

CENTRE DE RÉFÉRENCE MALADIE RARE AMS

Le site internet spécifique aux centres de références associés
(CHU de Bordeaux et CHU de Toulouse) est hébergé par le site du CHU de Toulouse
www.chu-toulouse.fr/-centre-de-reference-de-l-atrophie

Groupe hospitalier Sud Hôpital Haut-Lévêque

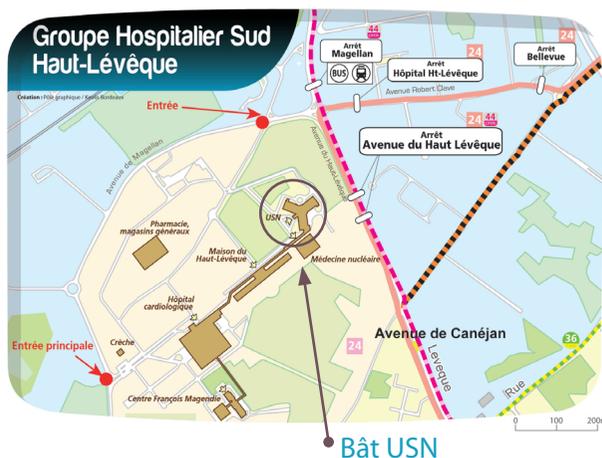
Bâtiment USN - 1^{er} étage
Avenue de Magellan 33604 Pessac cedex

Tél. 05 57 65 64 61 - Fax 05 57 65 66 97



CHU
Hôpitaux de
Bordeaux

LIVRET D'INFORMATION



Comment se rendre à l'hôpital Haut-Lévêque ?

En voiture

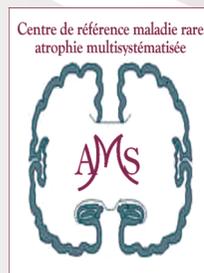
Sortie rocade n° 14
ou Sortie A63 n° 26 "Pessac - Bersol"
(suivre Hôpital Haut-Lévêque)

En tramway

Ligne B, arrêt "Bougnard" (puis bus)
Ligne C, Les Aubiers,
arrêt "porte de Bourgogne" (puis bus)

En bus

Ligne 24, arrêt "Hôpital Haut-Lévêque"
Cités 44, Pessac Unitec,
arrêt "Hôpital Haut-Lévêque"



Madame, Monsieur,

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

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

SOMMAIRE

■ Qu'est-ce que l'Atrophie multisystématisée (AMS)	page 3
■ Le centre de référence maladie rare AMS	page 4
■ L'équipe du CHU de Bordeaux	page 5
■ Votre prise en charge au centre	page 7
■ Votre prise en charge paramédicale à domicile	page 9
■ Votre prise en charge sociale	page 10
■ Votre entourage	page 12
■ La recherche	page 12
■ Les associations	page 12
■ Adresses et liens utiles / Sites internet	page 13
■ Glossaire	page 14

- **AAH** : Allocation aux Adultes Handicapés
- **ALD** : Affection de Longue Durée. L'AMS relève de l'ALD 16 (syndromes parkinsoniens)
- **AMS** : Atrophie Multi-Systématisée. En anglais : MSA
- **APA** : Aide Personnalisée à l'Autonomie
- **MDPH** : Maison Départementale des Personnes Handicapées
- **PCH** : Prestation de la Compensation du Handicap
- **SSIAD** : Service de Soins Infirmiers A Domicile. Ils proposent des soins d'hygiène assurés par des aides-soignants ainsi que des aides au maintien à domicile (auxiliaires de vie...). Ils sont coordonnés par un infirmier.

- L'Atrophie multisystématisée (AMS) est une maladie neurologique évolutive rare (2 à 5 AMS pour 100 000 habitants), due à une perte de neurones (atrophie) dans plusieurs régions du cerveau (soit plusieurs systèmes = multisystématisée).
- Elle peut provoquer des troubles différents d'une personne à l'autre en fonction de la combinaison variable des zones atteintes. Cependant on reconnaît deux grandes formes :
 - l'une parkinsonienne : **AMS P** (C'est pourquoi votre médecin vous a peut-être parlé de «syndrome parkinsonien atypique».)
 - l'autre cérébelleuse : **AMS C** (Troubles de l'équilibre.)
- C'est une maladie de l'adulte, survenant le plus souvent entre 50 et 70 ans. Elle n'est pas contagieuse et il n'y a pas de forme héréditaire prouvée à ce jour.
- Elle se caractérise par la combinaison, de sévérité variable, de symptômes parkinsoniens, de symptômes cérébelleux, de symptômes de dysautonomie et de symptômes associés :

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

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

■ **Evolution :**

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

■ **Traitement :**

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

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

LE CENTRE DE REFERENCE MALADIE RARE ATROPHIE MULTISYTEMATISEE (AMS)

■ **Historique :**

Le centre de référence maladie rare AMS a été labellisé en 2006 dans le cadre du « Plan National maladies rares ».

