

Association des Jeunes en Médecine Physique et de Réadaptation

AJMERAMA

N° 09 Octobre 2025



FOCUS SUR

Les maladies neuro-musculaires

La MPR dans le monde

La MPR en Lituanie

Zoom sur...

La réparation du préjudice corporel

Actualité

Dernières recommandations dans le domaine de la MPR

SOMMAIRE

AGENDA

| | |
|-------------------------------------|----------|
| L'agenda de l'AJMERAMA | 4 |
|-------------------------------------|----------|

ACTUALITÉ

| | |
|--|----------|
| Quoi de neuf dans l'actualité ? | 5 |
|--|----------|

FOCUS SUR

| | |
|---|-----------|
| Les maladies neuro-musculaires | 11 |
|---|-----------|

LA MPR DANS LE MONDE

| | |
|---------------------------------|-----------|
| La MPR en Lituanie | 41 |
|---------------------------------|-----------|

ZOOM SUR...

| | |
|---|-----------|
| Réparation du préjudice corporel | 44 |
|---|-----------|

MPR HUMANITAIRE

| | |
|--|-----------|
| Handi Tour du Mont-Blanc 2025 | 47 |
|--|-----------|

AVANT DE SE QUITTER

| | |
|---|-----------|
| Mots croisés / Mots cachés | 50 |
|---|-----------|

LES ANNONCES DE RECRUTEMENT

| | |
|-------|-----------|
| | 53 |
|-------|-----------|

ISSN : 2825-5968

AJMER, Association Loi 1901.

E-mail : contact@ajmer.fr - Site : <https://www.ajmer.fr>

Éditeur et régie publicitaire : Réseau Pro Santé - M. Tabtab, Directeur

14, Rue Commines - 75003 Paris

Tél. : 01 53 09 90 05 - E-mail : contact@reseauprosante.fr | Site : <https://reseauprosante.fr>

Maquette et mise en page : We Atipik - www.weatipik.com | contact@weatipik.com

Crédit photos : 123RF, Adobe Stock, AJMER

Fabrication et impression en UE. Toute reproduction, même partielle, est soumise à l'autorisation de l'éditeur et de la régie publicitaire. Les annonceurs sont seuls responsables du contenu de leur annonce.



Bienvenue dans ce nouveau numéro de l'AJMERAMA !

Bienvenue dans ce 9^{ème} numéro de l'AJMERAMA !

En cette rentrée 2025/2026, quoi de mieux que d'apprendre de nouvelles notions sur les pathologies neuromusculaires, ensemble de pathologies aux symptômes variés où la médecine physique et de réadaptation a toute sa place dans leur prise en charge, comme vous pourrez le voir dans nos différents articles. Après quelques généralités sur les différents types de pathologies neuromusculaires et leurs prises en charge en rééducation, nous allons présenter quelques spécificités telles que les troubles neuro-urolologiques, la lecture d'un EMG, ou encore la gestion de la transition enfant-adulte et de la fin de vie.

Nous allons également poursuivre la découverte de la diversité de notre spécialité, en évoquant le fonctionnement de la réparation du préjudice corporel en France. Nous allons aussi voyager autour du Mont-Blanc avec des patients en situation de handicap, et en Lituanie.

Nous espérons que ce nouveau numéro vous plaira !

Bonne lecture !

*L'équipe de l'AJMERAMA
Camille & Camille, Maria, Landry, Emma*

AGENDA

L'agenda de l'AJMERAMA

FORMATION DES

♦ **Module 14 en visio 16 au 17 octobre 2025**

Compensation et réparation du dommage, domaine médico-social

♦ **Agenda des modules de DES pour l'année 2025/2026 :**

Pour les premières années (promotion 2025)

- **Semaine nationale 1^{ère} année (modules 1 et 3)**
Du 01/12/25 au 05/12/25, Toulouse

- **Module 4**

Du 19/02/26 au 20/02/26, en visio

- **Semaine inter régionale 1^{ère} année (modules 2 et 5)**

Du 01/06/26 au 06/06/26, ville d'accueil de chaque inter région

Pour les deuxièmes années (promotion 2024)

- **Semaine nationale 2^{ème} année (modules 6 et 7)**
Du 17/11/25 au 21/11/25, Bordeaux

- **Semaine inter régionale 2^{ème} année (modules 8 et 9)**

Du 07/09/26 au 11/09/26, ville d'accueil de chaque inter région

- **Module 14**

Du 15/10/26 au 16/10/26, en visio

Pour les troisièmes années (promotion 2023)

- **Semaine nationale 3^{ème} année (module 11 et 12)**
Du 02/02/26 au 06/02/26, Paris

- **Semaine inter régionale 3^{ème} année**

Du 22/06/26 au 26/06/26, ville d'accueil de chaque inter région

Pour les quatrièmes années

- **Module 15 optionnel, mais fortement recommandé**

Du 02/09/26 au 04/09/26, Toulouse

Modules optionnels

- **Anatomie fonctionnelle**

22/01/26 et 23/01/26, Nîmes

12/02/26 et 13/02/26, Toulouse

Présentiel (conseillé en fin d'internat, DJ)

- **Méthodologie de la recherche**

Du 27/01/26 et 28/01/26, en visio (2^{ème} année ++)

- **Activités physiques et sportives et pathologies chroniques**

Du 26/03/26 et 27/03/26, en visio

- **SRPR**

Du 01/04/26 et 03/04/26, en visio (nouveau module)

- **Para sport**

Du 11/06/26 et 12/06/26, Paris, présentiel (DJ ++)

- **Spasticité**

Du 12/10/26 au 14/10/26, Paris, présentiel

CONGRÈS

40^e Congrès de la SOFMER (Strasbourg)

08 au 10 octobre 2025

ISPO - The International Society for Prosthetics and Orthotics (Lyon)

13 au 14 novembre 2025

SFETD - Société Française d'Etude et de Traitement de la Douleur (Lyon)

26 au 28 novembre 2025

As de pique (Annecy)

29 au 30 janvier 2026

Entretiens de Médecine Physique et de Réadaptation (EMPR) (Montpellier)

18 au 20 mars 2026

18^e journées de l'appareillage du pied (JAP) (Beaune)

26 au 27 mars 2026



L'adresse mail de l'AJMER a changé !
La voici : associationajmer@gmail.com

Quoi de neuf dans l'actualité ?

Le dépistage néonatal de l'amyotrophie spinale infantile

À compter du 1^{er} septembre 2025, l'amyotrophie spinale infantile (SMA) sera systématiquement dépistée chez les nouveau-nés en France. L'annonce a été faite par le ministère de la Santé dans le cadre de l'extension du programme national de dépistage néonatal, qui portera à 16 le nombre de maladies dépistées à la naissance. Cela fait suite à l'autorisation de mise sur le marché de la thérapie génique en 2020, qui est une avancée majeure dans la prise en charge de cette pathologie, avec une forte diminution des symptômes et un allongement de l'espérance de vie. Pour optimiser leur efficacité, ces traitements doivent être administrés chez les nourrissons le plus précocement possible, avant l'apparition des symptômes. Or actuellement, le délai médian de diagnostic de la SMA est de 3 à 5 mois après la naissance.

Le programme national de dépistage néonatal (DNN), ou test de Guthrie, vise à identifier le plus rapidement possible les nouveau-nés atteints de certaines mala-

dies rares, graves et souvent d'origine génétique. Il est réalisé dans les 72h après la naissance. Actuellement, 13 maladies sont dépistées, et la HAS a recommandé d'en intégrer 2 autres (déficit en VLCAD et déficit immunitaire combiné sévère-DICS).

Le dépistage néonatal de la SMA est déjà en place dans le cadre du projet Depisma, projet-pilote de dépistage génétique à la naissance déployé depuis janvier 2023 par l'AFM-Téléthon dans les régions Nouvelle-Aquitaine et Grand Est. Il s'agit d'un test fiable, avec une sensibilité supérieure ou égale à 95 % et une spécificité proche de 100 %. En mai 2025, 160000 nouveau-nés ont été dépistés, 16 ont été diagnostiqués positivement parmi lesquels 11 ont pu être traités par thérapie génique à 21 jours de vie en moyenne, avant la survenue des symptômes. À noter qu'il s'agit ici, contrairement aux analyses déjà réalisées sur le test de Guthrie, d'une recherche génétique, nécessitant un accord écrit des parents.

Sources

- ▶ AFM téléthon : <https://www.afm-teleton.fr/fr/actualites/depistage-neonatal-lamyotrophie-spinale-integree-au-programme-national-en-septembre-2025>
- ▶ HAS : https://www.has-sante.fr/jcms/p_3529765/fr/la-has-propose-l-extension-du-depistage-neonatal-a-l-amyotrophie-spinale

Nouvelles modalités de prescription des fauteuils roulants

À partir du 1^{er} décembre 2025, une réforme gouvernementale va être mise en place garantissant une prise en charge intégrale des fauteuils roulants par la Sécurité Sociale. Les changements majeurs de la réforme

seront la suppression des coûts restants pour l'usager, et la fin des démarches administratives complexes grâce à un guichet unique avec un seul interlocuteur : la Sécurité Sociale.

Ci-dessous la nouvelle nomenclature pour les véhicules pour personnes en situation de handicap (VPH) :

| Grandes classes | Dénomination des catégories | Acronyme |
|-------------------------------------|--|----------|
| VPH non modulaires | | |
| A propulsion manuelle ou à pousser | Fauteuils roulants non-modulaires à propulsion manuelle ou à pousser | FMP |
| | Fauteuils roulants non-modulaires à assise rigide à propulsion manuelle ou à pousser | FMPR |
| VPH modulaires | | |
| à propulsion manuelle ou à pousser | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle ou à pousser | FRM |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle configurables | FRMC |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle actifs | FRMA |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle ou à pousser multi-position | FRMP |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle de verticalisation | FRMV |
| à propulsion électrique | Fauteuils roulants modulaires à propulsion manuelle sport | FRMS |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion par moteur électrique | FRE |
| | Fauteuils roulants modulaires à propulsion par moteur électrique multi-position | FREP |
| Poussettes | Fauteuils roulants modulaires à propulsion par moteur électrique de verticalisation | FREV |
| | Poussettes standards | POU_S |
| Bases roulantes modulaires | Poussettes modulaires multiréglables et évolutives | POU_MRE |
| | | BASE |
| Cycles modulaires à roues multiples | | CYC |
| | | SCO |

Avec cette réforme, la Sécurité Sociale devient le financeur unique, supprimant ainsi la nécessité de solliciter plusieurs organismes. Cela nécessite de suivre plusieurs étapes :

1. Consultation médicale : évaluation des besoins et préconisations par une équipe pluridisciplinaire pour les FRMS, FRMV, FRE, FREP, FRMV, FRE, FREP, FREV, POU_MRE, SCO ou CYC ; par un médecin ou ergothérapeute pour les FRM ; par le médecin MPR ou un médecin titulaire d'un DU d'appareillage ou d'une formation à la compensation du handicap, ou un ergothérapeute pour les FRMC, FRMA et FRMP et demande d'accord préalable.
2. Phase d'essai : 7 jours à compter de la livraison du fauteuil pré-choisi (48h minimum à la demande du patient).
3. Consultation post-évaluation (permet de vérifier la bonne adéquation du fauteuil et d'effectuer des réglages si besoin), prescription et demande d'accord préalable. Pour effectuer cette demande d'accord

préalable, il faut envoyer un dossier à l'Assurance Maladie, incluant la fiche d'évaluation des besoins, la fiche de préconisation, le certificat de validation de l'essai (uniquement pour FRE, FREP, FREV et SCO), le bon de commande/devis du distributeur au détail, la prescription définitive, la demande d'accord préalable (uniquement pour les FRMC, FRMS, FRMA, FRMP, FRMV, FRE, FREP, FREV et SCO, sur formulaire Cerfa). Le délai maximal de réponse est de 2 mois ; en l'absence de réponse, le silence vaut accord. Cas particulier des FRE, FREP, FREV ou SCO : essai pratique (anciennement essai préalable) obligatoire en présence de l'équipe pluridisciplinaire pour vérifier l'aptitude du patient à maîtriser la conduite de ces VPH. Cet essai peut être réalisé lors de l'évaluation des besoins ou lors de la consultation post-évaluation, en présence d'un professionnel formé. Un certificat est établi autorisant la conduite du FRE ou du SCO.

4. Livraison et suivi : le fauteuil est livré et pris en charge à 100 %, sans aucun frais pour l'usager.

5. Suivi et maintenance : des contrôles réguliers peuvent être effectués pour garantir le bon fonctionnement du fauteuil et prévoir d'éventuelles réparations ou adaptations. Le renouvellement est facilité, le forfait réparation est sur un délai de 3 jours pour les VPH non modulaires (FMP et FMPR) et de 10 jours pour les VPH modulaires, voire plus si besoin, sans prescription nécessaire. Il est aussi compris le prêt d'un VPH de même type de propulsion le temps des réparations.

Au-delà du remboursement intégral, cette réforme garantit une amélioration de la qualité des fauteuils roulants. Les options et adjonctions indispensables aux besoins spécifiques des usagers seront également intégralement pris en charge. À noter que les dispositifs d'aide à la propulsion (AAP) sont considérés comme des adjonctions, et nécessitent la prescription d'un médecin MPR ou d'un médecin titulaire d'un DIU de médecine de rééducation couplé à une expérience professionnelle dans le domaine de la MPR, d'un médecin titulaire d'un DU Appareillage, d'un médecin spécialiste d'un établissement ou service sanitaire ou médico-social, ou d'un ergothérapeute exerçant au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Elle nécessite également un essai pratique préalable effectué par une équipe pluridisciplinaire, et un certificat du médecin, de l'ergothérapeute ou du kinésithérapeute attestant l'adéquation du fauteuil et du système d'AAP au handicap du patient.

La prise en charge à l'achat est destinée aux personnes présentant une situation de handicap jugée longue, voire permanente et dont la durée estimée par le prescripteur est > 6 mois : la prise en charge est possible tous les 5 ans pour les patients de plus de 16 ans et tous les 3 ans pour les moins de 16 ans. Le renouvellement pour un VPH de même catégorie est possible par les médecins généralistes et les ergothérapeutes.

Il existe également le forfait location courte durée (LCD), en location hebdomadaire de date à date, pour les personnes en situation de handicap temporaire (< à 3 mois, durée fixée par le prescripteur), renouvelable une fois. La LCD pour les FMP-FMPR-FRM se fait sur prescription médicale ou sur prescription d'un masseur-kinésithérapeute, d'un infirmier exerçant en pratique avancée, d'un ergothérapeute, tandis que

pour les FRE elle se fait sur prescription d'un médecin spécialiste compétent en médecine physique et de réadaptation, d'un médecin titulaire d'un DU Appareillage ou d'un ergothérapeute exerçant au sein d'une équipe pluridisciplinaire, après un essai pratique (préalable), un certificat établi par l'équipe pluridisciplinaire et une demande d'entente préalable. Au-delà des 6 mois, 3 possibilités : rendu au distributeur si le VPH est jugé inutile, activation de l'option achat (acquisition du VPH loué depuis 6 mois), passage à la location longue durée (LLD).

Pour la location de longue durée (LLD), il s'agit d'un forfait utilisable pour une location supérieure à 6 mois, sur une période de 5 ans renouvelable sur prescription. Les conditions de prise en charge sont identiques à celles d'un fauteuil à l'achat : évaluation des besoins, préconisation, phase d'essai de 7 jours, consultation post-évaluation, prescription définitive ; avec un essai pratique (préalable) obligatoire pour les FREP, FREV en présence de l'équipe pluridisciplinaire, et une demande d'accord préalable pour les FRMP, FRMV, FREP, FREV sauf POU-MRE.

Cette réforme comporte également une dimension écologique, avec la possibilité d'opter pour un fauteuil reconditionné en fonction des disponibilités, accélérant l'accès à l'équipement.

Dans le prolongement des Jeux paralympiques de Paris 2024, cette réforme acte également la prise en charge intégrale des fauteuils roulants sportifs. Les fauteuils roulants pris en charge par l'Assurance Maladie pour le sport de loisir, jusqu'alors partiellement remboursés à hauteur de 598 euros, verront leur prise en charge multipliée par 4 pour atteindre 2 400 euros. Pour les fauteuils roulants sportifs plus complexes ou sur mesure, ils seront soumis à demande d'accord préalable, avec un délai de réponse de 2 mois maximum.

Pour en savoir plus, vous pouvez lire l'arrêté du 6 février 2025 portant sur les modifications des modalités de prise en charge des dispositifs médicaux et prestations associées pour la prise en charge des véhicules pour personnes en situation de handicap (VPH) aux titres I et IV de la liste prévue à l'article L. 165-1 (LPP) du code de la Sécurité Sociale.

Sources

- ▶ <https://handicap.gouv.fr/reforme-de-la-prise-en-charge-integrale-des-fauteuils-roulants#:~:text=%C3%80%20partir%20du%201%20er%20d%C3%A9cembre%202025%2C%20tous,seront%20int%C3%A9gralement%20pris%20en%20charge%20par%20l%E2%80%99Assurance%20maladie.>
- ▶ <https://handiauto.com/reforme-remboursement-fauteuil-roulant/>
- ▶ Cours du DU d'Appareillage des Handicapés Moteurs de la Faculté de Nancy

Nouvelles recommandations sur la préservation de la fertilité chez l'homme blessé médullaire

L'association française d'urologie (AFU) a publié en février 2025 des nouvelles recommandations sur la préservation de la fertilité chez l'homme blessé médullaire. Nous allons ici vous présenter quelques-unes de ces recommandations qui nous paraissent importantes.

● Quelles sont les indications et modalités de la préservation chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte ?

- Il est recommandé d'informer précocement les patients de l'impact de cette lésion médullaire sur la fertilité, de l'intérêt d'une préservation de celle-ci et des probabilités de succès des différentes techniques de recueil de sperme en fonction du niveau lésionnel et du caractère complet ou incomplet (Grade AE).
- La masturbation peut être envisagée en première ligne surtout chez les patients avec une lésion médullaire incomplète, et ce indépendamment de l'ancienneté de cette lésion (Grade C).
- L'administration de la prostigmine et de la physostigmine avant masturbation n'est pas recommandée (Grade AE).
- En cas d'échec ou impossibilité de la masturbation, la vibrostimulation est recommandée pour induire une éjaculation (Grade C) surtout chez les patients présentant des lésions supra-sacrées ($> T10$) (Grade B). La vibrostimulation n'est pas recommandée en cas de lésion complète des centres d'éjaculation spinaux (T12-S5) (Grade C) car elle permet rarement d'obtenir une éjaculation, l'électroéjaculation est alors préférée ; la vibrostimulation peut néanmoins être envisagée pour les lésions incomplètes (Grade AE).
- Les alpha-adrénergiques (chlorhydrate de midodrine) peuvent être associés à la vibrostimulation, si besoin, pour en optimiser l'efficacité (Grade C).
- En raison du risque d'hyperréflexie autonome, il est recommandé de surveiller les constantes hémodynamiques au cours de la vibrostimulation (Grade AE) et de discuter l'administration d'antihypertenseurs (Grade B). Il en va de même pour l'électroéjaculation.
- En cas d'échec de la vibrostimulation, l'électroéjaculation peut être proposée en 2^{ème} ligne pour l'obtention d'une éjaculation rétrograde en cas

de lésion $< T10$ (Grade B). Le geste peut être fait sans anesthésie générale en particulier chez les patients qui présentent une lésion complète (Grade B).

- En cas d'absence de spermatozoïdes utilisables en AMP après masturbation et/ou vibrostimulation et/ou électroéjaculation, les techniques chirurgicales (biopsie testiculaire, extraction de spermatozoïdes de l'épididyme ou du déférent, ...) peuvent être proposées (Grade C).

● Quand proposer / faire la préservation ; quel suivi de la fertilité chez le patient ayant bénéficié ou non d'une préservation de la fertilité ?

