ont pris le temps de relire et d'amender tout ou partie de ce document, et notamment le Groupe d'intérêt Myopathies inflammatoires (GIMI) de l'AFM-Téléthon.

Qu'est-ce qu'une myopathie inflammatoire ? 3
Les différents types de myopathies inflammatoires 4

Les myopathies inflammatoires sont-elles fréquentes ? 5
Des chiffres à prendre avec précaution 5

À quoi sont dues les myopathies inflammatoires ? 7
Des maladies auto-immunes 7
Un système immunitaire déréglé 7
Des autoanticorps naturels inoffensifs 9
Des autoanticorps nocifs 9
Un mécanisme spécifique à chaque myopathie inflammatoire 10
Des maladies multifactorielles 11

Comment se manifestent les myopathies inflammatoires ? 13
Un âge d'apparition variable 13
Des signes musculaires 13
Parfois des signes non musculaires 15
Une association possible à d'autres maladies 18
Une évolution modulable 19
Le cas particulier de la myosite à inclusions 20

Comment affirme-t-on le diagnostic de myopathie inflammatoire ? 21
Des examens d'orientation 21
Des examens diagnostiques 23
Parfois, le diagnostic de myopathie inflammatoire est difficile à établir 25
Un bilan à la recherche d'autres atteintes 26

Quel est le traitement de fond des myopathies inflammatoires ? 29
Plusieurs médicaments disponibles 29
Le traitement d'attaque 30
Un traitement d'entretien 30
Une évolution variable 31
Le suivi sous traitement de fond 31
Corticoïdes 32
Immunosuppresseurs 35
Immunoglobulines polyvalentes 37
Échanges plasmatiques 38
Thérapies ciblées 38
Des médicaments à l'essai 39

Quels sont les traitements complémentaires des myopathies inflammatoires ? 40
Prise en charge orthopédique 40
Préserver et entretenir sa musculature par l'exercice physique 42
Prise en charge cutanée 45
Prise en charge du phénomène de Raynaud 46
Prise en charge respiratoire 47
Prise en charge cardiaque 50
Prise en charge digestive 50
Prise en charge nutritionnelle 51
Prise en charge de la douleur 52

Prise en charge de la fatigue, des troubles du sommeil 53
Prise en charge d'une maladie associée 55
Prise en charge d'une atteinte des yeux dans la dermatomyosite 55
Désir de grossesse et suivi 55
Y a-t-il des précautions particulières à prendre ? 56

Améliorer son autonomie dans son environnement 61
Bénéficier d'une aide technique adaptée 61
Prévenir le risque de chutes 62
Faciliter les gestes du quotidien le cas échéant 63
Outils scolaires 64
La conduite automobile 64
Accepter une aide technique ne va pas toujours de soi 65

Faire face au(x) stress que la myopathie inflammatoire est susceptible de provoquer 66
Au moment du diagnostic 67
Au cours de la vie 68
L'entourage peut aussi bénéficier d'un soutien psychologique 71
Se ressourcer 72

Où consulter, quand et comment ? 73
Un réseau de spécialistes 73
Des informations médicales à la disposition des médecins non spécialistes des maladies neuromusculaires. 74
Une carte personnelle de soins 74

Des dispositions réglementaires pour réduire les situations de handicap en lien avec la myopathie inflammatoire 76
Remboursement des soins médicaux 76
La MDPH centralise les demandes de compensation du handicap 77
Scolarité 79
Des mesures pour favoriser l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap 82
Où se renseigner ? 84

Comment est organisée la recherche dans les myopathies inflammatoires ? 86

Comment participer à la recherche clinique ? 87

Pour en savoir plus 89
Avancées dans les myopathies inflammatoires 89
Repères Savoir & Comprendre 89
Les Myosites, 100 questions pour mieux gérer la maladie 90
Numéros de téléphone utiles 90
Sites internet 90

Glossaire 91