Il est réparti sur deux sites : CHU de Bordeaux et CHU de Toulouse.

■ **Missions :**

Ses missions sont (circulaire DHOS/DGS n°2004-245 du 27 mai 2004) :

- Assurer au malade et à ses proches une prise en charge globale et cohérente.
- Améliorer la prise en charge de proximité en lien avec les établissements et les professionnels de santé.

ADRESSES ET LIENS UTILES

CENTRE DE REFERENCE MALADIE RARE AMS

■ **Site de Bordeaux**

CHU de Bordeaux

Hôpital du Haut-Lévêque

Bât. USN, 1^{er} étage

Avenue de Magellan

33604 Pessac cedex

Tél. 05 57 65 64 61

Fax 05 57 65 66 97

■ **Site de Toulouse**

CHU de Toulouse

Service de Neurologie

Place du Dr Baylac

31049 Toulouse cedex 9

Tél. 05 61 77 22 71

05 61 77 22 38

SITES INTERNET

■ **Centre de référence maladie rare AMS Toulouse-Bordeaux**

www.chu-toulouse.fr/-centre-de-reference-de-l-atrophie

■ **Groupe d'étude européen sur l'AMS**

www.emsa-sg.org

■ **Plan maladie rare 2005-2008**

http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/maladie_rare/plan.pdf

■ **Orpha.net**

www.orpha.net

■ **Association de patients atteints d'AMS : ARAMISE**

<http://ams.aramise.free.fr>

VOTRE ENTOURAGE

Il est important que votre entourage participe aux différents aspects de votre prise en charge notamment lors des consultations car ils peuvent :

- nous aider à cerner vos besoins
- recevoir des explications et des conseils pour faciliter la vie quotidienne
- exprimer leurs difficultés.

Nous vous encourageons, ainsi que votre entourage, à consulter « [le guide aux aidants](#) » sur le site de l'association de malades [ARAMISE](#) :

<http://ams.aramise.free.fr>

LA RECHERCHE

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

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

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

LES ASSOCIATIONS

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

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

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

■ **Place du centre dans votre prise en charge :**

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

L'ÉQUIPE DU CHU DE BORDEAUX

- **Médecin neurologue coordinateur : Pr François TISON**
 - Il coordonne l'activité du centre de Bordeaux.
- **Médecin neurologue référent : Dr Wassilios MEISSNER**
 - Il assure les consultations externes et intra-hospitalières et veille à la qualité des soins.
 - Il fait le lien entre les divers médecins intervenants dans votre prise en charge.
 - Il organise la recherche clinique.

■ **Infirmière coordinatrice : Maud GANCEL** ☎ 05 57 65 64 61

- Elle est présente à la consultation pluridisciplinaire lors de votre première visite au centre.
- Lors des autres visites au centre, ou lors d'éventuelles hospitalisations dans le service de neurologie, vous pourrez la rencontrer individuellement.
- Elle coordonne vos rendez-vous au centre, ainsi que les examens ou hospitalisations prescrits par le médecin du centre lors des consultations.
- Elle réceptionne vos appels téléphoniques.
- Son rôle est aussi d'évaluer vos besoins, vous donner des conseils infirmiers, vous soutenir ainsi que vos proches.
- Elle fait le lien entre vos soignants de proximité (médecin, infirmiers, centres de soins, maison de retraite...) et le centre, dans la limite de ses compétences.

■ **Ergothérapeute : Marine GOY** ☎ 05 57 65 67 15

- Elle est présente à la consultation pluridisciplinaire lors de votre première visite au centre.
- Lors des autres visites au centre, ou lors d'éventuelles hospitalisations dans le service de neurologie, vous pourrez la rencontrer individuellement.
- Son rôle est :
 - d'évaluer vos difficultés au quotidien
 - de proposer des solutions pour maintenir votre indépendance
 - de vous conseiller sur le matériel adapté, les aménagements de votre domicile, les aides sociales...
- Elle fait le lien avec vos intervenants paramédicaux (kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, partenaires sociaux...)

Tous les membres de l'équipe participent, selon leurs compétences, à la recherche, l'information et la formation concernant l'AMS.