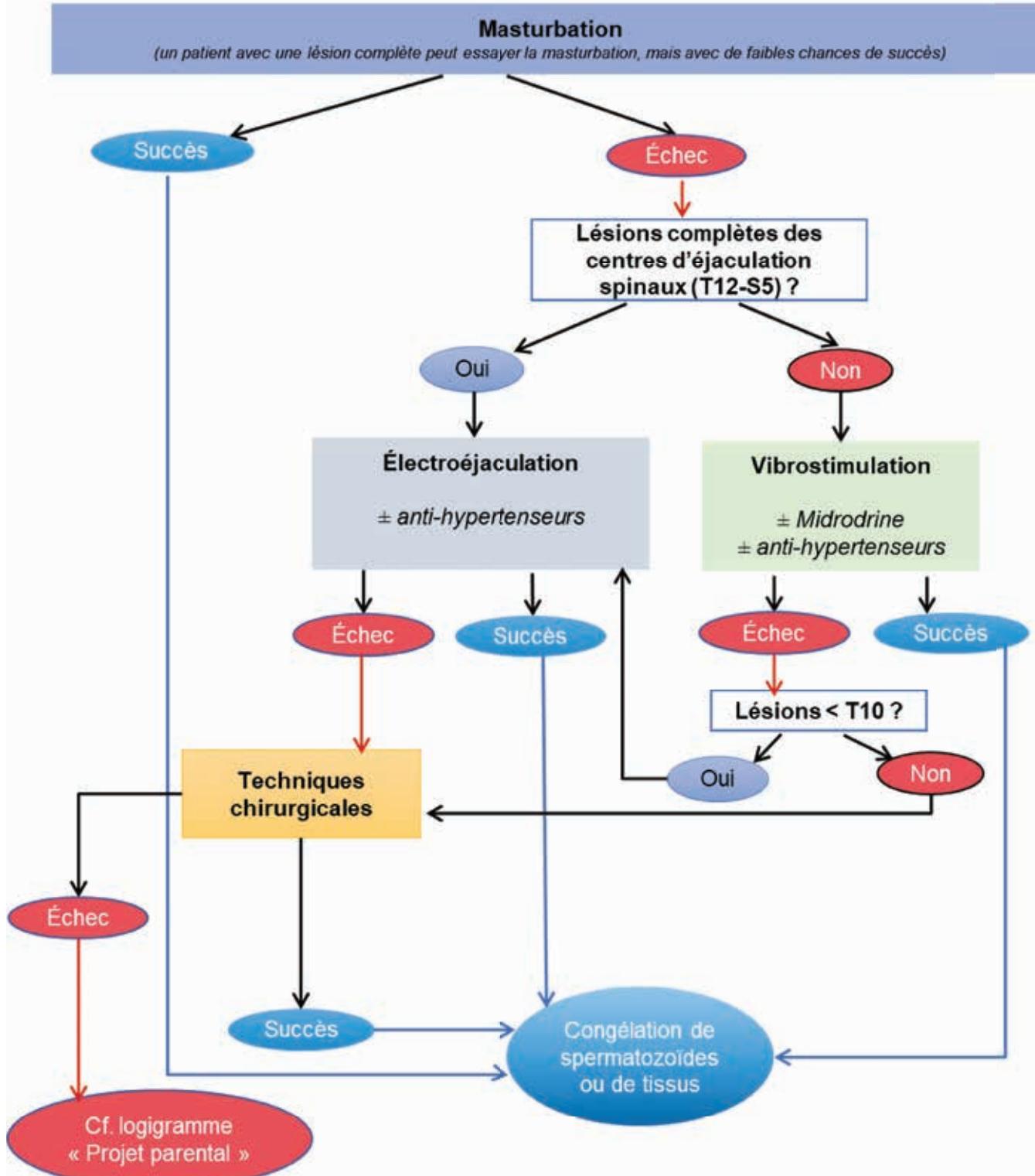
- Il est recommandé d'informer systématiquement (par oral et par écrit) les hommes blessés médullaires, sur le risque d'altération de leur fertilité et de l'intérêt de réaliser une préservation de la fertilité. Le cas échéant, ces informations sont renouvelées, complétées et ajustées durant le parcours de soins par un spécialiste en préservation de la fertilité (Données réglementaires).
- Chez tous les blessés médullaires de moins de 60 ans, il est recommandé de proposer aussi tôt que possible une préservation de la fertilité (Grade AE). Cette proposition devra être renouvelée plusieurs fois, en particulier à la majorité chez l'adolescent (Grade AE).
- Il n'est pas recommandé de réaliser la préservation de la fertilité avant la phase de réadaptation / rééducation (Grade AE).

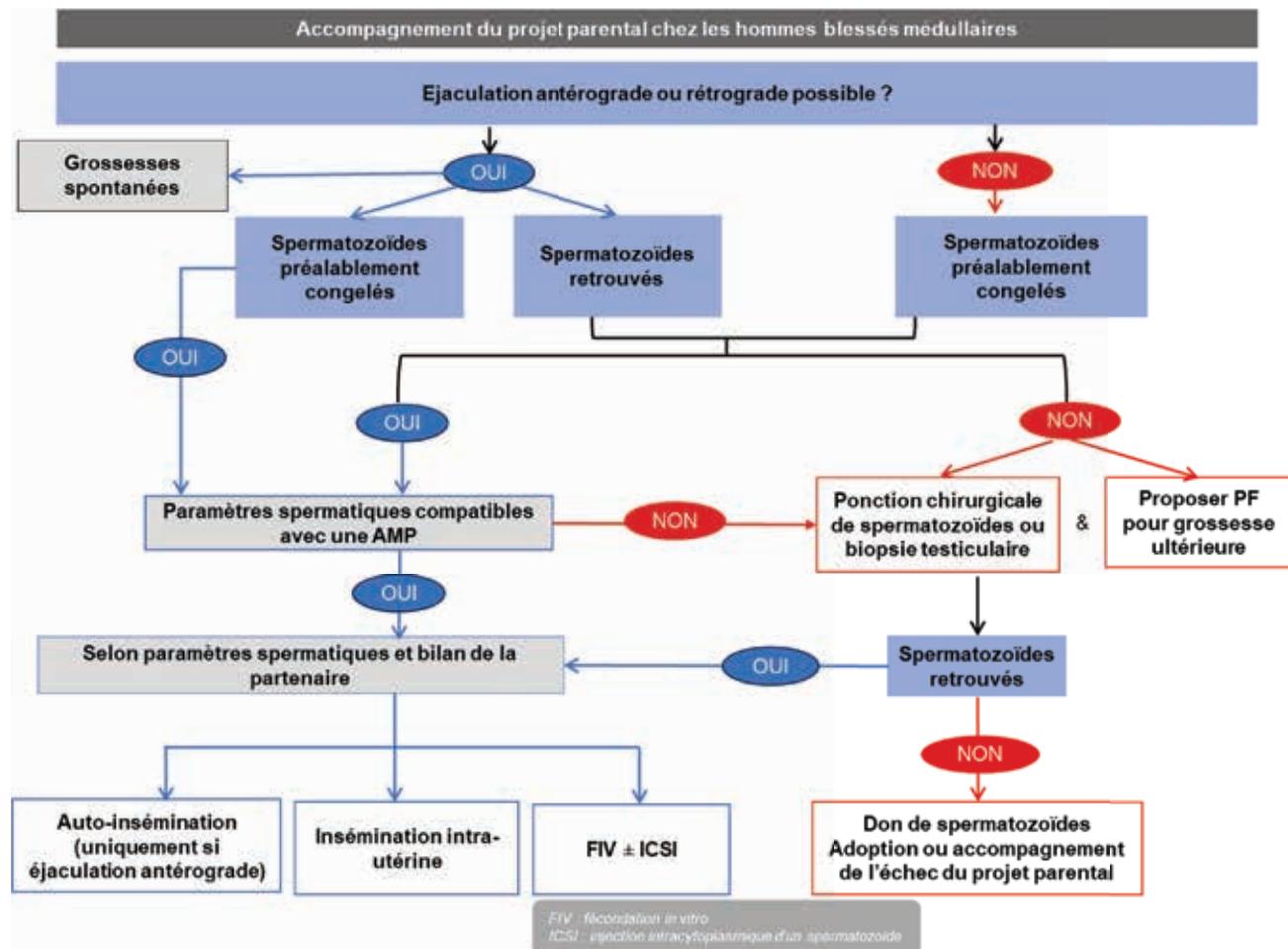
● Comment réduire le risque d'infertilité ?

- Le sondage intermittent, lorsqu'il est possible, est recommandé comme mode mictionnel afin de réduire le risque d'infections génito-urinaires chez les blessés médullaires et par là même le risque de dégradation de la qualité du sperme (Grade C).
- La prévention des infections génito-urinaires doit être systématiquement réalisée selon les recommandations en vigueur (Grade AE).
- Les infections urinaires symptomatiques doivent être diagnostiquées et traitées par une antibiothérapie selon les recommandations en vigueur pour éviter l'antibiorésistance (Grade AE).

Préservation de la fertilité chez les hommes blessés médullaires

Ce logigramme est destiné à décrire et à hiérarchiser les différentes techniques de recueil ou de prélèvement de spermatozoïdes sans tenir compte de la temporalité ni des contraintes organisationnelles du centre.





Prise en charge du projet parental chez un patient ayant bénéficié ou non d'une préservation de la fertilité

Sources

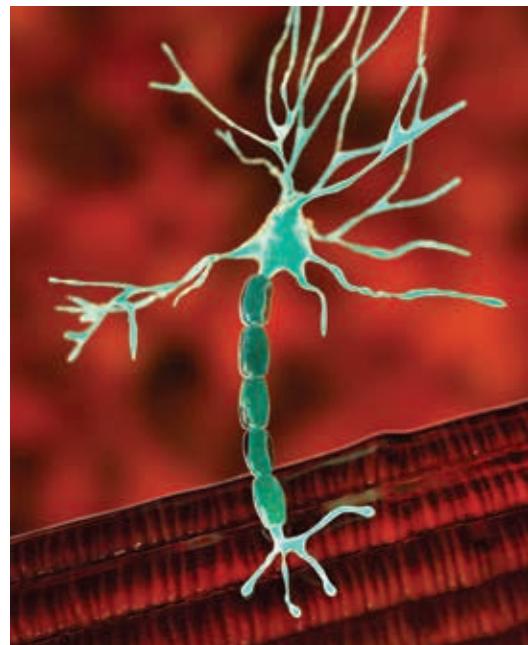
- Recommandation de bonne pratique « Préservation de la fertilité chez l'homme blessé médullaire » - Février 2025 (site internet de l'AFU : urofrance.org)

D^r Emma PETITJEANS

Généralités sur les maladies neuro-musculaires

Les maladies neuro-musculaires sont un ensemble de maladies dues à des atteintes de l'unité motrice, structure physiologique constituée par le muscle, la jonction neuromusculaire et le motoneurone (que ce soit l'axone ou le corps cellulaire). La plupart sont d'origine génétique, mais elles peuvent être dues à une dysfonction du système immunitaire, comme les myosites ou la myasthénie. D'autres causes sont également possibles : toxicité médicamenteuse ou environnementale, carences vitaminiques, maladies endocriniennes ou générales, infections.

Il existe plus de 300 maladies neuromusculaires, qui se manifestent par une atteinte musculaire transitoire ou permanente qui peut apparaître à tout âge de la vie et s'aggraver plus ou moins rapidement.



Les symptômes sont :

- Faiblesse musculaire : elle se manifeste différemment selon l'âge d'apparition (hypotonie du nourrisson, retard de développement psychomoteur, chutes, difficultés à marcher ou monter les escaliers). Elle se manifeste également différemment selon les muscles atteints : déficit des muscles proximaux dans la dystrophie musculaire de Duchenne, l'amyotrophie spinale ou les myopathies des ceintures ; déficit des muscles distaux (mains, pieds/chevilles) comme dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth ou la dystrophie myotonique de Steinert ; déficit des muscles du visage qui peuvent aussi être concernés (dans la myopathie facio-scapulo-humérale, la dystrophie myotonique de Steinert ou les myopathies congénitales) ; atteinte des muscles de la déglutition dans la dystrophie musculaire oculopharyngée.
- Les complications de cette faiblesse musculaire sont notamment les rétractions musculo-tendineuses et les troubles de la statique rachidienne (cyphose et/ou scoliose).
- Difficultés cognitives : dans les dystrophies musculaires de Duchenne et de Steinert.
- Autres symptômes possibles : difficulté au relâchement musculaire (myotonie), hypermobilité articulaire, troubles cardiaques, atteinte ophtalmologique et/ou de l'audition...

Localisation de l'atteinte

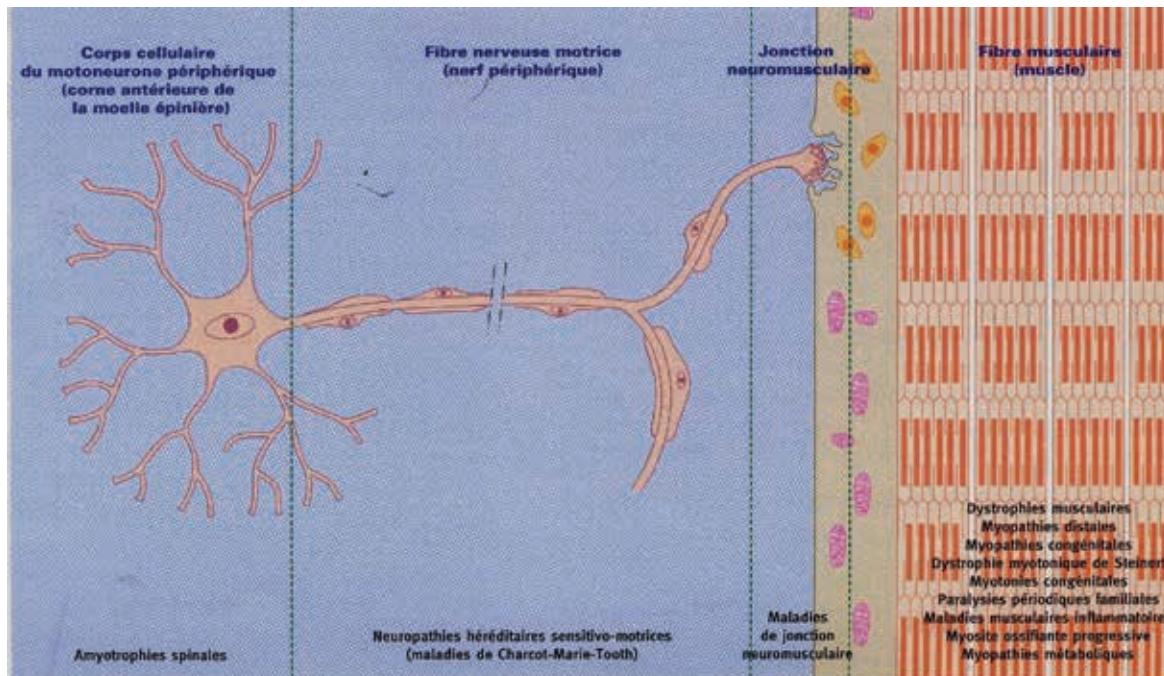


Figure 1 : Atteinte de l'unité motrice

Les différentes maladies neuro-musculaires peuvent être classées selon la localisation de l'atteinte au niveau de l'unité motrice :

Atteinte du motoneurone

Amyotrophie spinale infantile, sclérose latérale amyotrophique...

L'**amyotrophie spinale** est une maladie génétique à transmission autosomique récessive causée par un déficit en protéine SMN (Survival Motor Neuron), qui cause une dégénérescence des neurones moteurs de la corne antérieure (et des noyaux bulbaires). L'incidence est de 1/6 000. Elle se caractérise par un déficit musculaire à prédominance proximale et symétrique, une abolition des réflexes ostéo-tendineux, des fasciculations lingues.

La **sclérose latérale amyotrophique (SLA)** est due à la mort progressive des motoneurones, qu'ils soient centraux ou périphériques. L'incidence en France est de 2,5/100 000 habitants. Elle est d'origine multifactorielle, environnementale (certains facteurs sont suspectés tels que le tabac, le sport de haut niveau, l'exposition

à des pesticides, à des métaux lourds ou encore à une toxine présente dans certaines algues) et génétique (10 % de formes familiales). Elle apparaît le plus souvent entre 50 et 70 ans, parfois plus précocement dans les formes familiales. Elle prend des formes différentes selon la nature de l'atteinte initiale : 30 % de formes à début bulbaire dont les premières manifestations sont les difficultés à articuler ou à déglutir, et 70 % de formes à début spinal, les premières manifestations pouvant être une faiblesse et une gêne au niveau d'un bras, d'une jambe ou d'une main. Il s'agit d'une maladie au pronostic sombre, dont l'issue est fatale après 3 à 5 ans d'évolution en moyenne (du fait d'une atteinte des muscles respiratoires principalement).

Neuropathies sensitivomotrices héréditaires

Maladie de Charcot-Marie-Tooth

Concernant la **maladie de Charcot-Marie-Tooth**, il s'agit d'une atteinte des nerfs périphériques (sensitifs et/ou moteurs) concernant soit la gaine de myéline soit l'axone. Elle est fréquente (1/2500), à transmission autosomique dominante ou autosomique récessive ou dominante liée à l'X. Elle débute majoritairement dans l'enfance (50 %) ou chez l'adulte jeune, et se caractérise par des troubles de la marche (fatigabilité, marche

précautionneuse), un déficit des releveurs de pied, une amyotrophie des mollets, des pieds creux avec griffe des orteils, des réflexes ostéo-tendineux abolis, des troubles de la sensibilité superficielle et profonde, et des douleurs. L'évolution est variable, avec parfois une aggravation de la déformation des pieds, la survenue d'une atteinte proximale ou d'une atteinte des mains avec déficit de la musculature intrinsèque.

Atteinte de la jonction neuromusculaire

Myasthénie acquise, myasthénie congénitale...

Cette fois-ci, la **myasthénie acquise** est une maladie non génétique de type auto-immune, avec des anticorps se fixant sur les récepteurs de l'acétylcholine au niveau de la jonction neuro-musculaire. L'incidence est de 5/100 000. Elle présente deux pics d'incidence : entre 20 et 40 ans chez la femme, après 60 ans chez l'homme. Les symptômes sont une fatigue et une faiblesse musculaire s'aggravant à l'effort et en fin de journée, évoluant par poussées avec des rémissions plus ou moins complètes. Il est important de connaître

les signes de crise myasthénique car elle peut entraîner une détresse respiratoire grave

La **myasthénie congénitale** quant à elle est une maladie génétique, à transmission le plus souvent autosomique récessive, dont les symptômes surviennent dès la naissance ou la petite enfance. L'atteinte est plus généralisée, touchant également les muscles respiratoires, et avec plus de déformations orthopédiques comme des scolioses. L'incidence est de 0,23/100 000.

Atteinte de la fibre musculaire

Dystrophies musculaires (dystrophie musculaire congénitale, dystrophinopathie de Duchenne ou de Becker, dystrophie musculaire des ceintures, dystrophie musculaire scapulo-humérale, dystrophie myotonique de Steinert...), myopathies congénitales (à bâtonnets, central core...), myopathies métaboliques (glycogénoses, mitochondriales, lipidoses...)

Concernant la **dystrophie musculaire de Duchenne** (DMD), il s'agit d'une pathologie génétique à transmission récessive liée à l'X, causant une altération dans le gène DMD localisé sur le chromosome X codant la dystrophine. Elle touche donc uniquement les garçons, avec une incidence de 1/3500. Le début des signes survient dans la petite enfance : retard d'acquisition mais surtout anomalies de la marche, difficultés pour se relever du sol (atteinte proximale), troubles statiques (hyperlordose, protrusion abdominale, équin, épaules en arrière), et pseudohypertrophie des mollets, accompagnés d'un déficit cognitif dans 30-40 % des cas. Cette pathologie évolue vers une aggravation progressive du déficit avec perte de la marche qui apparaît entre 10 et 12 ans, une atteinte des membres supérieurs un peu plus tardive, des complications orthopédiques précoces (rétractions musculaires et déformations articulaires), des complications respiratoires (survenue vers 14-18 ans), une atteinte cardiaque (troubles du rythme, diminution de la fraction d'éjection du ventricule gauche), des troubles nutritionnels, et un décès prématué.

La **dystrophie musculaire de Becker** est dix fois moins fréquente. Elle se caractérise par une altération sur la même localisation (réduction de la quantité ou anomalie de la dystrophine), et présente donc les mêmes signes mais d'apparition plus tardive (atteintes des ceintures, crampes à l'effort), sans déficit cognitif associé. La progression est plus lente, très variable en ce qui concerne l'âge de la perte de la marche (50 % avant 40 ans). Le risque porte sur l'atteinte cardiaque qui est potentiellement évolutive.

Concernant les **dystrophies musculaires des ceintures** (LGMD = Limb Girdle Muscular Dystrophy), il s'agit d'un groupe hétérogène de pathologies à transmission autosomique dominante ou autosomique récessive, avec un âge de début très variable, et une incidence de 5 à 6/1 000 000 personnes. Les symptômes sont une faiblesse avec atrophie des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, d'évolution parfois sévère avec perte de la marche, parfois plus modérée avec une simple fatigabilité. Les complications respiratoires sont rares et non évolutives. Il existe de rares mais sévères atteintes cardiaques, et pas d'atteinte intellectuelle.

La **dystrophie myotonique de Steinert** vous sera présentée page 22.

La **dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale** (dystrophie FSH, myopathie de Landouzy-Dejerine) : de transmission autosomique dominante (localisation de l'anomalie sur le chromosome 4), elle débute dans l'enfance, l'adolescence ou chez l'adulte jeune. Elle touche 2500 personnes en France. Elle se caractérise par une atteinte bilatérale mais asymétrique des muscles de la face (mimique peu expressive, difficultés pour souffler ou siffler, troubles du langage ou de la fermeture des yeux), mais pas d'atteinte des muscles oculomoteurs, de la langue, du pharynx, du larynx, des masséters et des temporaux. Il existe également un déficit de la ceinture scapulaire avec impossibilité d'élévation des bras, et parfois une atteinte des membres inférieurs (fessiers, releveurs), de la vision et de l'audition. Il n'y a pas d'atteinte respiratoire et cardiaque. L'évolution est très lente avec des périodes de stabilisation et une espérance de vie non modifiée, les patients présentent surtout une gêne fonctionnelle (instabilité à la marche).

Les **myopathies congénitales** sont des pathologies relativement fréquentes, dont le diagnostic est suspecté sur la notion d'hypotonie néonatale, un retard du développement moteur, une faiblesse et une gracilité musculaire diffuse. Elles sont peu ou non évolutives, la sévérité est fonction de l'âge d'apparition de la maladie. Nous pouvons retrouver la myopathie à bâtonnets, avec sa forme précoce présentant une hypotonie sévère, des déformations articulaires, une atteinte de la fonction respiratoire, des anomalies cardiaques et des troubles de la déglutition; mais également des formes tardives avec des déformations des pieds et la survenue de scolioses. Nous pouvons également citer les myopathies à central cores qui sont les myopathies congénitales les plus fréquentes, la myopathie centro-nucléaire, la myopathie myotubulaire...

Concernant les **myopathies métaboliques**, nous allons en citer 3. Les glycogénoses musculaires (ex : Maladie de Pompe (type II), Maladie de Mac Ardle (Type V))

Myotonies congénitales

Elles sont caractérisées par une lenteur anormale du relâchement musculaire aggravée par le froid, améliorée par l'échauffement, non évolutives. L'incidence est de 1/100 000.

Ex : myotonie de Becker (AR) ou de Thomsen (AD) : mutations dans le gène : CLCN-1 (canal chlore).

Fibrodysplasie ossifiante progressive

Il s'agit d'une surexpression d'une protéine de l'os de transmission autosomique dominante ou sporadique, très rare (6/10 000 000). Elle débute dans l'enfance et évolue par poussées douloureuses qui apparaissent spontanément ou après un traumatisme même mi-

débutent à n'importe quel âge, et se traduisent par une fatigue musculaire, des myalgies à l'effort et une accumulation du glycogène non utilisé dans différents tissus de l'organisme (atteinte hépatique, cardiaque...). Les lipidoses musculaires sont dues à un déficit d'enzymes musculaires impliquées dans le métabolisme des lipides, et se manifestent lors de l'exercice ou du jeûne par une intolérance à l'effort avec des douleurs musculaires pendant ou après l'exercice, ainsi qu'une confusion mentale, une atteinte cardiaque, et un risque d'hypoglycémie. Les myopathies mitochondriales quant à elles ont des manifestations cliniques et une évolution très variables : chez l'enfant elles sont sévères avec une hypotonie, une atteinte cérébrale, hépatique, rénale et cardiaque ; chez l'adulte elles se présentent sous la forme d'une fatigabilité douloureuse à l'effort avec chute des paupières et ophtalmoplégie.

Carte d'urgence : Carte personnelle de soins et d'information distribuée aux patients atteints de maladies rares pour améliorer la coordination de leurs soins notamment en cas d'urgence. Elles sont distribuées par les médecins spécialisés des centres maladies rares.

nime, suivies d'ossifications des muscles causant des limitations articulaires. On retrouve également des malformations congénitales des orteils (hallux valgus) et/ou du pouce (microdactylie).



Spécimen de carte d'urgence pour maladie neuromusculaire, proposé par la filière FILNEMUS

Sources

- ▶ AFM téléthon
- ▶ Orphanet
- ▶ INSERM

Merci au Dr Sylvie RAGOT-MANDRY, médecin MPR à l'Hôpital d'enfants du CHRU de Nancy, de m'avoir fourni les cours nécessaires à la rédaction de cet article.

D^r Emma PETITJEANS

Prise en charge rééducative des patients atteints de maladie neuromusculaire : généralités de la prise en charge en kinésithérapie

Les conséquences des maladies neuromusculaires (MNM) sont très variables selon l'affection en cause, la date d'apparition, la topographie et la gravité des premiers signes ainsi que par la nature plus ou moins évolutive du processus pathogène.

Les objectifs de prise en charge sont de prévenir et/ou traiter les conséquences et complications, de suppléer les fonctions déficientes, d'agir sur l'environnement pour réduire les obstacles à l'autonomie et ainsi favoriser la réalisation d'un projet de vie malgré la maladie.

Nous allons passer en revue les différents axes de prise en charge en kinésithérapie en fonction des complications présentées par les patients.

Conséquences sur l'appareil locomoteur

Déficit musculaire

Il est évalué par un testing musculaire qui est généralement simplifié (muscles clefs en fonction de la pathologie), une mesure de la force de préhension fine (pinch) et de la force de préhension globale (JAMAR), de la dextérité, des échelles fonctionnelles (Vignos, Brooke, MFM-20 pour les enfants de 2 à 7 ans et MFM-32 si plus de 7 ans selon la HAS, RULM pour évaluer la performance des membres supérieurs selon la HAS, HFMSE, CHOPPINTED, NSAA pour la myopathie de Duchenne selon la HAS...). La HAS recommande l'utilisation de dynamomètres isocinétiques et des Myotools pour évaluer la force musculaire des membres (grade B dans le Duchenne, accord d'expert pour les autres MNM).

Pour la **dystrophie de Duchenne**, il y a un intérêt à prescrire des programmes de renforcement musculaire car il n'y a pas de preuve que le travail actif accélère l'évolution naturelle (1). Le travail actif doit être d'intensité modérée, adapté à la cotation du testing. Le travail excentrique a longtemps été contre-indiqué car pouvant induire des lésions musculaires, mais des études sur des souris avec dystrophie musculaire retrouvent une amélioration de la morphologie musculaire et de la force après un programme de 21 jours de renforcement musculaire excentrique à basse intensité (2).

Dans la **dystrophie facio-scapulo-humérale**, le renforcement musculaire est sans danger mais ses effets bénéfiques sont limités (3) (4). Il a également été

démontré qu'un entraînement de type aérobie et de faible intensité était sans danger et pouvait s'avérer efficace (5). Une augmentation de VO2 max a été rapportée sans augmentation de CPK. D'un point de vue histologique, la densité capillaire augmente grâce à ce type de rééducation. Des études plus récentes ont mis en évidence qu'une activité physique régulière associée à une thérapie cognitivo-comportementale pouvait aussi diminuer la fatigue des patients (6).

Pour les **myopathies moins sévères**, la douleur peut être un facteur limitant l'exercice, et peut nécessiter d'adapter l'intensité du travail musculaire.

Pour l'**amyotrophie spinale infantile (ASI)**, il existe un risque de déséquilibre musculaire ainsi qu'une atrophie liée à la sous-utilisation de certains muscles. Les patients doivent réaliser un travail musculaire tenant compte de la sévérité du déficit, et ne pas renforcer des muscles non équilibrés par les antagonistes (risque d'aggravation de déformations).

La HAS a sorti en 2024 des recommandations sur le réentraînement à l'effort des patients atteints de pathologies neuromusculaires : 3 fois par semaine soit entre 90 et 150 minutes par semaine, chaque séance devant comporter des exercices d'endurance aérobie (avec une intensité atteignant 70 à 85 % de la fréquence cardiaque maximale) et des exercices de renforcement musculaire, séparées d'une journée de récupération afin de limiter les risques liés à l'accumulation de la fatigue.

Déformations articulaires des membres

Dans les dystrophies musculaires, les déformations articulaires des membres sont dues à une transformation fibreuse du muscle, aux postures compensatrices du déficit, et au positionnement en posture raccourcie. Dans les autres myopathies, les ASI et les neuropathies sensitivo-motrices, elles sont dues à une faiblesse musculaire qui cause des déséquilibres musculaires avec une prédominance de certains groupes musculaires antagonistes, ainsi qu'à l'impossibilité de mobiliser les articulations dans toute l'amplitude ce qui affecte le nombre de sarcomères.

Pour l'évaluation, la HAS recommande d'utiliser le goniomètre (Grade B dans le Duchenne, accord d'expert pour les autres MNM).

La prise en charge se fait par des massages (à réaliser en début de séance pour un effet décontracturant et antalgique), en balnéothérapie (30°-35°), par des mobilisations actives avec ou sans résistance, des mobilisations passives / postures, et de l'appareillage notamment en pédiatrie. À noter qu'aucune étude à notre connaissance ne compare directement l'effet des étirements statiques vs dynamiques pour limiter les rétractions musculaires (dans la paralysie cérébrale spastique, il n'existe pas de différence significative dans les mesures structurelles ou fonctionnelles après un programme d'étirements passifs ou actifs (7)).

Perte ou absence d'acquisition des capacités de marche et de la station debout

Dans les dystrophies progressives, il existe un intérêt à poursuivre un programme de verticalisation afin de lutter efficacement contre l'installation de déformations, d'entretenir l'état articulaire et de favoriser la minéralisation. Ceci peut se réaliser grâce à un appareillage adapté ou un fauteuil électrique verticalisateur.

Pour les enfants qui n'ont jamais acquis la verticalisation active, elle peut être proposée dès la deuxième année de vie.

Déformations du tronc

Elles sont liées au déficit des muscles du tronc, et apparaissent plus ou moins tôt selon la sévérité de l'atteinte : parfois dès que l'enfant est assis dans les ASI et myopathies congénitales, dans la dystrophie musculaire de Duchenne elle survient dans les 2-3 années qui suivent la perte de la marche et suit l'évolution habituelle de la scoliose avec une aggravation



Mesure des amplitudes articulaires avec un goniomètre

pubertaire. Les risques sont l'inconfort en station assise et le retentissement sur les capacités respiratoires.

Le traitement se fait par une prise en charge kinésithérapique adaptée, un corset garchois avec ou sans tête-à-queue dans les ASI, les myopathies et dystrophies congénitales, et surtout avec une chirurgie orthopédique type arthrodèse.



Scoliose thoraco-lombaire sévère chez un adolescent atteint d'une dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne

Conséquences sur l'appareil respiratoire

Elles sont en lien avec un syndrome restrictif dont la sévérité est liée à la faiblesse musculaire aggravée par des troubles orthopédiques (enraissement thoracique, hyper lordose thoracique, scoliose), des troubles de la croissance pulmonaire et thoracique, une hypoventilation, des troubles de la déglutition, une inefficacité de la toux (stase bronchique et syndrome obstructif).

Les bilans respiratoires sont systématiques y compris dans les affections considérées comme bénignes : évaluation de la cinétique respiratoire en ventilation spontanée et forcée à la recherche de dyssynergie, évaluation des capacités de toux, mesure du DEP (bon indicateur pronostic de la capacité du patient à se drainer seul), exploration fonctionnelle respiratoire (EFR), méthodes non invasives (saturation, la PO₂ ou PCO₂ transcutanée ou l'analyse des gaz expirés au cours du sommeil), analyse des gaz du sang sur prélèvement capillaire ou artériel, polysomnographie.

Le traitement repose sur :

- Un entretien des propriétés mécaniques : mobilisations manuelles du thorax, mobilisations instrumentales, travail actif.

- Un désencombrement bronchique : mobilisations manuelles et instrumentales (relaxateur de pression, Cough assist).
- Une correction de l'hypoventilation : la ventilation mécanique est indiquée lorsqu'apparaissent des signes cliniques d'hypercapnie sur des critères gazométriques (pCO₂ supérieure à 45mmHg ou épisodes de désaturation nocturne), et en cas d'épisodes récidivants d'infection.



VNI nocturne utilisée chez les patients présentant une hypoventilation nocturne

Conséquences sur la fonction cardiaque

Elles sont fréquentes (myopathies congénitales, dystrophies musculaires, Steinert). Il s'agit le plus souvent de cardiomyopathies, mais il existe également des troubles de la conduction, troubles du rythme ventriculaire et supraventriculaire (dans la dystrophie musculaire de Steinert).

Un bilan cardiaque est recommandé une à deux fois par an (échographie et enregistrement Holter-ECG sur 24 heures, parfois IRM cardiaque).

Le traitement repose principalement sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) qui est le traitement préventif de l'atteinte cardiaque dans les dystrophinopathies. D'autres médicaments peuvent y être associés tels que les bêta-bloquants.

Conséquences sur l'alimentation et la déglutition

Elles sont en lien avec des troubles de la déglutition (notamment dans les myopathies congénitales, la dystrophie oculo-pharyngée, les cytopathies mitochondrielles).

Concernant le poids de ces patients, on retrouve fréquemment une dénutrition en lien avec les difficultés d'alimentation et les troubles de la déglutition. Dans la dystrophie de Duchenne, il existe souvent une surcharge pondérale après la perte de la marche et la corticothérapie.

Il est important de réaliser des bilans orthophoniques réguliers afin de dépister les troubles de la déglutition. Une vidéo-fibroscopie peut être réalisée s'il existe des manifestations cliniques.

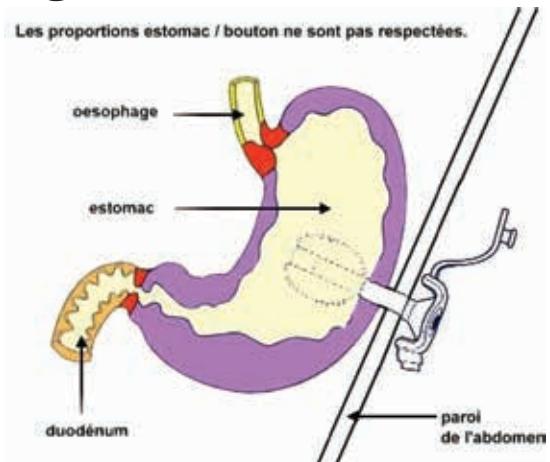


Schéma d'une gastrostomie percutanée

Le traitement repose sur l'apport de compléments hypocaloriques et hyperprotéinés, le fractionnement des repas, les modifications de la texture alimentaire,

une bonne installation, et parfois une gastrostomie peut être discutée en cas d'aggravation de la dénutrition.

La prise en charge de la douleur

Elle est très fréquente, en lien avec la pathologie elle-même, l'immobilité et les points d'appui, le déficit musculaire, les postures pathologiques, l'ostéoporose, les étirements, le travail actif excentrique, l'appareillage...

Le traitement repose sur les thérapies physiques (massages, chaleur, mobilisation passive, balnéothérapie), les traitements antalgiques, un appareillage et des aides techniques adaptées, une bonne installation de jour comme de nuit.

Conséquences neuropsychologiques

Le déficit des fonctions cognitives est à évaluer en fonction de signes d'appel. Il est important de dépister ces troubles avant la scolarisation primaire (troubles du langage oral, pré-requis du langage écrit).

Le retentissement psychologique de ces pathologies chroniques évolutives est généralement important, et nécessite souvent un suivi psychologique régulier.

Autres conséquences

Elles sont souvent liées à l'absence de mobilité : troubles du transit, reflux gastro-œsophagien, ostéoporose. Il peut également exister des troubles de la continence (cf. article dédié page 29), des troubles sensoriels... Ces conséquences doivent être évaluées de façon systématique et traitées de façon symptomatique.

Pour conclure, afin de coordonner toutes ces prises en charge, il est important que les patients soient suivis en consultations multidisciplinaires tous les 6 à 12 mois, au sein de centres références (CRMR = centres de référence maladies rares) et de centres de compétence.

Références

1. Hammer S, Toussaint M, Vollsæter M, Nesbjørg Tvedt M, Drange Røksund O, Reyhler G, et al. Exercise Training in Duchenne Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Rehabil Med.* 11 janv 2022;54:jrm00250.
2. Pedrazzani PS, Araújo TOP, Sigoli E, da Silva IR, da Roza DL, Chesca DL, et al. Twenty-one days of low-intensity eccentric training improve morphological characteristics and function of soleus muscles of mdx mice. *Sci Rep.* 11 févr 2021;11:3579.
3. Colson SS, Benchortane M, Tanant V, Faghan JP, Fournier-Mehouas M, Benaïm C, et al. Neuromuscular Electrical Stimulation Training: A Safe and Effective Treatment for Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy Patients. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation.* 1 mai 2010;91(5):697-702.
4. Van der Kooi EL, Kalkman JS, Lindeman E, Hendriks JCM, van Engelen BGM, Bleijenberg G, et al. Effects of training and albuterol on pain and fatigue in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Neurol.* juill 2007;254(7):931-40.
5. Olsen DB, Ørnsgreen MC, Vissing J. Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology.* 22 mars 2005;64(6):1064-6.
6. Voet N, Bleijenberg G, Hendriks J, de Groot I, Padberg G, van Engelen B, et al. Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: an RCT. *Neurology.* 18 nov 2014;83(21):1914-22.
7. Kruse A, Habersack A, Weide G, Jaspers RT, Svehlik M, Tilp M. Eight weeks of proprioceptive neuromuscular facilitation stretching and static stretching do not affect muscle-tendon properties, muscle strength, and joint function in children with spastic cerebral palsy. *Clinical Biomechanics.* 1 juill 2023;107:106011.
- Recommandations de bonne pratique de la HAS de janvier 2024 : Rééducation de l'appareil locomoteur dans les pathologies neuromusculaires à la suite de l'introduction de nouvelles approches thérapeutiques (biothérapie, instrumentation rachidienne, réentraînement à l'effort).

Merci au Dr Sylvie RAGOT-MANDRY, médecin MPR à l'Hôpital d'enfants du CHRU de Nancy, de m'avoir fourni les cours nécessaires à la rédaction de cet article.

Dr Emma PETITJEANS

Prise en charge rééducative des patients atteints de maladie neuromusculaire

Généralités de la prise en charge en ergothérapie

L'intervention de l'ergothérapeute a pour objectif de permettre au patient de mener à bien, de retrouver, de maintenir, d'ajuster ou de développer son potentiel d'activité et d'autonomie.

La prise en charge des patients atteints de maladie neuromusculaire est un véritable challenge avec des symptômes moteurs, sensitifs et cognitifs très différents pour une même pathologie.

Nous allons décrire les différentes solutions proposées par un ergothérapeute en fonction des déficiences présentées.

Aides techniques

La perte de force musculaire, le déficit sensitif, proprioceptif peuvent entraîner des difficultés d'écriture ou de manipulation des couverts. L'ergothérapeute peut proposer des couverts, stylos adaptés...

Également, les CICAT (centres d'information et de conseil sur les aides techniques) informent, conseillent et orientent les personnes à la recherche d'aides techniques en toute neutralité, sans intérêt commercial.

Pour communiquer

L'ergothérapeute et/ou l'orthophoniste peuvent proposer une communication alternative augmentée. Qu'est-ce que c'est ? La communication alternative est un outil remplaçant le langage oral qui est complètement absent, la personne ne parle pas. La communication augmentée/améliorée vient suppléer, aider un langage peu intelligible, ou insuffisamment développé pour que l'entourage puisse comprendre la personne.

Adaptation de l'environnement

En fonction de l'évolutivité de la pathologie, des déficiences, l'ergothérapeute peut proposer des aides pour le contrôle du domicile via la **domotique**. La domotique est définie comme un ensemble de techniques de gestion automatisées appliquées à l'habitation (confort, sécurité, communication). Vous connaissez sûrement et avez peut-être chez vous un

Si une atteinte motrice pure est présente, l'ergothérapeute et/ou l'orthophoniste peuvent proposer (1) :

- Une communication directe sans synthèse vocale : **écriture (papier, ardoise)**.
- Puis, si le patient a des difficultés à tenir un crayon, ou à parler, la **synthèse vocale** peut être un outil pertinent. Par exemple : *Voice Aloud Reader, Text to Speech...*

Le patient peut accéder aux outils de plusieurs manières, en fonction de ses déficiences : **clavier virtuel, clavier virtuel prédictif et intuitif** en mode défilement avec un contacteur pour valider, au niveau de la main ou de la tête...

Le **contrôle oculaire** permet également l'accès à ces outils.

- *Look to Speak, Optikey* sont des applications gratuites sur Android
- Il existe également des dispositifs informatiques de commande oculaire : *Tobii I-16* par exemple.

Google Home, Alexa d'Amazon, qui peuvent faciliter la vie de patients avec des déficits moteurs évolutifs en réglant les lumières, les volets, la musique, grâce à une commande vocale.

Pour un patient dysarthrique, il existe des commandes vocales spécifiques comme *Soline Home Based* (2).

Une téléthèse peut également être installée, il s'agit d'une télécommande qui emploie différents protocoles de communication pour commander des objets : un message peut être transmis par Bluetooth,

onde infrarouge, réseau électrique. Cet outil unique permet de contrôler l'environnement personnel : volets, lumières, télévision, etc.

Fauteuils roulants et positionnement

L'ergothérapeute, en collaboration avec un médecin MPR propose, et fait essayer plusieurs fauteuils roulants : manuels, électriques en fonction de la demande et des capacités du patient.