L'A.M.S, le centre de référence et l'assurance maladie

■ **Affection Longue Durée (ALD) :**

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

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

■ **Remboursement des transports :**

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

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

Deux cas sont à distinguer :

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

VOTRE PRISE EN CHARGE SOCIALE

Il existe de nombreux dispositifs d'aides sociales pour vous accompagner dans votre quotidien. L'attribution de ces aides dépend souvent de vos besoins, de votre âge, du degré du handicap, de vos ressources ou des organismes dont vous dépendez (caisses de retraites, assurances...).

Se renseigner sur les aides sociales existantes et trouver les organismes dont vous dépendez peut être compliqué, voire décourageant. Nous vous conseillons donc de prendre contact, et de vous faire suivre, par le service social dont vous relevez (service social professionnel, service social de votre lieu de résidence, service social du conseil général...). Vous y obtiendrez toutes les informations adaptées à votre situation et de l'aide dans les démarches à accomplir.

De nombreuses aides existent, notamment pour permettre le maintien au domicile des personnes en situation de handicap.

Elles peuvent concerner :

- Les pensions et allocations diverses (Invalidité, Prestation de Compensation du Handicap (PCH), Allocation Adulte Handicapés (AAH), Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA)...).
- Les aides humaines à domicile.
- Les aides à l'amélioration et l'adaptation du logement.
- L'achat et la location de matériel médical (aides techniques).
- L'accueil en établissement.

Renseignez-vous auprès des organismes concernés (Caisse de Sécurité Sociale, Conseil Général, Maison Départementale des Personnes Handicapées...). Consultez www.orpha.net « les cahiers d'Orphanet » « Vivre avec une maladie rare en France : Aides et prestations ».

CONTACTS AVEC LES MEMBRES DE L'EQUIPE

■ **Téléphone :** ☎ 05 57 65 64 61

■ **Répondeur :**

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

■ **Fax :** 05 57 65 66 97

■ **E-mail :**

Vous pouvez également envoyer un courrier électronique :

- Infirmière : maud.gancel@chu-bordeaux.fr
- Ergothérapeute : marine.goy@chu-bordeaux.fr

VOTRE PRISE EN CHARGE AU CENTRE

DÉROULEMENT DE LA PRISE EN CHARGE :

■ **1^{ère} consultation :**

La première consultation a lieu en présence de tous les membres de l'équipe (médecin + infirmière + ergothérapeute) pour recueillir les informations qui vont aider à l'orientation de votre prise en charge.

■ **Hospitalisation pour examens complémentaires :**

Cette consultation initiale peut-être complétée par une courte hospitalisation en vue d'affiner le diagnostic par des examens complémentaires. Celle-ci a lieu dans un délai d'un à deux mois suivant la consultation. Cette hospitalisation est organisée dans le service de neurologie (Hôpital Haut-Lévêque, Bt. USN-B1 – Tél. 05 57 65 64 00).

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

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

■ Consultation de synthèse/diagnostic :

Cette consultation se déroule généralement en deux temps :

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

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

■ Consultations de suivi :

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

Lors de ces consultations, vous rencontrerez successivement les différents membres de l'équipe en fonction de vos besoins. Prévoyez donc un temps de consultation d'1h30.

■ Courriers de consultations :

- A l'issue des consultations, un courrier est envoyé aux médecins qui vous soignent (médecin généraliste, médecin neurologue et autres spécialistes le cas échéant).
- Avec votre autorisation, nous adressons également une copie du courrier aux paramédicaux (Kinésithérapeute, Orthophoniste, Infirmiers), afin qu'ils adaptent au mieux votre prise en charge.

■ En dehors des consultations :

- Les prescriptions effectuées lors des consultations peuvent être renouvelées par votre médecin généraliste (sauf prescriptions médicamenteuses particulières qui vous seront indiquées).
- Si vous avez besoin d'un avis médical, contactez en premier lieu votre généraliste.

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

VOTRE PRISE EN CHARGE PARAMÉDICALE A DOMICILE

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

■ Kinésithérapie :

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

■ Orthophonie :

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

■ Soins infirmiers :

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

■ Séjours de rééducation :

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

■ L'ergothérapie :

L'ergothérapeute est un professionnel paramédical qui est chargé d'améliorer votre indépendance dans la réalisation de vos activités quotidiennes. Au cours de l'évolution de la maladie, l'intervention d'un ergothérapeute peut être bénéfique pour rechercher des solutions adaptées à vos difficultés (rééducation, aides techniques, aménagement de votre logement). Cf. présentation de l'ergothérapie sur <http://ams.aramise.free.fr>