Les patients atteints de maladies neuromusculaires évoluent et peuvent avoir des déformations rachidiennes, des complications respiratoires, il est donc primordial que ces patients aient un suivi régulier de leur positionnement au fauteuil, car une mauvaise position influe sur la fonction respiratoire, peut augmenter le risque d'escarres, de déformations axiales (obliquité pelvienne, bascule du tronc), et peut entraîner des douleurs des membres supérieurs (3).

6 critères clés communs ont été identifiés pour une position assise optimale chez les patients atteints de maladies neuromusculaires (4)(5) :

- **Le confort** est important, l'assise, les amortisseurs du fauteuil garantissent une position assise confortable.
- **Accès au joystick**, quelle que soit la position du patient dans son fauteuil.



- **Prévention des douleurs**, à réévaluer régulièrement.
- **Stabilité du bassin**, du tronc, pour favoriser l'usage des membres supérieurs, et pour sécuriser les déplacements extérieurs.
- **Gestion des points d'appuis** pour éviter les escarres.
- **Fonctions électriques du fauteuil** : inclinaison électrique du dossier, bascule d'assise, etc. permettent de changer de position au cours de la journée.

Généralités de la prise en charge en orthophonie

Comme évoqué ci-dessus, l'orthophoniste avec l'ergothérapeute peut proposer des solutions pour la communication afin de maintenir ou améliorer l'intelligibilité des patients.

Également, la faiblesse musculaire peut gêner l'alimentation, la déglutition et entraîner des fausses routes, responsables d'infections pulmonaires et possiblement de dégradation respiratoire. Il est donc primordial que l'orthophoniste évalue les troubles. S'ils sont trop importants, une alimentation par sonde naso-gastrique ou gastrostomie percutanée peut être proposée (6).

Pour les enfants, des recommandations de bonnes pratiques ont été publiées selon la méthode Delphi (7) pour diminuer les différents symptômes : dysphagie, dysarthrie, hypersalivation, hygiène orale.



Généralités de la prise en charge en psychomotricité

Bien que ces pathologies affectent principalement le système musculaire, elles ont aussi un impact sur la relation au corps, les capacités motrices globales, la perception spatiale, l'estime de soi et les émotions — domaines au cœur du travail du psychomotricien.

Le psychomotricien peut aider à réintégrer les sensations motrices et améliorer le schéma corporel. Il peut également soulager les douleurs, l'anxiété grâce à la relaxation, la danse, des activités ludiques (8).



Pour conclure, la rééducation des patients atteints de maladies neuromusculaires requiert l'intervention conjointe de plusieurs professionnels : kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens entre autres. Il est important de réévaluer régulièrement ces patients et d'adapter les objectifs en fonction de l'évolutivité de leur maladie.

Sources

1. Cours de DU Appareillage des Handicapés Moteurs, Faculté de Nancy : Julie Tillement et Solène Clément ergothérapeutes.
2. Cerahtec Invalides.
3. The clinical effectiveness of custom-contoured seating for wheelchair users with neuromuscular disorders: A scoping review, J. Hosking. Assit Technology 2025 jan.
4. AFM Téléthon Fauteuil roulant: comment préserver sa santé et sa qualité de vie au quotidien ?
5. Identification of wheelchair seating criteria in adults with neuromuscular diseases: A Delphi study. E. Dupitier, M. Voisin, C. Stalens et al. PLoS One. 2023 Sep 8.
6. Congenital or Early Developing Neuromuscular Diseases Affecting Feeding, Swallowing and Speech - A Review of the Literature from January 1998 to August 2021, J Neuromuscul Ds, 2022.
7. Best practice recommendations for speech-language pathology in children with neuromuscular disorders: A Delphi-based consensus study, Int J Speech Lang Pathol 2024 Feb.
8. La psychomotricité : une approche qui peut aussi aider les adultes, Fabiola Bry Psychomotricienne, dec 2015.

Camille LE JARIEL

Nouveau PNDS sur la maladie de Steinert

Les Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins (PNDS) visent à optimiser et harmoniser la prise en charge de patients atteints de maladies rares. Ils sont élaborés par les centres de référence et de compétence maladies rares à l'aide d'une méthode proposée par la Haute Autorité de Santé (HAS).

En décembre 2024, le PNDS sur la dystrophie myotonique de type 1 (DM1), ou maladie de Steinert a été publié.

La DM1, ou maladie de Steinert, est une des maladies neuromusculaires les plus fréquentes avec 5000 à 8000 personnes malades vivant en France. C'est une dystrophie musculaire génétique autosomique dominante caractérisée par une amplification de triplets CTG dans le gène DMPK. Cette maladie multisystémique affecte essentiellement les muscles squelettiques et le diaphragme, le cœur, le système gastro-intestinal et le cerveau. L'âge de début et la forme sont variables selon le nombre de triplets (phénomène d'anticipation), avec une aggravation et un début plus précoce au fur et à mesure des générations, notamment quand la transmission est maternelle.

Les symptômes peuvent apparaître à tous les âges de la vie et incluent la myotonie, la faiblesse musculaire, les troubles gastro-intestinaux, les anomalies cardiaques et respiratoires, et les troubles cognitifs. Chez les nouveau-nés, une hypotonie sévère et des signes dysmorphiques peuvent indiquer une forme congénitale.

Le PNDS appuie particulièrement sur :

- L'importance des **consultations pluridisciplinaires** spécialisées dans les maladies neuromusculaires.
- La prise en charge de la myotonie et de la fatigue musculaire avec de la **kinésithérapie** (massages, entretien musculaire...) et des traitements **médicamenteux** : Modafinil, Mexitol.
- L'importance d'un suivi **cardiologique** régulier.
- La prise en charge respiratoire à débuter dès les premiers signes d'une atteinte respiratoire afin de conserver des capacités pulmonaires optimales.
- Un bilan **neuropsychologique** est nécessaire dans les formes congénitales et infantiles afin d'adapter la scolarité, et compenser ses difficultés.
- La nouvelle **carte d'urgence** maladie de Steinert, avec des recommandations pour la prise en charge médicale d'urgence. Elle est délivrée par le médecin référent. L'AFM téléthon peut également envoyer cette carte à remplir.



| PERSONNE À PRÉVENIR EN PRIORITÉ | | CARTE D'URGENCE <i>Emergency card</i> | |
|--|------|--|--|
| Mme/M. | Tél. | | |
| Mme/M. | Tél. | Photo | |
| Médecin traitant | Tél. | Dystrophie Myotonique de Steinert | |
| Spécialiste traitant | Tél. | Nom..... Prénom..... Date de naissance..... | |
| Suivi(e) par le centre de | Tél. | Doit bénéficier des soins appropriés décrits dans cette carte | |
| CENTRE DE SUIVI | | Indiqué : Privilégier la ventilation non invasive et éviter l'intubation (à risque) Se méfier de l'utilisation de l'oxygène à haut débit chez le malade ventilé ou non Explorer sur le plan cardiaque toute syncope ou malaise Avant toute chirurgie, réaliser un bilan systématique respiratoire (EFR et gaz du sang) et cardiaque | |
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ Situations d'urgence pouvant être liées à la maladie rare : Déresse respiratoire par pneumopathie, fausses-routes, ou hypoventilation centrale, décompensation respiratoire après une infection ou post-opératoire, Troubles cardiaques conductifs ou rythmiques, embolie artérielle sur fibrillation auriculaire <input type="checkbox"/> Pace maker <input type="checkbox"/> Défibrillateur <input type="checkbox"/> Ventilation non invasive | | Contre indiqué : Curares dépolarisants, halogénés, médicaments anticholinergiques, fluidifiants bronchiques (si encombrement) ETT avant introduction de bétabloquants | |
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pour en savoir plus, lire les fiches disponibles sur « Orphanet » | | | |

Camille LE JARIEL

Sources

- PNDS DM1, décembre 2024 https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2024-12/pnds_231124_vf.pdf
- AFM téléthon, fiche maladie de Steinert

Focus sur l'AFM Téléthon

Nous connaissons tous le Téléthon, une mobilisation populaire créée en 1987 d'après un concept américain, un marathon télévisuel caritatif : exploits, témoignages de familles, de chercheurs, artistes, célébrités soutenant les combats des familles, et le numéro de téléphone 3637 pour faire une promesse de dons.
Aujourd'hui le Téléthon c'est 30h d'émission télévisée sur France Télévisions, 280 000 bénévoles, 96 millions d'euros collectés en 2024.



Mais qu'est-ce que l'AFM Téléthon ?

Un peu d'histoire

L'Association Française pour la Myopathie (AFM) n'est pas née avec le Téléthon mais 30 ans plus tôt, en 1958 sous l'impulsion de parents d'enfants atteints de myopathie. Yolaine de Kepper, mère de sept enfants, dont quatre atteints par la myopathie de Duchenne, est la fondatrice et la première présidente de l'association. Dans les années cinquante, les maladies neuromusculaires sont très mal connues de la plupart des médecins, qui posent des diagnostics sur les symptômes locomoteurs que présentent les enfants : pieds plats, rachitisme... Il n'existe pas de consultation spécialisée, aucun traitement n'est proposé.

À cette période, les associations de « handicapés moteurs » notamment l'Association des Paralysés de France (APF), sont les seuls lieux où les myopathes et leurs familles trouvent des propositions d'informa-

tions et de prise en charge. Cependant l'évolutivité des myopathies est différente. L'association est donc fondée dans l'idée de promouvoir la recherche et faire connaître les myopathies.

Pour disposer de moyens financiers en parallèle d'une recherche innovante et puissante, l'AFM crée en France en 1987 le Téléthon.

Le Généthon, laboratoire pionnier de la génétique et de la thérapie génique, voit le jour en 1990.

En 1996, c'est l'institut de Myologie qui est créé. Et en 2005, I-Stem : laboratoire partenaire de l'Inserm, dédié aux cellules souches pour la thérapie cellulaire et le criblage pharmacologique.

Ces dons ont permis à l'AFM Téléthon de soutenir l'équipe du Pr Fischer (hôpital Necker) dans la première utilisation de la thérapie génique pour les « bébés bulles », atteints d'un déficit immunitaire combiné sévère.

Penser à l'AFM Téléthon dans notre pratique

L'AFM Téléthon est réparti en France et en Outre-Mer pour accompagner les patients atteints de myopathie grâce aux services régionaux, consultations pluridisciplinaires, et structures de répit et d'accueil temporaire.

Le référent parcours santé (RPS) : au sein du service régional, chaque patient peut se faire accompagner par un professionnel (titulaire d'un diplôme d'État du secteur sanitaire ou médico-social formé sur les maladies neuromusculaires) référent unique du patient et de sa famille. Il permet de faire le lien entre les familles et les professionnels : MDPH, école, consultations neuromusculaires...



Pour trouver les coordonnées dans votre département :
<https://www.afm-telethon.fr/fr/afmtelethonpresdechezmoi?department=28>



Pour vous, et vos patients

Les Repères Savoir & Comprendre sont des fiches courtes publiées par l'AFM Téléthon, qui sont utiles pour les patients comme pour les professionnels de santé avec des sujets comme l'autonomie : bien assis dans son fauteuil roulant, conduite automobile et maladies neuromusculaires ; suivi gynécologique, vaccination, etc. <https://www.afm-telethon.fr/fr/reperes>

Chaque année depuis 1987, le Téléthon contribue à la reconnaissance des maladies rares et à l'émergence de thérapies innovantes grâce aux dons.

Cette année, le Téléthon aura lieu du 5 au 6 décembre 2025 !

Sources

- ▶ Site internet Téléthon
- ▶ L'Association Française contre les Myopathies : trajectoire d'une association d'usagers et construction associative d'une maladie - F. Paterson - Sciences Sociales et Santé, 1994.

Camille LE JARIEL

Les nouvelles thérapies dans l'amyotrophie spinale

Longtemps considérée comme une maladie incurable, l'amyotrophie spinale (SMA) connaît depuis quelques années une véritable révolution thérapeutique. Des traitements innovants changent radicalement le pronostic et les perspectives de rééducation de ces patients, nous allons les détailler ci-dessous.

La SMA est une maladie neuromusculaire génétique, par mutation du gène SMN1. Cette mutation entraîne un déficit de production de la protéine SMN (survival motor neuron), essentielle à la survie des motoneurones alpha de la corne antérieure de la moelle épinière. La sévérité de la maladie dépend

notamment du nombre de copies du gène SMN2, un gène "de secours" qui produit une petite quantité de protéine SMN fonctionnelle. Plus le nombre de copies de SMN2 est élevé, plus le phénotype est modéré. La classification est détaillée dans le tableau 1 (1).

| Type | Copies SMN2 | Âge de début | Caractéristiques cliniques | Pronostic |
|--------|--------------|--------------|---|--------------------------|
| Type 0 | 1 copie | In utero | Détresse respiratoire, Hypotonie néonatale sévère | < 1 mois |
| Type 1 | 2 copies | < 6 mois | Hypotonie, ne tient pas assis, troubles de deglutition | < 2 ans |
| Type 2 | 3 copies | <18 mois | scoliose, station assise acquise, ne tient pas debout | > 2 ans |
| Type 3 | 3 à 4 copies | > 18 mois | Faiblesse proximale, scoliose, chutes, perte progressive de la marche | Espérance de vie normale |
| Type 4 | ≥ 4 copies | > 18 ans | Faiblesse proximale modérée, évolution progressive | |

Tableau 1 : Classification actuelle de la SMA

Depuis 2017, les traitements innovants commercialisés changent toute l'évolution de personnes atteintes d'une SMA.

Nusinersen (Spinraza®) (2)

Il s'agit du premier traitement découvert pour la SMA. C'est un oligonucléotide antisens administré par voie intrathécale. Il agit sur l'épissage alternatif du gène SMN2 pour augmenter la production de la protéine SMN fonctionnelle. Il est administré tous les 4 mois par injection intrathécale, car les oligonucléotides ne passent pas la barrière hémato-encéphalique.

Onasemnogene abeparvovec (Zolgensma®) (3)

Thérapie génique révolutionnaire autorisée depuis 2020 en ATU, Zolgensma délivre une copie fonctionnelle du gène SMN1 via un vecteur viral (AAV9). Une seule injection intraveineuse, en général avant 2 ans, peut suffire à stopper la progression de la maladie, mais ne permet pas de récupérer les motoneurones perdus. Il est indiqué dans la SMA de type 1 et 2 ou en présymptomatique chez les patients ayant jusqu'à 3 copies de SMN2.

Risdiplam (Evrysdi®) (4)

Commercialisé plus récemment, Risdiplam est un traitement oral, quotidien, modificateur d'épissage du gène SMN2. Il permet une meilleure observance, notamment chez les patients plus âgés ou inéligibles au Spinraza.



Les résultats

Une cohorte nationale française a publié en décembre 2024 les premiers résultats en vie réelle, trois ans après la commercialisation du Zolgensma® (5). L'étude a inclus 29 patients atteints de SMA de type 1 traités par thérapie génique. Parmi eux, deux sont décédés peu après l'injection : un à la suite d'une microangiopathie thrombotique, l'autre d'une détresse respiratoire.

Sur les 29 patients, des données de suivi à 2 ans étaient disponibles pour 17 d'entre eux. À deux ans post-injection :

- 100 % des enfants tenaient leur tête ;
- 15 sur 17 pouvaient s'asseoir seuls pendant 30 secondes ;
- 12 sur 17 pouvaient se maintenir brièvement debout avec appui.

Les fonctions respiratoires et alimentaires étaient globalement préservées, bien que la majorité ait nécessité un corset rachidien (15/17). Certains patients ont eu recours à une ventilation nocturne (3/17) ou à une gastrostomie (2/17).

Selon les données du laboratoire Novartis, ces acquisitions motrices sont maintenues jusqu'à 7,5 ans après traitement, ce qui témoigne de la durabilité de la réponse.

Ces résultats sont d'autant plus remarquables que, rappelons-le, les patients atteints de SMA type 1 avaient auparavant une espérance de vie inférieure à 2 ans, en l'absence de traitement.

Quelles perspectives pour ces nouveaux traitements ?

L'essai SPRINT, réalisé chez des nourrissons présymptomatiques atteints de SMA de type 1, a confirmé qu'un traitement précoce est nettement plus efficace lorsqu'il est administré avant l'apparition des premiers symptômes (6). Cela souligne l'importance capitale du dépistage néonatal.

En France, le projet DEPISMA a démontré la faisabilité du dépistage systématique de la SMA à la naissance (7).

La généralisation du dépistage néonatal de la SMA est ainsi prévue à partir du 1^{er} septembre 2025.

Aussi, avec le traitement présymptomatique, la clinique des patients change et cela implique de repenser la classification actuelle qui se base sur l'âge de début des symptômes et le développement psychomoteur de l'enfant (8).

Quelle implication pour nous, internes en MPR ?

Ces avancées thérapeutiques bouleversent l'histoire naturelle de la SMA et appellent à une réinvention du suivi en MPR. Il nous reviendra de mettre en place un suivi à long terme et d'adapter les objectifs de rééducation à l'évolution motrice de ces enfants.

Références

1. <https://www.mda.org/disease/spinal-muscular-atrophy/types>
2. <https://afm-telethon.com/fr/vivre-avec-la-maladie/mon-parcours-de-soins/les-medicaments/le-spinrazar-dans-la-sma>
3. <https://www.afm-telethon.fr/fr/vivre-avec-la-maladie/mon-parcours-de-soins/les-medicaments/le-zolgensmar-dans-la-sma>
4. <https://afm-telethon.com/fr/vivre-avec-la-maladie/mon-parcours-de-soins/les-medicaments/levrysdir-dans-la-sma>
5. Desguerre, I., et al. Real-world multidisciplinary outcomes of onasemnogene abeparvovec monotherapy in patients with spinal muscular atrophy type 1: experience of the French cohort in the first three years of treatment. *Orphanet J Rare Dis* 19, 344 (2024). <https://doi.org/10.1186/s13023-024-03326-3>
6. Strauss KA, et al. Onasemnogene abeparvovec for presymptomatic infants with two copies of SMN2 at risk for spinal muscular atrophy type 1: the Phase III SPR1NT trial. *Nat Med*. 2022 Jul;28(7):1381-1389. doi: 10.1038/s41591-022-01866-4. Epub 2022 Jun 17. PMID: 35715566; PMCID: PMC9205281.
7. Didier Lacombe et al : Dépistage génétique néonatal : à propos du programme pilote sur l'amyotrophie spinale (DEPISMA), Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine, Volume 208, Issue 1, 2024. <https://doi.org/10.1016/j.banm.2023.09.019>
8. Varone Antonio , et al : Spinal muscular atrophy in the era of newborn screening: how the classification could change. *Frontiers in Neurology* ; Volume 16 – 2025. DOI=10.3389/fneur.2025.1542396.

L'ENMG pour les nuls

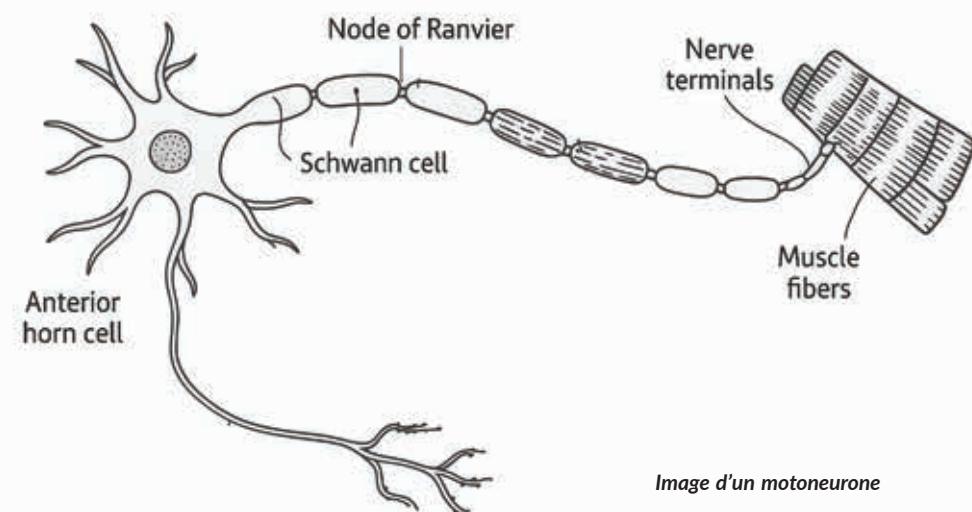
Toi aussi, tu t'es déjà senti nul en recevant un compte rendu d'ENMG que tu avais demandé, sans comprendre la moitié des résultats ? Après la lecture de cet article, l'ENMG n'aura plus de secrets pour toi ! Allons ensemble déchiffrer cet examen en pratique.

Qu'étudie un ENMG ?

L'ENMG permet d'étudier le fonctionnement du système neuromusculaire (nerfs périphériques, jonction neuromusculaire, muscles). Il ne renseigne que sur les fibres nerveuses myélinisées à conduction rapide (ex : nerfs radial, médian, ulnaire).

En cas de neuropathie à petites fibres, l'examen sera normal.

Il est réalisé par un médecin spécialisé en neurophysiologie (neurologue, rhumatologue, MPR, etc.). L'examen se fait en 2 temps, d'abord la neurographie sensitive et motrice puis la détection ou électromyographie à l'aiguille.



Quelles sont les indications générales et les non indications à l'ENMG ?

L'ENMG est utile dans :

- **Les syndromes canalaires** : un canal carpien, une compression ulnaire au coude, la compression du nerf fibulaire commun au col de la fibula.
- **Une radiculopathie** cervicale ou lombaire avec un déficit moteur ou sensitif.
- **L'atteinte du plexus brachial.**
- Le diagnostic étiologique d'une **polyneuropathie périphérique** (diabétique, vascularite, génétique, amylose, lymphome, paranéoplasique...).
- **Le diagnostic d'une polyradiculonévrite** : Guillain-barré, PIDC.
- Devant l'orientation étiologique d'une **hypotonie néonatale ou un retard à la marche** chez l'enfant. (nerf ou muscle ? central ou périphérique ?).
- **Les pathologies de la jonction neuromusculaire** : myasthénie, Lambert Eaton.

- **Les myopathies** : inflammatoire, métabolique ou dystrophique.
- **Les atteintes de motoneurone** : SLA, syndrome post poliomyélite...
- **Évaluer le pronostic fonctionnel** : dénervation et réinnervation après une lésion traumatique, en cas de paralysie faciale.

L'ENMG n'est pas utile dans :

- Les radiculalgies sans déficit moteur ou sensitif.
- Les neuropathies centrales : AVC, SEP, Parkinson.
- La neuropathie diabétique classique : polyneuropathie distale, symétrique, purement sensitive, chronique et indolente chez un diabétique connu de longue date (il n'y a pas d'enjeu thérapeutique ou diagnostic immédiat).
- La neuropathie clairement diagnostiquée sur l'imagerie : syndrome de queue de cheval.

Comment se déroule un ENMG ?

L'examen dure entre 30 et 60 minutes selon les nerfs/muscles explorés. Il commence par des électrodes autocollantes (neurographie), puis utilise des aiguilles fines (EMG).

L'examen est bien toléré : on ressent de légères décharges ou fourmillements.

Il faut préciser la présence d'un stimulateur ou d'un pacemaker (contre-indique les stimulations proximales), et un traitement anticoagulant curatif (contre-indique l'étude EMG de certains muscles).

Qu'étudie la neurographie motrice ?

Elle étudie la conduction nerveuse, la jonction neuro-musculaire et la réponse musculaire.

On stimule un nerf moteur avec un léger courant électrique et on enregistre la réponse musculaire grâce à l'électrode collée sur le muscle récepteur (ex : on stimule le nerf médian au poignet et on enregistre la réponse sur le muscle court abducteur du pouce).

Les paramètres mesurés sont :

▪ L'Amplitude (en mV) :

- Reflète le nombre de fibres musculaires activées (et ainsi d'unités motrices donc indirectement du nombre d'axones moteurs intacts et fonctionnels).
- Une faible amplitude = une atteinte axonale (perte de fibres nerveuses).
- Si la stimulation du nerf en amont (proximal) donne une réponse plus faible qu'en aval (dis-

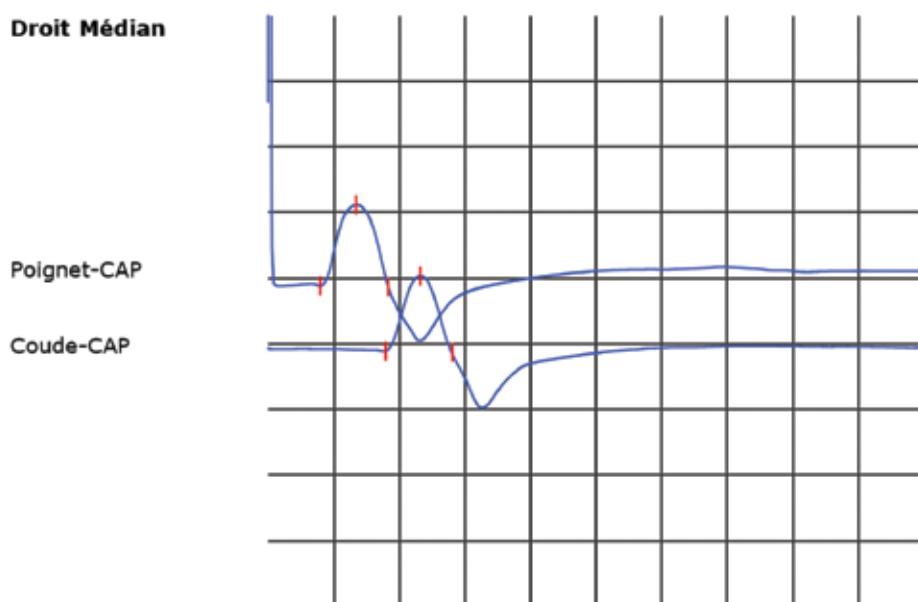
tal), on parle de bloc de conduction. Cela traduit souvent une atteinte démyélinisante, comme dans le syndrome de Guillain-Barré.

▪ La latence distale (en ms) :

- Temps entre le stimulus et le début de la réponse musculaire.
- Une atteinte démyélinisante diminue la vitesse de conduction nerveuse et augmente ainsi la latence distale.

▪ Vitesse de conduction motrice (m/s) :

- Elle est calculée entre deux points de stimulation du nerf (ex : on stimule le nerf médian au poignet puis on remonte au coude et on calcule la distance entre le coude et le poignet).
- Elle est ralentie dans les neuropathies démyélinisantes.



| Nerf médian droit | Latence | Amplitude | Surface | Vitesse | Rap. Surfac | Ondes F |
|-------------------|---------|-----------|---------|---------|-------------|---------|
| | (ms) | (mV) | mv.ms | (m/s) | % | ms |
| Poignet - CAP | 3.95 | 6.1 | 19.4 | | | 29.6 |
| Coude-Poignet | 8.90 | 5.7 | 16.2 | 50.5 | -16.5 | |

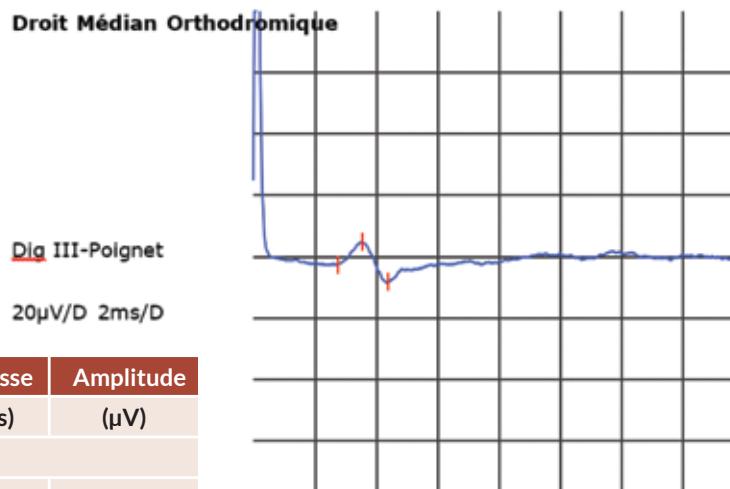
Courbe normale de neurographie motrice du nerf médian et son analyse dans le tableau

Qu'étudie la neurographie sensitive ?

Elle étudie la fonction d'un nerf sensitif. On stimule un nerf sensitif et on enregistre la réponse électrique directement sur ce même nerf (ou parfois à distance). Ce que l'on obtient, c'est un potentiel d'action sensitif ou SNAP (sensory nerve action potential).

Les principaux paramètres étudiés sont identiques à l'étude motrice, on analysera l'amplitude, la latence distale et la vitesse de conduction.

Ces réponses sont difficiles à obtenir chez les personnes âgées ou en cas d'œdème.



Courbe normale de neurographie sensitive du nerf médian et son analyse

Qu'est-ce que la détection à l'aiguille ?

Dans cette partie on n'envoie pas de courant électrique mais on explore l'activité électrique des muscles in vivo à l'aide d'une électrode aiguille insérée directement dans le muscle. On étudie des fonctions électriques du muscle, à l'origine des propriétés mécaniques.

On étudie l'activité de repos des fibres musculaires. Chez la personne normale, on n'enregistre aucune activité. En cas d'atteinte neurogène on peut entendre une activité pathologique de repos tel que des fasciculations dans la SLA ou des fibrillations dans un muscle dénervé.

Puis on demande au patient de contracter le muscle étudié et on analyse des potentiels d'unité motrice (PUM). L'œil et l'oreille expérimentés du neurophysiologiste permettront de différencier un tracé neurogène (PUM de grande taille et de fréquence élevée), d'un tracé myogène (PUM de petite taille avec recrutement temporel et spatial augmenté).

Cette partie d'examen étant dynamique, des exemples sont disponibles sur la chaîne youtube : "neuromuscular teaching".

Comment se construit la conclusion ?

Selon les résultats de l'ENMG, on peut distinguer une atteinte axonale d'une atteinte démyélinisante, ainsi qu'une atteinte sensitive, motrice ou sensitivo-motrice. En analysant la topographie des anomalies, il est possible de déterminer s'il s'agit d'une polyneuropathie, d'une mononévrite multiple, et si cette atteinte est longueur-dépendante ou non.

Selon le type d'atteinte identifié, on pourra s'orienter vers certaines étiologies.

Par exemple, une polyneuropathie axonale sensitive, longueur-dépendante, d'évolution chronique oriente vers une origine toxique, parentélique, métabolique, infectieuse ou inflammatoire.

Un autre exemple est celui des syndromes canalaires, comme le syndrome du canal carpien. L'ENMG per-

met de localiser le site de compression et d'évaluer la sévérité de l'atteinte :

- Une atteinte démyélinisante correspond à un stade précoce, pour laquelle on recommande généralement le port d'une attelle de posture pendant 3 mois.
- En revanche, une atteinte axonale témoigne d'une atteinte plus avancée ; dans ce cas, une libération chirurgicale est souvent indiquée.

Pour aller plus loin

Site web détaillant l'ENMG en MPR :
<https://www.enmgdekorvin.fr/>



Les troubles vésico-sphinctériens et ano-rectaux dans les maladies neuromusculaires

Les troubles vésico-sphinctériens et ano-rectaux sont rarement au premier plan des symptômes retrouvés dans les pathologies neuromusculaires, mais peuvent être présents et aggraver le handicap de nos patients. Ils sont le plus souvent non spécifiques du fait de l'innervation végétative et non somatique striée de la continence urinaire et anale ; ils sont alors le plus souvent d'origine médullaire en lien avec les déformations rachidiennes fréquemment observées dans ces pathologies (1). Ils peuvent également faire partie du syndrome myogène, notamment dans les dystrophies myotoniques, ou être en lien avec une atteinte primitive des muscles périnéaux.

Fréquence des troubles

La prévalence des troubles vésico-sphinctériens et ano-rectaux semble plus élevée chez les patients atteints de pathologie neuro-musculaire. Dans la myopathie de Duchenne, 74 % des patients ont des signes fonctionnels urinaires contre 56 % en population contrôle, et 68 % ont des troubles digestifs contre 39 % en population contrôle (2). Dans la sclérose latérale amyotrophique, on retrouve fréquemment

des incontinences urinaires (50 % des femmes et 36 % des hommes de plus de 60 ans atteints de SLA, contre 19 % des femmes et 11 % des hommes en population générale), et de la constipation (46 %) (3). Dans l'ataxie de Friedreich, 80 % des patients ont des signes fonctionnels urinaires, 64 % ont des troubles digestifs et 83 % des troubles sexuels (4).

Pathologies neuromusculaires concernées et physiopathologie

Les dysfonctions urinaires sont le plus souvent en lien avec une atteinte du système nerveux autonome et des muscles lisses. Dans la dystrophie myotonique, il peut exister une atteinte des muscles lisses, pouvant causer des constipations sévères avec des cas de mégacôlon décrits dans la littérature (5). Les troubles gastro-intestinaux sont très fréquents dans les dystrophies myotoniques (55 % de douleurs abdominales, 45 % de dysphagie, 35 % de vomissements, 33 % de diarrhées, 30 % d'incontinence anale) (6). La manométrie anorectale retrouve une baisse des pressions de repos et de la contraction volontaire, qui semble plus en lien avec des troubles d'origine neurologique qu'une réponse myotonique de la musculature anale (7). Des bilans uro-dynamiques réalisés chez ces patients atteints de dystrophies myotoniques retrouvent des atteintes non spécifiques, tantôt une hyperactivité détrusorienne, tantôt une vessie flasque, ou encore des pressions de clôture urétrale basses traduisant une incompétence sphinctérienne (8).

La plupart des pathologies neuro-musculaires sont caractérisées par des atteintes de la musculature striée, qui est peu en jeu dans la continence urinaire et fécale, se situant uniquement au niveau des sphinc-

ters striés de l'urètre et de l'anus. Dans une étude de 1992 portant sur sept patients porteurs de maladie de Duchenne (9), des bilans urodynamiques ont retrouvé quatre patients présentant des contractions non inhibées du détrusor, et trois patients avec une dyssynergie vésicosphinctérienne, mais sans activité myogène à l'EMG, ce qui nous amène à penser que ces symptômes sont plutôt en lien avec les scolioses sévères ou les complications post-arthrodèse.



Il existe également une pathologie neuromusculaire assez rare, nommée la myopathie héréditaire du sphincter anal, caractérisée par des proctalgies fugaces et une constipation (10).

Enfin, certains auteurs avancent que l'incontinence urinaire d'effort, fréquemment rencontrée en popula-

tion générale et habituellement mise en lien avec une cervico-cystoptose, pourrait également être causée par une atteinte myogène des muscles du plancher pelvien (11). L'incontinence urinaire d'effort pourrait donc être retrouvée dans les pathologies neuromusculaires.

Conclusion

Au total, même si les troubles neuro-urologiques et vésico-sphinctériens sont rarement au premier plan dans les pathologies neuromusculaires, ils sont fréquemment retrouvés lorsque la question est posée chez les patients. Il en va de notre rôle de rechercher ces symptômes, afin de proposer une prise en charge adaptée à nos patients.

Références

1. Amarenco G, Raibaut P, Hubeaux K, Le Breton F. Troubles vésicosphinctériens et anorectaux des pathologies musculaires. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*. 1 sept 2011;31(3):162-5.
2. Lionarons JM, de Groot IJM, Fock JM, Klinkenberg S, Vrijens DMJ, Vreugdenhil ACE, et al. Prevalence of Bladder and Bowel Dysfunction in Duchenne Muscular Dystrophy Using the Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire. *Life (Basel)*. 30 juill 2021;11(8):772.
3. Increased prevalence of bladder and intestinal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis | Request PDF. ResearchGate [Internet]. [cité 14 juill 2025]; Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/259987336_Increased_prevalence_of_bladder_and_intestinal_dysfunction_in_amyotrophic_lateral_sclerosis
4. Lad M, Parkinson MH, Rai M, Pandolfo M, Bogdanova-Mihaylova P, Walsh RA, et al. Urinary, bowel and sexual symptoms in a cohort of patients with Friedreich's ataxia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 26 sept 2017;12(1):158.
5. Lenard HG, Goebel HH, Weigel W. Smooth Muscle Involvement in Congenital Myotonic Dystrophy. *Neuropädiatrie*. 19 nov 2008;8:42-52.
6. Rönnblom A, Forsberg H, Danielsson A. Gastrointestinal Symptoms in Myotonic Dystrophy. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 1 janv 1996;31(7):654-7.
7. Eckardt VF, Nix W. The anal sphincter in patients with myotonic muscular dystrophy. *Gastroenterology*. 1 févr 1991;100(2):424-30.
8. Sakakibara R, Hattori T, Tojo M, Yamanishi T, Yasuda K, Hirayama K. Micturitional disturbance in myotonic dystrophy. *Journal of the Autonomic Nervous System*. 18 mars 1995;52(1):17-21.
9. Caress JB, Kothari MJ, Bauer SB, Shefner JM. Urinary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*. 1 juill 1996;19(7):819-22.
10. Kamm MA, Hoyle CHV, Burleigh DE, Law PJ, Swash M, Martin JE, et al. Hereditary internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation: A newly identified condition. *Gastroenterology*. 1 janv 1991;100(3):805-10.
11. [Neurogenic myopathy of pelvic floor and sphincter musculature in idiopathic incontinence]. - Abstract - Europe PMC [Internet]. [cité 14 juill 2025]. Disponible sur: <https://europepmc.org.bases-doc.univ-lorraine.fr/article/med/6479824>

D^r Emma PETITJEANS

La transition enfant adulte en MPR

La prise en charge des adolescents atteints de pathologies chroniques soulève une question fréquente : comment accompagner ce passage délicat entre la pédiatrie et la médecine adulte, lorsque le patient se trouve 'entre deux mondes', trop âgé pour les soins pédiatriques, mais pas encore totalement autonome dans le système adulte ? Dans cet article, nous allons définir ce qu'est la transition et détailler les dernières recommandations.

Transition vs Transfert : faisons le point

- Le transfert, c'est l'instant où les soins passent des mains du pédiatre à celles du médecin d'adultes.
- La transition, c'est bien plus large : un processus progressif, coordonné et anticipé qui prépare le jeune à devenir acteur de sa santé, dans un nouveau système de soins.

La définition de la Society of Adolescent Medicine est claire : la transition doit prendre en compte les besoins médicaux, psychosociaux et éducatifs du jeune. Ce n'est pas simplement un changement de médecin référent.



Pourquoi c'est important ?



Parce que le choc entre la pédiatrie et la médecine adulte peut être brutal, le fonctionnement est en effet très différent.

En pédiatrie, les soins s'inscrivent dans une dynamique triangulaire entre l'enfant, les parents et les soignants, avec un suivi souvent multidisciplinaire et de longue durée. Cette approche, directive voire paternaliste, reste globalement peu centrée sur les besoins spécifiques de l'adolescent.

À l'inverse, la médecine adulte repose sur une relation binaire entre patient et médecin, valorisant l'autonomie du patient, le rendant co-responsable de la décision médicale. La consultation est plus courte en durée, accorde généralement moins de place aux dimensions psychosociales. La communication est plus formelle et parfois perçue comme distante.

Résultat : des ruptures de suivi, des pertes de chance, et des jeunes qui désertent les soins.

SPÉCIFICITÉS DE LA
TRANSITION ENFANT-ADULTE

DANS LES SOINS DES PERSONNES ATTEINTES D'ANOMALIES DU
DÉVELOPPEMENT AVEC OU SANS DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Quelles sont les recommandations en termes de transition ?

Face aux enjeux multiples liés au passage de la pédiatrie à la médecine adulte, la SOFMER a publié en 2012 des recommandations spécifiques concernant la transition des jeunes patients en MPR (1). Elles visent à encadrer ce processus pour en faire une étape anticipée, progressive et coordonnée, adaptée aux besoins médicaux, psychosociaux et éducatifs des adolescents vivant avec un handicap.

Le transfert entre les soins pédiatriques et adultes doit idéalement s'effectuer entre 15 et 25 ans, au cours d'une période de stabilité clinique. La transi-

tion repose sur un accompagnement progressif visant à émanciper le jeune patient, à travers une éducation thérapeutique adaptée, tant pour lui que pour ses parents. La mise en place d'un programme de transition structuré, avec des objectifs définis, facilite cette démarche. Une consultation commune entre les équipes pédiatriques et adultes, la visite de la structure d'accueil, ainsi que l'implication des réseaux sociaux, scolaires et professionnels complètent ce parcours, afin d'assurer une continuité des soins et une insertion adaptée dans la vie adulte.

Quelques exemples concrets, parmi d'autres, de structures de transition

L'Appart - Marseille

Lieu de consultation et d'éducation thérapeutique, dès 14 ans, avec un bilan psychosocial, un suivi pédiatrique, puis une consultation de transition (2).

La Suite - Necker

Espace de transition innovant avec médecin, coach sportif, conseillère d'orientation, socio-esthéticienne... et même une application mobile (3) !



Pass'âge - Lyon

Véritable espace dédié à la transition : salle de consultation, d'APA, d'ETP... (4).

Un podcast a été créé sur la transition ado-adulte nommé "Franchir".

Et à l'international, des outils comme "Ready Steady Go" au Royaume-Uni ou les programmes du SickKids Hospital au Canada montrent la voie avec des stratégies plus structurées... mais encore peu de mise en œuvre systématique.



En conclusion, la transition entre la pédiatrie et la médecine adulte constitue une étape clé dans le parcours des jeunes patients atteints de pathologies chroniques. Elle doit être anticipée, progressive et coordonnée, afin de favoriser l'autonomie du patient, garantir la continuité des soins et limiter les ruptures de suivi. Malgré l'existence de recommandations et d'initiatives structurantes, des disparités importantes persistent, soulignant la nécessité de renforcer les dispositifs existants et de mobiliser des moyens à la hauteur des enjeux.

Références

1. SOFMER. Argumentaire des recommandations pour la pratique clinique : facilitation du passage en réadaptation enfant → adulte. 2012.
2. <https://www.fondationhopitaux.fr/appart-transition-marseille/>
3. <https://hopital-necker.aphp.fr/marep/la-suite-necker-2/>
4. <https://www.chu-lyon.fr/passage-un-espace-dedie-pour-anticiper-le-passage-lage-adulte>
5. Livret des projets transition enfant adulte : <https://respifil.fr/wp-content/uploads/2023/07/Livret-FSMR-projets-transition.pdf>

Maria ZAKHEM

Accompagnement et fin de vie des patients atteints de maladie neuromusculaire

Les maladies neuromusculaires posent des questions médicales, et éthiques, que ce soit pour le patient, son entourage, et l'équipe médicale impliquée autour du patient. Ces patients ont souvent des symptômes importants, incluant des douleurs chroniques, crampes musculaires, asthénie, dyspnée, constipation entre autres... De plus, ces patients et leurs familles peuvent être confrontés à des décisions importantes comme la prise ou non de thérapies augmentant la durée de vie (ventilation mécanique par exemple).

Certaines maladies neuromusculaires n'ont aujourd'hui pas de traitement curatif et il n'y a pas d'amélioration clinique possible. Cependant, cela ne veut pas dire que nous ne devons pas être proactifs, la qualité de vie doit être au centre de notre réflexion. Les soins palliatifs ne sont pas synonymes d'échec mais font partie de la prise en charge des patients atteints de maladies neuromusculaires (1).

Comment aborder les soins palliatifs dans les maladies neuromusculaires ?

La littérature (3) montre que les patients avec une maladie neuromusculaire évolutive sont fréquemment hospitalisés de manière non programmée, et le nombre d'hospitalisations augmente avec la progression de la maladie.

Plusieurs facteurs expliquent cette situation, notamment la durée longue et imprévisible des maladies neurodégénératives, les symptômes très divers, les problèmes complexes de soins multidisciplinaires dans la DMD et la SLA, les problèmes neuropsychiatriques (par exemple, les changements comportementaux et cognitifs) qui peuvent avoir un impact négatif sur la communication et la planification des soins, et l'utilisation courante d'aides à la ventilation assistée chez les patients atteints de maladies neurodégénératives. Il est intéressant de noter que de nombreux patients atteints de maladies neuromusculaires meurent de comorbidités plutôt que de la maladie elle-même. En d'autres termes, ils meurent avec

leur maladie neuromusculaire, mais pas de celle-ci. Cela souligne la nécessité, dans les maladies qui évoluent le plus rapidement, d'obtenir des soins palliatifs dès le début de l'évolution de la maladie.

En ce qui concerne les soins palliatifs dans les maladies neuromusculaires, il est également important de noter que les patients stables ou à progression lente peuvent développer une autre affection mettant leur vie en danger, par exemple un cancer. Ces patients qui meurent avec (et non à cause de) leur maladie neuromusculaire primaire peuvent avoir besoin d'un soutien supplémentaire lorsque leur état général se dégrade. Il est également nécessaire de prendre en compte cette pathologie surajoutée dans le traitement et la prise en charge des symptômes.

Avant d'aborder les spécificités de la fin de vie chez les patients atteints de maladies neuromusculaires, contextualisons les avancées législatives en France.

Historique des soins palliatifs en France

En 1991, la réforme hospitalière « Evin » inscrit les soins palliatifs parmi les missions du service public hospitalier et les distinguent des soins curatifs. L'accès aux soins palliatifs sera ensuite reconnu comme un droit garanti par la loi avec la loi du 9 juin 1999 (8).

En 2002, la loi relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, dite « Kouchner », précise clairement le droit au refus de traitement.

La première loi spécifique à la fin de vie est la loi « Leonetti » en date du 22 avril 2005 qui pose l'interdiction de l'obstination déraisonnable. Elle permet en effet à tout patient de refuser un traitement dès lors qu'il constitue une obstination déraisonnable et a le droit, dans ce cadre, de bénéficier d'un accompagnement palliatif. Elle permet aux équipes soignantes d'interrompre un traitement médicalement non justifié chez un patient incapable d'exprimer sa

volonté, après décision collégiale. Elle reconnaît enfin la rédaction de directives anticipées mais les encadre strictement puisque ces dernières ne sont valables que trois ans et ont seulement une valeur d'information pour le médecin qui n'est donc pas obligé de les suivre.

Le 2 février 2016, la loi dite « Claeys-Leonetti » crée de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie. Les directives anticipées sont renforcées puisqu'elles ont désormais une valeur contraignante pour le médecin, sauf cas exceptionnel, et ne sont plus soumises à une durée de validité. La loi ouvre également la possibilité pour le patient de demander une sédation profonde et continue jusqu'au décès, dont l'accès est strictement encadré puisqu'il est autorisé après une discussion en procédure collégiale afin de s'assurer que le patient souffre de façon insupportable et que son décès est inévitable et imminent.

Recommandations sur la fin de vie pour les patients atteints de maladies neuromusculaires

Des recommandations anglaises de 2024 (5) définissent des lignes directrices pour les soins palliatifs chez les patients atteints de dystrophie myotonique de type 1, soulignant l'importance d'une introduction précoce des soins palliatifs, en particulier lorsque des complications importantes liées à la déglutition et au système cardio-respiratoire surviennent, car elles contribuent fortement à la mortalité. Elles proposent un système de « feux tricolores (traffic light system) » pour trier les patients en fonction de la gravité de leur état, en recommandant de les orienter vers des spécialistes des soins palliatifs aux stades appropriés. La planification préalable des soins (Advanced Care Planning, ACP) est considérée comme cruciale, car elle permet aux patients de consigner leurs préférences en matière de soins de fin de vie. Les auteurs soulignent également la nécessité d'avoir des discussions « sans tabou » sur les soins de fin de vie, compte tenu notamment des problèmes cognitifs potentiels chez les patients atteints de DM1, et recommandent de revoir régulièrement les planifications préalables des soins afin de s'assurer que les préférences des patients soient respectées.

La loi Vidal votée par l'Assemblée Nationale en mars 2025 vise à renforcer l'accès aux soins palliatifs et d'accompagnement avec un budget alloué plus important, et prévoit la création d'une nouvelle catégorie d'établissement social ou médico-social (ESMS) dénommée « maison d'accompagnement et de soins palliatifs ». Cette structure, intermédiaire entre le domicile et l'hôpital, accueillera et accompagnera les personnes en fin de vie ainsi que leur entourage au sein de petites unités de vie qui proposeront une prise en charge globale et pluridisciplinaire.

Ce texte permettra également aux patients, dans le cadre de l'annonce d'une maladie grave ou d'aggravation d'une pathologie chronique ou de début de perte d'autonomie, de bénéficier systématiquement d'un temps d'échange pour anticiper, coordonner et suivre leur prise en charge globale dans le cadre d'un plan personnalisé d'accompagnement.

Un modèle collaboratif intégrant le patient, sa famille et l'équipe de soins est proposé (Janisch : pédiatre dans un centre de soins palliatifs en Allemagne) (7).

- 1. Gestion des symptômes complexes et 2. Soutien en cas de crise** : des structures de soins palliatifs spécialisées pourraient soutenir les pédiatres, les médecins généralistes ainsi que les prestataires de soins. Les soins palliatifs à domicile avec un service d'astreinte 24h/24 et 7j/7 peuvent diminuer temporairement les symptômes physiques et fournir une prise en charge psychologique. Le soutien individualisé et la planification préalable des soins (advanced care planning) pourraient prévenir les hospitalisations d'urgence / non programmée en cas de symptômes aigus.
- 3. Alléger la charge des soignants** : Les services de soins palliatifs en ambulatoire peuvent soulager les familles. Un répit aux parents peut alors être proposé en leur permettant de prendre une pause temporaire dans les soins.
- 4. Coordination des soins** : par les équipes de soins palliatifs multidisciplinaires.
- 5. Planification préalable des soins (advanced care planning)** : importance des discussions intégrant, non seulement les questions médicales, mais également les aspects multidimensionnels et la qualité de vie de la famille.

En France, le PNDS de la dystrophie musculaire de Duchenne indique :

« La continuité des soins et l'accompagnement, depuis l'annonce du diagnostic jusqu'à la phase terminale, sont essentiels. Ils impliquent une démarche pluridisciplinaire, dès le diagnostic initial, entre les équipes de sur-spécialités pédiatriques et/ou les équipes de soins palliatifs pédiatriques et/ou les comités d'éthique et les familles. Cette démarche permet un accompagnement tout au long de la prise en charge avec mise en place de réels soins de support, et une prise de décision éthique commune au moment de fin de vie, en ayant comme objectif la notion de qualité de vie et de bienfaisance, et en gardant toujours le patient au centre du projet. ».

Prise en charge symptomatique

Les soins palliatifs peuvent être débutés en association avec des thérapies prolongeant la durée de vie.

Prise en charge de la douleur

La douleur n'est pas traitée comme une entité unique mais selon ses 4 composantes en interactions mutuelles (1) (2) :

- Comportementale « Je fais selon ce que me dicte ma douleur ».
- Cognitive « Comment j'explique les causes et les conséquences de ma douleur ».
- Émotionnelle « Ce que je ressens au fond de moi quand la douleur arrive ».
- Sensorielle « Les sensations que je ressens dans ma chair lors de la douleur ».

La douleur doit donc être évaluée avec les outils adaptés et traitée dans la globalité de ces 4 composantes.

Anxiété

L'anxiété fait partie des manifestations émotionnelles de la douleur, elle peut parfois en être le symptôme majeur, faire penser à une aggravation de la maladie, ou être à l'origine d'un sentiment d'impossibilité de soulagement de la douleur (1).

L'anxiété peut aussi s'inscrire dans le cadre d'une confusion, fréquente en fin de vie (en général pendant les phases d'amélioration cognitive pendant lesquelles le patient peut être conscient de son trouble).

Le syndrome dépressif est à rechercher systématiquement, ce qui est difficile en fin de vie car les symptômes somatiques (asthénie, anorexie, apragmatisme) sont présents, en lien avec la pathologie somatique. Il est donc intéressant de rechercher plutôt les manifestations cognitives (douleur morale, perte de plaisir) et proposer un traitement d'épreuve en cas de doute. Un avis spécialisé psychiatrique peut être nécessaire.

Ventilation

L'ampleur de la morbidité, de l'invalidité et de la mortalité prématuée dans les maladies neuromusculaires est très variable et spécifique à chaque pathologie. Alors que certaines pathologies comme la sclérose latérale amyotrophique évoluent rapidement en quelques années et conduisent directement à une insuffisance respiratoire, d'autres, comme la dystrophie musculaire de Duchenne, progressent sur trois à quatre décennies, l'insuffisance respiratoire chronique entraînant une morbidité et une mortalité accrues, ainsi qu'une altération de la qualité de vie.

L'optimisation de la ventilation dans cette population peut non seulement améliorer la qualité de vie, mais aussi réduire la morbidité et prolonger la durée de vie. Une gestion efficace des sécrétions et une assistance ventilatoire opportune peuvent avoir un impact significatif sur la qualité de vie et la survie. Il est toutefois important de reconnaître que, pour de nombreuses maladies neuromusculaires, la progression se poursuit malgré les interventions et il est essentiel que les équipes identifient et prennent en compte l'évolution des besoins et des priorités des patients au fur et à mesure de l'avancée de la pathologie (6).



L'aide à mourir

Ce sujet a fait débat, le 27 mai 2025 l'Assemblée Nationale a adopté 2 propositions de loi relatives au droit à l'aide à mourir : la loi Vidal pour l'amélioration des soins palliatifs (8) dont nous avons parlé un peu plus haut, et l'instauration légale d'une aide à mourir (9).

La question de l'aide à mourir peut être posée dans le cadre de maladies neuromusculaires, nous vous présentons donc un résumé de la loi et les questionnements qu'elle soulève.

L'article 2 énonce « L'aide à mourir consiste à autoriser et à accompagner une personne qui en a exprimé la demande à recourir à une substance létale, dans les conditions et selon les modalités prévues aux articles L. 1111-12-2 à L. 1111-12-7, afin qu'elle se l'administre ou, lorsqu'elle n'est pas en mesure physiquement d'y procéder, se la fasse administrer par un médecin ou par un infirmier.

« II. – L'aide à mourir est un acte autorisé par la loi au sens de l'article 122-4 du code pénal. »

Les conditions d'accès à l'aide à mourir sont :

- Être âgé d'au moins 18 ans ;
- Être français ou résident étranger régulier et stable en France ;
- Être atteint d'une affection grave et incurable, quelle qu'en soit la cause, qui engage le pronostic vital, en phase avancée ou terminale. Un amendement du gouvernement a explicité la "phase avancée" de la maladie, qui reprend la définition donnée par la Haute Autorité de santé (HAS) dans son avis du 6 mai 2025. Cette phase est "caractérisée par l'entrée dans un processus irréversible marqué par l'aggravation de l'état de santé de la personne malade qui affecte sa qualité de vie" ;
- Présenter une souffrance physique ou psychologique liée à cette affection, qui est soit réfractaire aux traitements, soit insupportable selon la personne lorsqu'elle a choisi de ne pas recevoir ou d'arrêter de recevoir un traitement.
- Être apte à manifester sa volonté de façon libre et éclairée.

La procédure explique que le médecin doit recueillir l'avis d'un autre médecin (sans lien hiérarchique) et d'un auxiliaire médical ou aide soignant intervenant auprès de la personne.

Le médecin prononce sa décision dans un délai de 15 jours oralement et par écrit sa décision motivée au patient. Le patient a un délai de réflexion minimal de 2 jours pour confirmer au médecin l'administration



de la substance létale. Cette substance est une préparation magistrale réalisée par une pharmacie hospitalière à usage interne.

La personne peut s'administrer la substance elle-même, la présence du médecin aux côtés du patient n'est pas obligatoire, même s'il doit être proche pour pouvoir intervenir en cas de difficulté.

La proposition de loi prend en compte la clause de conscience : « Le professionnel de santé qui ne souhaite pas participer à la mise en œuvre de ces dispositions doit informer sans délai la personne de son refus et lui communiquer le nom de professionnels de santé disposés à participer à cette mise en œuvre. Empêcher - ou tenter d'empêcher - de pratiquer ou de s'informer sur l'aide à mourir (par tout moyen, y compris par voie électronique), notamment par la diffusion d'allégations visant à induire en erreur sur les caractéristiques ou conséquences médicales de celle-ci, est puni d'un an d'emprisonnement et d'une amende de 15000€ ».

Comment appréhender cette loi ?

De nombreuses questions se posent à la lecture de ce texte. Tout d'abord, il n'y a pas de mention de formation des médecins, tous les médecins pourraient donc autoriser et administrer une substance létale à un patient jugé atteint d'une affection grave et incurable qui engage le pronostic vital, en phase avancée ou terminale.

Nous sommes formés au cours du 2^e cycle à la prise en charge de la douleur et aux soins palliatifs avec le référentiel, puis à l'internat, nous ne sommes pas tous confrontés aux mêmes situations : avec des prises en charge peu homogènes, dépendant de l'équipe de soins. Comment, une fois thésé, serions-nous aptes à prendre un décision aussi importante avec un seul autre avis médical (médical et paramédical pour une administration létale) comme validation ?

Certaines pathologies évolutives ont des conséquences cognitives, comment justifier que le patient est apte ou non à manifester sa volonté de façon libre et éclairée ?

Comment se positionner vis-à-vis de la famille si elle n'est pas en accord avec le souhait du patient de mourir ?

→ Cette loi est une avancée dans la prise en charge de la douleur et l'accompagnement en fin de vie, mais il est nécessaire que les médecins et professionnels de santé soient formés et puissent si besoin bénéficier également d'une prise en charge psychologique.

⇒ La SOFMER (10) s'est positionnée en questionnant l'absence de critère de temps dans le projet de loi : diagnostic, annonce des séquelles ; en évoquant la fragilité des patients ayant des troubles des fonctions intellectuelles ; et en mettant en avant l'accompagnement pluri-professionnel des personnes en situation de handicap.

En pratique

Aux urgences

- **La Fiche URGENCE PALLIA** est rédigée par un médecin s'occupant d'un patient en situation palliative (médecin traitant, médecin coordonnateur de réseau de soins palliatifs, l'équipe mobile de soins palliatifs (EMSP), l'hospitalisation à domicile (HAD), d'EHPAD, médecin hospitalier) (11).

Elle est destinée à transmettre des informations à un autre médecin qui serait amené à intervenir auprès de ce patient lors d'une situation d'urgence, notamment pendant les nuits et les week-ends (régulateurs et effecteurs SAMU, médecin de garde, service d'accueil des urgences). Elle permet une aide à la prise de décision et contribue à garantir le respect de l'autonomie et de la volonté des patients.

| | | | | | |
|--|--|---|---|--|--|
| Pathologie principale et diagnostics associés : | | | | | |
| <p>Le patient connaît-il son diagnostic ? <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> En partie <input type="radio"/> NA Son pronostic ? <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> En partie <input type="radio"/> NA</p> <p>L'entourage connaît-il le diagnostic ? <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> En partie <input type="radio"/> NA Le pronostic ? <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> En partie <input type="radio"/> NA</p> <p>Réflexion éthique collégiale sur l'orientation des thérapeutiques : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> En partie <input type="radio"/> NA</p> | | | | | |
| Projet thérapeutique : | | | | | |
| Symptômes et risques possibles : <small>si extrême, l'écrire en majuscules</small> | | <input type="checkbox"/> Douleur <input type="checkbox"/> Dyspnée <input type="checkbox"/> Vomissement <input type="checkbox"/> Encombrement <input type="checkbox"/> Anxiété majeure <input type="checkbox"/> Agitation <input type="checkbox"/> Convulsions <input type="checkbox"/> Occlusion <input type="checkbox"/> Autres (à préciser dans cette zone →) | | | |
| Produits disponibles au domicile : | | | | | |
| Prescriptions anticipées : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | | | |
| DÉMARCHE PRÉVUE <input type="radio"/> Avec accord patient le <input type="text"/> <input type="radio"/> Projet d'équipe si accord patient impossible | | | | | |
| Hospitalisation : <input type="radio"/> Souhaitée si aggravation <input type="radio"/> Envisageable <input type="radio"/> Refusée autant que possible <input type="radio"/> NA | | | | | |
| Soins de confort exclusifs : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | Décès à domicile : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | |
| Réanimation en cas d'arrêt cardio-respiratoire : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | Massage cardiaque : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | |
| Ventilation non invasive : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | Intubation : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | |
| Usage d'amines vaso-actives : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | Trachéotomie : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | |
| Sédation en cas de détresse aigüe avec pronostic vital engagé : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | | Remplissage : <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | |
| Directives anticipées <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> NA | | Rédigées le <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> | | <input type="checkbox"/> Copie dans le DMP | |
| Personne de confiance <input type="text"/> | | Lien : <input type="text"/> | | Tél : <input type="text"/> | |
| Où trouver ces documents ? <input type="text"/> | | | | | |
| Autre personne à prévenir <input type="text"/> | | Lien : <input type="text"/> | | Tél : <input type="text"/> | |

1) NA = Non Applicable ou inconnu

2) Validé au préalable avec le service concerné

Version fiche 2017-06

Extrait de la fiche URGENCE PALLIA

Aides financières

- Fonds FNASS (fonds national d'action sanitaire et sociale) : dispositif qui apporte une aide financière dans le maintien ou le retour à domicile d'une personne gravement malade ou en fin de vie recevant des soins palliatifs. Prise en charge de matériels ou produits consommables non remboursables (protections, matériel de perfusion...).
- Le congé d'accompagnement d'une personne relevant des soins palliatifs permet à un salarié de bénéficier d'un arrêt de travail. « Une allocation journalière peut être accordée à un proche pour l'accompagnement d'une personne relevant des soins palliatifs » (1).

« Tout salarié dont un descendant, descendant ou une personne partageant son domicile fait l'objet de soins palliatifs a le droit de bénéficier d'un congé d'accompagnement d'une personne en fin de vie, d'une durée maximale de trois mois ».

Pour conclure, la fin de vie est un sujet complexe, et doit s'inscrire dans la continuité du parcours de soins. Les soins palliatifs et la fin de vie sont des sujets d'actualité et en constante évolution notamment sur le plan législatif comme abordé dans cet article.

La fin de vie des patients atteints de maladies neuromusculaires pose des questions spécifiques sur la ventilation, la douleur, l'évolution rapide de patients souvent jeunes, et je trouvais important d'aborder cette thématique dans ce numéro.

Si ce sujet vous intéresse ou que vous avez des remarques, vous pouvez nous contacter sur l'instagram de l'Ajmer (@interne2mpr), par mail : associationajmer@gmail.com

Pour continuer la réflexion, voici d'autres supports intéressants

- *Donner la mort peut-il être considéré comme un soin ?*

Réflexion éthiques interprofessionnelles sur les perspectives de la légalisation de l'assistance au suicide et de l'euthanasie et leurs impacts possibles sur les pratiques soignantes – 2023.

- *Marie de Hennezel, psychologue engagée dans l'amélioration de la fin de vie.*



Sources

1. Référentiel de soins palliatifs, 2020
2. Centre national ressources douleur « CNRD »
3. Using Palliative Care in Progressive Neuromuscular Disease to Maximize Quality of Life, Phys Med Rehabil Clin N Am 23 (2012) 903-90
4. Myotonic dystrophies: an update on clinical features, molecular mechanisms, management, and gene therapy, Neurol Sci. 2024 Dec 7;46(4):1599-1616
5. Myotonic dystrophy type 1: palliative care guidelines, Derek Willis BMJ SupportPalliatCare 2024 Jan 22:spcare-2023-004748.
6. Palliation, end of life care and ventilation withdrawal in neuromuscular disorders, Chron Respir Dis. 2023 May 18;20:14799731231175911.
7. Tasks and interfaces in primary and specialized palliative care for Duchenne muscular dystrophy – A patients' perspective, Janisch, neuromuscular diseases Volume 30, Issue 12P975-985 December 2020
8. Proposition de loi relative aux soins palliatifs et d'accompagnement, VIDAL députée, 11 mars 2025
9. Proposition de loi relative à la fin de vie, FALORNI député, 11 mars 2025
10. Les médecins de médecine physique et de réadaptation alertent sur les critères d'accès à l'aide à mourir dans le projet de loi sur la fin de vie (Communiqué SOFMER)
11. Société française d'accompagnement et de soins palliatifs

Camille LE JARIEL

Rencontre avec le Pr Tiffreau, MPR au Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires du CHU de Lille



L'AJMERAMA est parti à la rencontre du Professeur Vincent TIFFREAU, chef de service du Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires au CHU de Lille qui nous fait découvrir son activité de médecin MPR.

Camille.- Comment se déroule une première consultation chez un enfant ?

Pr Vincent TIFFREAU.- Je ne suis pas MPR pédiatre mais je vais essayer de te donner une réponse. La première consultation avec un enfant suspect de myopathie ou diagnostiquée se fait en général avec le neuropédiatre qui est sollicité en premier et fait le diagnostic.

Il s'agit de mettre en place les moyens de rééducation adaptés à la situation. Il peut s'agir de prescrire des orthèses (membres inférieurs, corsets) et d'expliquer aux parents et à l'enfant l'importance de celles-ci pour accompagner la bonne croissance de l'enfant, éviter les déformations comme la scoliose par exemple.

Prenons l'exemple d'un enfant atteint de myopathie de Duchenne qui commence à faire des chutes : il va développer des équins et flexum de genoux qu'il va falloir contrôler avec des attelles de nuit, puis, lorsqu'il perd la marche, le corset est indiqué car le risque de scoliose est important. Tout cela il faut l'expliquer, et c'est souvent lors des premières consultations qu'on l'évoque avec les parents.

C.- Comment se déroule une première consultation chez un adulte non suivi ? Et chez un adulte déjà suivi en pédiatrie ?

Pr V. T.- Chez l'adulte atteint de myopathie de Duchenne, on refait avec lui toute l'histoire de la maladie, est-ce qu'il a eu des opérations : par exemple arthrodèse du rachis ; et on est plus dans l'accompagnement par des aides techniques et le confort.

L'idéal est de faire des consultations de transition enfant-adulte. Également, un projet de transition par les pairs est en cours avec rencontre entre jeunes atteints de myopathie.

Il y a beaucoup d'autres situations très variées en fonction des pathologies, il y a des patients marchants comme les patients atteints de la maladie de Charcot Marie Tooth qui ont des déformations des pieds qu'il faut bien évaluer pour proposer le chausseur le plus adapté.

C.- Quel est votre rôle en tant que médecin MPR au centre de référence des maladies neuromusculaires à Lille ?

Pr V. T.- Je reçois les patients adressés par le neurologue par exemple, pour initier une rééducation, mettre en place des aides techniques avec l'ergothérapeute.

Il y a aussi un rôle de suivi pour suivre l'évolutivité de la maladie.

C.- Comment améliorer la prise en charge aux urgences des patients atteints de maladies neuromusculaires ?

Pr V. T.- Excellente question.

Il y a des patients fragiles qui sont susceptibles de décompenser qu'il faut identifier pour ne pas perdre de temps aux urgences, on les appelle les patients remarquables. Le SAMU peut avoir une fiche qui s'ouvre quand le patient appelle, ainsi ses informations apparaissent, c'est le dossier de liaison urgences.



Hôpital Swyngedauw - CHRU Lille

C.- Comment est organisé le territoire ? Le recrutement des patients ? Avez-vous un rôle dans la sensibilisation et la formation des pédiatres et des médecins généralistes aux maladies neuromusculaires ?

Pr V. T.- Il y a un centre de référence dans chaque région avec des centres de compétences rattachés. Le recrutement des patients peut se faire par la médecine de ville, les médecins généralistes, les neurologues, les pédiatres.

On intervient régulièrement dans des journées de formation, la **journée du centre** par exemple où les thérapeutes et médecins du territoire sont invités. Il y a aussi des journées pour les familles avec l'AFM.

C.- Comment appréhender la fin de vie (chez les enfants ? les adultes ?) ? Comment communiquez-vous avec l'équipe de soins palliatifs ?

Pr V. T.- C'est délicat, ces maladies sont souvent lentement évolutives et l'espérance de vie reste bonne même avec un handicap important. On n'évoque pas vraiment la fin de vie mais plutôt ce que le patient souhaiterait en cas d'urgence vitale, avec le risque de devenir dépendant d'une trachéotomie. On peut inciter le patient à rédiger des directives anticipées mais le patient peut changer d'avis quand l'événement aigu survient.

Pour les patients dépendants sur le plan respiratoire, le décès peut survenir au décours d'une décompensation brutale, parfois en réanimation où les moyens ne permettent plus de maintenir les fonctions vitales. On a finalement peu recours aux soins palliatifs.



Hôpital Pierre Swyngheauw
Rue André Verhaeghe
59037 Lille Cedex

crmnm@chru-lille.fr



L'équipe du Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires (CRMNM) du CHRU de Lille

sation brutale, parfois en réanimation où les moyens ne permettent plus de maintenir les fonctions vitales. On a finalement peu recours aux soins palliatifs.

C.- Quel est le lien créé avec l'AFM Téléthon ?

Pr V. T.- Il y a des services régionaux avec des référents parcours santé (RPS) qui accompagnent les familles dans leurs démarches, ils sont parfois présents aux consultations.

Ils peuvent nous solliciter pour des interventions auprès des familles.

Ils participent au comité de pilotage du centre.

Nous remercions le Professeur Tiffreau d'avoir pris le temps de répondre à nos questions et de nous avoir fait découvrir son rôle au Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires de Lille.

Camille LE JARIEL

LA MPR DANS LE MONDE

Zoom sur la Lituanie

Pays Européen bordant la mer baltique, la Lituanie (Lietuva) a une population inférieure à 3 millions d'habitants. Son système de santé est mixte, comme en France, avec des soins publics (système de cotisations sociales) et privés conventionnés ou non. Le parcours de soins passe également par le médecin généraliste. Les consultations y sont gratuites dans le secteur public.

Découvrez sans plus attendre ce pays à travers une interview avec le Docteur Uščinas, médecin MPR à Vilnius, la capitale.

Sveiki,

Could you present yourself briefly?

My name is Laimonas Uščinas and I have been a Physical Medicine and Rehabilitation (PM&R) Specialist for 3 years.

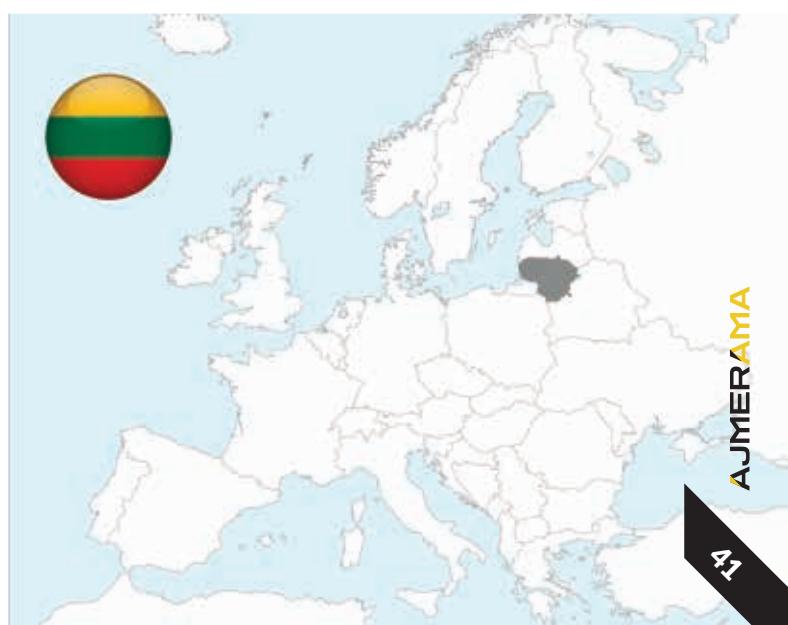
Please, tell us more about the studies?

Like in France, 6 years in Medical University are needed before being a resident. Then, the residency lasts for 5 years to become a PM&R doctor (it was 3 just a few years ago). Residents now spend more time in the various departments (neurology, cardiology, traumatology, paediatrics, and more recently sport and emergency medicine), and a month of US-scan theoretical training has been added. Approximately 2% over 500 students who graduate each year choose the Rehabilitation specialty. Almost the whole residency is spent into Academic Center Hospitals (les CHUs en France), but sometimes people can have an internship in a « Spa Center » (a private structure where patients can spend their rehabilitation). A considerable gap exists between the 6th year of medical school and the start of residency due to the limited

practical experience beforehand. In addition, medical students have almost no experience with outpatients during their residency.

How is PM&R structured in Lithuania?

Public clinics are covered by the government and you need to follow public guidelines, whereas in Spa Centers the management is private and the practice is wider, including : acupuncture, yoga therapy, mesotherapy injection, etc. There are in and out patients in both structures.



In Lithuania, patients get limited free rehabilitation days following severe conditions (public or private with agreement) : 3 weeks of inpatient rehabilitation are financed by the Health System after a stroke for instance, and it can be raised if justified. There is indeed a list of diseases and standard duration of stay in hospitalization.

If a patient is referred by his general practitioner or specialist, PM&R consultations and procedures are free of charge for the patient. Otherwise, it costs around 90€ for a consultation and you also need to pay for the procedures (physiotherapy, etc.). Massage therapy costs around one euro per minute, exercise therapy around 50€ per hour and TENS is around 15€ per session. Having health insurance is common in Lithuania, and it can cover part of these expenses.

PM&R doctors are not required to specialize in Neurological or Locomotor system rehabilitation, but medical centers and departments need the license for each type of rehabilitation (neurological, cardiovascular, etc) or population (paediatric, geriatric, etc).

There are three levels of rehabilitation in the country :

- Level 1 is for out-patients addressed to rehabilitation by family doctors, neurologists and cardiologists ;
- Level 2 is for patients recovering from a surgery, myocardial infarction, or complicated sepsis ;
- Level 3 is for those with acute stroke, spinal cord injury, or encephalitis.

As a doctor, you can also work independently as long as you get the appropriate license to start your own practice, but this is only marginal among PM&R doctors.

Another interesting fact is that PM&R specialists are commonly called « Rehabilitologists » by physiotherapists, patients and doctors.

Would you say that PM&R is well developed in Lithuania?

We have the post-soviet ideology that rehabilitation is very important. We have infrastructures like Spa Centers that are well expanded. PM&R is very well developed, as an older eastern country, but it feels like care provided is more designed to give the whole population a free access to usual rehabilitation with less interest in expensive new technologies. This access is guaranteed for almost everyone, everywhere in the country, and not only centralized into Aca-



Vilnius universiteto ligoninė, Santaros klinikos
(Hôpital universitaire de Vilnius)

demic Center Hospitals. We do not provide patients with robotic, virtual reality, or automatic assistance rehabilitation, but otherwise everything is available. There might be only one or two places in Lithuania with exoskeleton for instance.

What is covered by the residency training?

Toxin injections, US-scans (until recently) or intra-articular injections are not taught during the residency, so if you are willing to train yourself to these techniques, you need to find tutors and get a license outside of the residency that costs extra. We have a really good training on therapeutic management in neurology, cardiology, etc... but actually not that much for procedures that should be done by PM&R doctors.

How is rehabilitation depicted by the patients?

There is a common belief among the population saying that massage therapy is enough. Patients sometimes come to consultation only to get a massage and that is sad for PM&R specialists who struggle to make things change.

What about the nightshifts?

It is similar to France, during residency nightshifts are mutualized between different departments and sometimes only in rehabilitation ones. However, when you are a specialist you don't have nightshift unless you maintain your general practitioner license.

Could you tell us more about your own practice?

I work as a PM&R doctor in an independent Hospital for police officers, post-guards and firemen, but also two evenings per week in an outpatient Clinic. Soon, I hope to work in an inpatient Orthopedic Rehabilitation Department within a public Hospital.

Consultation time given by the government is around 15-20 minutes per patient but that is very short. However, in the private settings, I have 40-minute-long consultations to discuss the diagnosis, to perform a US scan if needed, to explain the prescriptions, etc.



Medical SPA Eglės Sanatorija (Spa Center where Dr Uščinas started to work)

What does a day at work look like?

Mornings are for the rounds with patients. There is also time dedicated to talk with the rehabilitation team (physiotherapist, occupational therapist, psychologist, etc.). There is a coffee break, of course. Part of the day is for out-patient consultations. Once a week, there is also a multidisciplinary meeting with other specialties to discuss patient cases.

Is the practice different between Vilnius and the rest of the country?

Around 550 000 people live in Vilnius and almost 100 000 of them are only speaking Russian. Thus, it is almost mandatory to speak Russian in the capital. In the rest of the country, people speak Lithuanian.

It is very easy to move from one place to another after you start working as a PM&R doctor because there is still a shortage of physicians. Additionally, Lithuania is well-known for its Spa Centers that attract people from Germany, Belarus, or United-Kingdom : there is an increasing demand for PM&R doctors.

What about the salary and vacation for PM&R doctors?

PM&R doctors who work into in-patient departments have approximately 3000€ before taxes so around 1500€ actual cash. It is more for out-patient practice (2000-3000€), and it depends a lot for Spa Centers (1500-4000€). Doctors have five weeks of vacation per year.

Any words for the French community?

Come to Vilnius, it is very peaceful and there is a lot of space. It is a very nice place to spend free time. Vilnius has a different vibe from the rest of the country, a huge part of the population is actually young and academic people, everyone is smiling and it feels safe.

Keep improving the new generation of rehabilitation because we might come and steal intervention !

Viso Gero!

Many thanks for your time and thoughtful responses during this interview !

Conducted by Landry DARLEY

ZOOM SUR...

Réparation du préjudice corporel

L'AJMERAMA souhaite vous faire découvrir toutes les facettes de notre spécialité et les différents intervenants avec qui nous pourrions être en mesure d'interagir.

De ce fait nous avons eu la chance de pouvoir nous entretenir avec Monsieur Pascal Le Luong, premier vice-président chargé de la coordination du pôle de la réparation du préjudice corporel (PRPC) au tribunal Judiciaire de Paris afin qu'il nous présente ce pôle et nous explique comment se déroule la réparation du préjudice corporel en France.

Pascal Le Luong est magistrat. Il a été conseiller chargé du secrétariat général de Madame Chantal Arens alors que cette dernière était, notamment, présidente du Tribunal de Grande Instance de Paris puis première présidente de la Cour d'appel de Paris, et enfin première présidente de la Cour de Cassation. Depuis septembre 2022, il a pris la direction du PRPC.

Ce service est composé, lorsque les effectifs sont au complet, de dix magistrats et de douze greffiers. Il gère, en moyenne, 2000 affaires par an. La moyenne de la durée de vie de chaque affaire est de vingt mois ce qui est rapide au regard du reproche de lenteur formulé à l'encontre de la justice par l'opinion publique. Cette justice doit impérativement être efficace au regard des besoins matériels et financiers nécessaires pour permettre aux victimes de se réparer et de survivre.

Le pôle prend en charge les affaires de responsabilité médicale concernant les structures privées ; en effet, la responsabilité médicale hospitalière est de la compétence des tribunaux administratifs.

Le PRPC compte également plusieurs autres branches : les accidents de la circulation (loi de 1985), les infractions pénales (audiences correctionnelles sur intérêts civils et Commission d'indemnisation des victimes d'infractions -CIVI-) et les infractions liées au terrorisme (JIVAT).

Concernant la responsabilité médicale, les dossiers traités dans le service sont ceux n'ayant pu se régler plus en amont par l'Office Nationale d'Indemnisation des Accidents Médicaux, des Affections Iatrogènes et des Infections Nosocomiales (ONIAM) par exemple du fait d'une responsabilité non évidente du médecin ou du chirurgien ou d'une proposition non satisfaisante du point de vue de la victime. Ce contentieux ne représente que 300 dossiers par an, ce qui, en termes de nombre représente une charge pouvant paraître réduite alors même que ces dossiers présentent une complexité importante car il faut trancher sur la responsabilité du praticien, des cliniques ou des laboratoires pharmaceutiques alors que dans les autres contentieux (accidents de la voie publique et infractions pénales par exemple) le problème de la responsabilité est, en général, déjà tranché.

Le PRPC a pour particularité de traiter tous les dossiers des victimes d'attentats terroristes, tant pour les nationaux et étrangers victimes d'attentats en France que pour les français victimes d'attentats à l'étranger. Cette Juridiction d'Indemnisation des victimes d'actes de terrorisme (JIVAT) a été créée en 2019 dans les suites des attentats du 13 novembre 2015. Son objectif est de simplifier le parcours judiciaire des victimes d'actes de terrorisme, confrontées à des procédures longues et éprouvantes au pénal, dans lesquelles s'insère la question de l'indemnisation du préjudice. Désormais, la

compétence exclusive de ce contentieux revient donc au juge civil du tribunal de Paris. Des réponses peuvent être apportées indépendamment de l'enquête pénale qui s'étale sur plusieurs années. Si les victimes ne sont pas en accord avec la somme proposée par le Fonds de garantie d'indemnisation des victimes d'actes de terrorisme et d'autres infractions (FGTI), elles peuvent saisir cette juridiction. Les accords représentent 95 % des dossiers présentés au fond ce qui démontre la générosité de la solidarité nationale. « *Les derniers dossiers concernant le Bataclan sont en cours. Nous avons aussi traité les attentats de Charlie Hebdo, de Nice et nous allons débuter celui de Strasbourg* », nous explique Monsieur Le Luong.

Pascal Le Luong rappelle que la nomenclature Dintilhac a été créée en 2006 et que son objectif était de garantir une meilleure lisibilité de l'indemnisation du dom-

Préjudices patrimoniaux

Les préjudices patrimoniaux concernent les pertes économiques subies par la victime et peuvent être soit temporaires soit permanents.

Avant consolidation, ces préjudices prennent en charge les dépenses de santé actuelles, les frais divers (*tel que les coûts liés à l'adaptation temporaire du domicile, les déplacements pour les soins et les aides techniques provisoires, les honoraires du médecin conseil, l'aide humaine temporaire (tierce personne)*) et les pertes de gains professionnels actuels.

Préjudices extra-patrimoniaux

Les préjudices extra-patrimoniaux concernent l'atteinte à l'intégrité physique et psychologique de la victime.

Avant consolidation, ces préjudices prennent en charge le déficit fonctionnel temporaire (DFT). Le DFT correspond au préjudice résultant de la gêne dans les actes de la vie courante que rencontre la victime pendant la maladie traumatique (*séparation familiale pendant l'hospitalisation et privation temporaire de la qualité de vie*). S'ajoutent à ces préjudices les souffrances endurées, le préjudice d'angoisse de mort imminente (*correspondant à la souffrance extrême subie par la victime entre l'accident et son décès du fait de la conscience de la mort imminente ; préjudice concernant une victime décédée et transmissible aux ayant droits*) et le préjudice esthétique temporaire.

Après consolidation, les préjudices extra-patrimoniaux prennent en charge le déficit fonctionnel per-

mage corporel et d'assurer une plus grande égalité entre les victimes confrontées aux variations juris-prudentielles. Elle propose une classification détaillée des postes de préjudice permettant d'éviter une évaluation trop subjective et disparate par les différentes juridictions.

La classification Dintilhac est divisée en deux catégories de préjudices : les préjudices patrimoniaux temporaires et permanents ainsi que les préjudices extra-patrimoniaux temporaires et permanents.

Le principe cardinal est la réparation intégrale de la victime ou de ses ayants droit sans perte ni profit. Il faut rembourser justement sans enrichir la victime (principe de la « réparation sans perte ni profit »).

Après consolidation, ils prennent en charge les dépenses de santé futures (*traitements et appareillage*), la présence d'aide humaine permanente, les pertes de gains professionnels futures (*réduction, suppression définitive de la capacité de travail*), l'incidence professionnelle (*dévalorisation sur le marché du travail, préjudice de carrière*) et le préjudice scolaire/universitaire/formation.

manent (DFP), aspect non économique de l'Incapacité permanente partielle (IPP). Il s'agit donc du préjudice non économique lié à la réduction du potentiel physique, psychosensoriel ou intellectuel. L'évaluation médico-légale de ce déficit se fait en pourcentage d'IPP ou d'atteinte fonctionnelle du corps humain en se basant sur le « référentiel indicatif des Cours d'appel ».

Les autres préjudices pris en charge ici sont le préjudice esthétique permanent, le préjudice d'agrément (*préjudice lié à l'impossibilité de la victime de pratiquer régulièrement une activité spécifique, sportive ou de loisirs*), le préjudice sexuel (*aspect morphologique lié à l'atteinte des organes sexuels, le préjudice lié à l'acte sexuel (libido, perte de capacité physique) et la fertilité*), le préjudice d'établissement (*se définissant comme un préjudice tellement important qu'il fait perdre l'espoir de réaliser tout projet personnel de vie, notamment fonder une famille et élever des enfants en raison de la gravité du handicap*).

et les préjudices permanents exceptionnels (préjudices spécifiques soit en raison de la nature des victimes, soit en raison des circonstances ou de la nature de l'accident à l'origine du dommage : grande catastrophe, attentat).

Le Mornet, la Bible des juristes chargés du préjudice corporel, ajoute deux autres préjudices : d'une part,

- Les préjudices extra-patrimoniaux évolutifs qui concernent les pathologies évolutives, notamment les maladies incurables dont le risque d'évolution constitue en lui-même un chef de préjudice distinct. Il peut se définir comme le préjudice résultant de la connaissance de sa contamination exogène, quelle que soit sa nature, biologique, physique ou chimique, comportant le risque d'apparition, à plus ou moins brève échéance d'une pathologie mettant en jeu le caractère vital.

Et d'autre part,

- Les préjudices d'impréparation en matière médicale : il est primordial de rappeler que toute personne a le droit d'être informée des risques inhérents aux investigations, traitements ou actions de prévention. Le non-respect du devoir d'information cause à celui à qui l'information était légalement due, un préjudice que le juge ne peut laisser sans réparation.

Outre les victimes directes de ces accidents et événements traumatisques, les victimes par ricochet que sont les proches (conjoint, enfants...) peuvent obtenir réparation de leur préjudice propre devant le PRPC. Ils peuvent notamment solliciter la réparation de leur préjudice économique (pour la part de revenu que le défunt consacrait à son conjoint et ses enfants par exemple), leur préjudice d'attente et d'inquiétude (par exemple l'inquiétude des parents ou autres membres de la famille qui savaient leur proche spectateur au Bataclan le 13 novembre 2015).

Ce qui est central, c'est l'expertise. En effet, les magistrats, pour rédiger leurs décisions, se fondent sur les expertises qui sont réalisées par le médecin expert avec la participation de sapiteurs. Il convient de

retenir le rôle des médecins conseils des parties (victimes, compagnies d'assurances et les divers fonds de garantie des victimes) qui peuvent, avec les avocats de ces parties, transmettre à l'expert, des dires contestants plus ou moins les premières observations de l'expert.

L'expertise n'est pas seulement un tableau à un instant T de la victime, c'est aussi la vie médicale entière du patient, et notamment ses antécédents médicaux, que l'expert doit considérer. Ce passé est apprécié de façon parfois contradictoire par les médecins conseils des parties : l'avocat de l'assureur pouvant relativiser les troubles psychologiques ressentis au regard d'un passé psychiatrique établi alors que le médecin conseil de la victime retiendra les conséquences particulières de ce nouveau traumatisme majorant la situation antérieure.

Le président Le Luong souligne qu'il est primordial d'avoir des médecins experts dans les différentes spécialités mais que malheureusement ceux-ci sont trop peu nombreux au regard des besoins des jurisdictions et singulièrement de celle de Paris.

Pour conclure, la réparation du préjudice corporel allie des notions éthique et juridique mais aussi médicale, financière et mathématiques.

Si cette matière peut sembler technique et fondée sur des calculs mathématiques et, ce faisant, susceptible d'être gérée par des grilles que déterminerait l'IA, il doit être constaté que ce contentieux est lourd de conséquences humaines, politiques et financières. Il est essentiel que les professions de magistrat et de médecin qui, de façon différente mais complémentaire, placent l'humain au centre de leurs préoccupations, joignent leurs efforts dans le souci du plus grand bien commun et de la meilleure prise en charge individuelle de ceux qui ont été victimes des accidents de la vie et gardent le contrôle du secteur de la réparation du préjudice corporel.

Je souhaite remercier M. Pascal Le Luong pour sa très chaleureuse et enrichissante participation. Je souhaite aussi remercier M. Olivier Noël, actuellement président de chambre à la cours d'appel de Saint-Denis et ancien membre du pôle, pour le complément d'information qu'il a pu apporter.

D^r Camille NOËL

Bibliographie

- « L'indemnisation des préjudices en cas de blessures ou de décès », Benoît MORNET, septembre 2024.

Handi Tour du Mont-Blanc 2025

L'Handi Tour du Mont-Blanc (HTMB) est une aventure sportive, humaine et symbolique organisée par l'association 1+Un en partenariat avec le CHU de Saint-Étienne. Du 14 au 21 juin 2025, 12 personnes en situation de handicap, présentant une affection invalidante stabilisée (principalement d'origine neurologique chronique avec des séquelles neuromotrices comme des séquelles d'AVC ou de SEP), se sont lancées dans 7 étapes adaptées autour du massif du Mont-Blanc.

Chaque participant était accompagné par un bénévole (dont certains étaient des personnels de MPR) formant ainsi des binômes. Le parcours était guidé par des accompagnateurs en moyenne montagne, chargés d'ajuster les étapes au fur et à mesure de la semaine, en fonction de la fatigue des participants et des

conditions météorologiques. Des médecins MPR assuraient la permanence médicale. Le défi, c'était 4500 mètres de dénivelé et des altitudes allant jusqu'à 2600 mètres, permettant à des personnes avec un handicap de se lancer dans une véritable aventure physique et mentale.

Un projet pour ouvrir le champ des possibles

Au-delà de la performance physique, l'objectif du HTMB est d'ouvrir le champ des possibilités aux participants, de développer l'inclusion à travers la pratique d'une activité physique en milieu naturel, et de renforcer la confiance en soi.

Le sport est un levier puissant pour dépasser le handicap, débloquer des mécanismes psychologiques et reconstruire l'estime de soi. Se fixer des objectifs concrets et travailler en groupe stimule les capacités physiques et pousse à se dépasser davantage.



Jour 2 : Ascension au col de Joly



Jour 4 : après une nuit au refuge des Mottets, départ vers l'Italie



Une préparation rigoureuse

Depuis février 2025, les participants ont suivi des entraînements bi hebdomadaires en milieu naturel (massif du Pilat, Loire) afin d'améliorer leur condition physique et leur fatigabilité. Ces entraînements étaient encadrés par des bénévoles, souvent professionnels de santé (infirmiers, aides-soignants, médecins retraités de l'équipe de MPR), ainsi que des professeurs en activité physique adaptée.

Avant le départ, chaque participant a bénéficié d'un bilan clinique complet : test de marche, épreuve d'effort, vérification des appareillages. Ce bilan permettait de s'assurer qu'aucune contre-indication médicale n'entravait la participation. Pendant le parcours, les médecins avaient avec eux les dossiers médicaux des participants, ainsi qu'un sac à dos d'urgence contenant le matériel de premiers secours et un défibrillateur.

Un impact visible sur les participants

Les effets de ce défi ont été remarquables : plus de confiance en soi, plus de plaisir à bouger, un regain d'estime personnelle. Le HTMB s'est révélé être un véritable tremplin vers plus d'autonomie et d'ambitions, aussi bien pour les participants que pour les bénévoles.

Ce projet illustre parfaitement la promotion de l'activité physique adaptée, mission centrale du service de MPR du CHU de Saint-Étienne depuis 30 ans. Il prouve que l'exceptionnel est accessible à tous, avec une préparation bien pensée et adaptée.



Des parcours individuels marquants

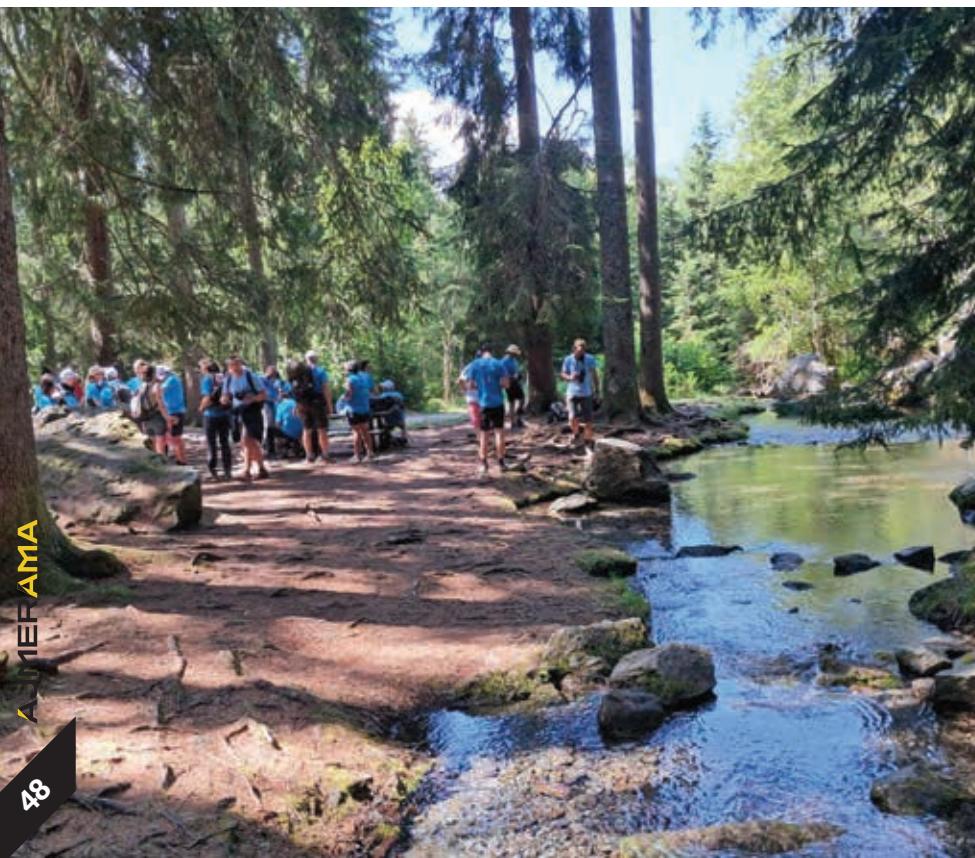
Certains parcours personnels ont particulièrement marqué l'équipe, comme celui de Gilles, 65 ans, ancien cheminot devenu hémiplégique, qui a retrouvé le plaisir de marcher. Il résume son expérience : « Ce défi fait mal aux jambes, mais du bien à la tête ». Les transformations psychologiques ont été aussi fortes que les progrès physiques.

Une démarche intégrative et inspirante

Le Handi Tour du Mont-Blanc 2025 incarne une démarche intégrative qui associe sport adapté, soutien médico-psychosocial, et aventure humaine. C'est un défi accessible et transformateur, illustrant la richesse et la portée de la réadaptation.

Les patients hospitalisés suivaient l'évolution du HTMB grâce à des photos affichées dans le service après chaque étape, ce qui leur permettait de garder espoir et motivation dans leur propre parcours de soins.

Au vu des retours très positifs, l'objectif est de réitérer ce projet tous les deux ans, en s'appuyant sur le soutien de sponsors issus du milieu médical et des collectivités locales.



Maria ZAKHEM



Jour 6 : passage par le col de Balmé



Dernier jour, passage par Chamonix pour le retour



Pour en savoir plus

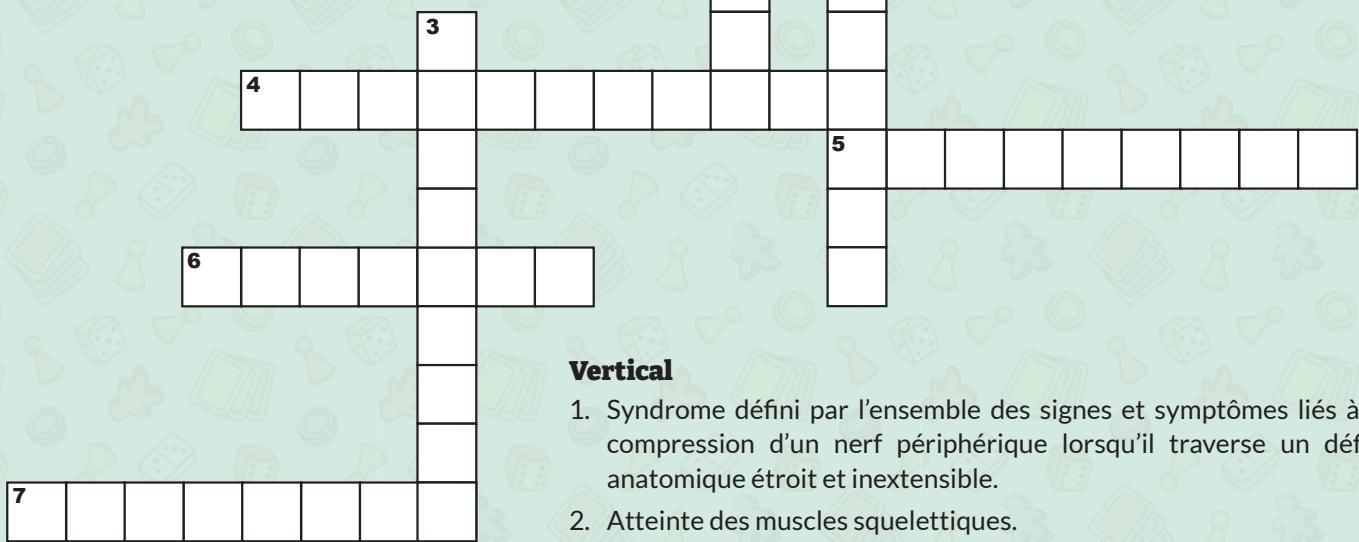
- Toute l'expérience a été retranscrite sur le site internet de l'association 1+un
<https://association-1plusun.fr/htmb-2025/>
- Pour suivre l'intégralité du parcours rendez-vous sur polasteps
<https://www.polarsteps.com/MariePierreVericel1/18798282-htmb?s=e8e3f52d-d83f-4e2f-927c-f111e18578ef>



Avant de se quitter...

À VOUS DE JOUER !

Mots croisés



Vertical

1. Syndrome défini par l'ensemble des signes et symptômes liés à la compression d'un nerf périphérique lorsqu'il traverse un défilé anatomique étroit et inextensible.
2. Atteinte des muscles squelettiques.
3. À l'ENMG, reflète le nombre de fibres musculaires activées.

Horizontal

4. Oscillations rythmiques involontaires que décrit tout ou une partie du corps autour de sa position d'équilibre.
5. Que se passait-il dans le Mont Blanc en juin 2025 ?
6. Essentielle à la fois dans le système nerveux central mais aussi dans le système nerveux périphérique pour accélérer la conduction des messages nerveux.
7. Déformation rachidienne fréquente chez les enfants atteints de myopathie.

Réponses

Horizontal : 4. tremblement ; 5. handitour ; 6. myéline ; 7. scoliose.

Vertical : 1. canalaire ; 2. myopathie ; 3. amplitude.

5 mots cachés

| | | | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| A | X | W | W | G | C | Q | J | E | N | L | E | U | Q |
| L | L | V | I | E | S | S | Y | Y | Q | A | I | Z | U |
| P | G | L | A | T | E | N | C | E | B | E | P | L | M |
| T | R | A | N | S | I | T | I | O | N | B | L | E | Y |
| D | Y | S | B | D | H | G | M | A | U | P | X | B | Y |
| F | M | T | U | A | F | B | L | L | J | S | F | S | U |
| B | D | L | I | T | U | A | N | I | E | M | D | O | Q |
| V | G | U | J | G | F | F | E | A | B | A | Z | Q | N |
| R | E | S | P | I | R | A | T | O | I | R | E | A | I |
| T | H | A | B | Z | T | K | S | M | O | M | Y | A | I |
| D | H | N | J | O | X | I | P | J | W | K | P | M | W |
| Y | Z | B | H | C | P | A | Z | W | W | C | V | G | C |
| F | M | O | T | O | N | E | U | R | O | N | E | E | Q |
| K | C | C | P | K | Z | K | M | F | M | P | X | A | Y |

Les mots à trouver sont :

- Latence
- Lituanie
- Motoneurone
- Transition
- Respiratoire

Jeux créés par Camille LE JARIEL

WHAT'S NEXT?

LE MOT DE LA FIN

Et oui, l'AJMERAMA 9 est déjà fini ! On espère que ce numéro vous aura plu et que vous en saurez un peu plus sur les pathologies neuro-musculaires, qui touchent beaucoup de patients et où le médecin MPR a un rôle primordial. Ne soyez pas trop tristes, le prochain numéro arrivera bientôt, sur une nouvelle thématique tout aussi passionnante.

Dans l'AJMERAMA nous souhaitons mettre en avant les travaux des internes et jeunes médecins de MPR, donc n'hésitez pas à nous envoyer vos thèses, mémoires, et autres résultats de vos études ou prises en charge innovantes si vous voulez les partager dans le magazine. Par ailleurs, si vous souhaitez faire perdurer ce projet et devenir rédacteur ou rédactrice de l'AJMERAMA, n'hésitez pas à nous contacter !

Ça se passe par ici : associationajmer@gmail.com

Pour être au courant de toutes les infos de l'AJMER, venez nous suivre sur Facebook (AJMER), Instagram (@linterne2mp) et Twitter (@AjmerTwit). Et bien sûr n'oubliez pas d'adhérer pour soutenir nos différents projets tels que la prise en charge de certains cours de DES ou la newsletter des postes de MPR à pourvoir (lien de cotisation sur le site internet de l'AJMER). Vous pouvez par ailleurs retrouver les 8 derniers numéros en ligne sur ce même site (rubrique « L'association » → « AJMERAMA ! »).

Un grand merci à toutes les personnes qui ont accepté d'être interviewées pour les articles de ce magazine.

Un grand merci à l'entreprise Réseau Pro Santé qui nous a accompagnés dans la rédaction de ce numéro.

L'équipe de l'AJMERAMA (Camille & Camille, Maria, Landry, Emma)

PS : Merci à Camille NOËL, rédactrice en chef de l'AJMERAMA, qui vient de participer à son dernier numéro ! Elle participe à ce beau projet depuis le (presque) début de l'aventure, et vous a proposé des articles passionnants et de grande qualité tout au long de ces numéros. Un clin d'œil à ses petites sessions sur l'art et la médecine qui nous ont prouvé que ces deux domaines étaient loin d'être incompatibles 😊

Et ce n'est pas fini. Nous souhaitons chaleureusement remercier Emma PETITJEANS pour ces trois années à l'AJMERAMA dont deux en tant que rédactrice en chef. Nous te remercions pour ton dynamisme sans faille et tes excellents articles dont ceux sur la pédiatrie qui te passionne tant.



La FSEF, reconnue d'utilité publique, gère 26 établissements sanitaires et médico-sociaux sur l'ensemble du territoire. La FSEF propose une prise en charge soins-études-insertion pour les patients de 12 à 25 ans grâce à un partenariat historique avec l'Éducation nationale.

Depuis plus d'un siècle, La FSEF œuvre afin que le parcours de vie de ces adolescents et jeunes adultes ne soit pas limité par la maladie en les aidant à réussir leurs études et leur insertion dans la vie active.

Nous Recrutons des médecins MPR

Pour nos cliniques situées à Neufmoutiers-en-Brie et Rennes.

Les services

Clinique FSEF Rennes-Beaulieu :

La clinique recrute pour renforcer l'équipe actuelle de quatre médecins répartissant leur activité sur l'hospitalisation complète et l'hospitalisation de jour. Les pathologies accueillies sont en bonne partie liées à la traumatologie routière (polytraumatismes, fractures multiples, lésions cérébrales ou médullaires traumatiques, mais aussi douleurs chroniques, troubles neuro fonctionnels, accidents vasculaires cérébraux du sujet jeune, amputés). L'établissement dispose d'un plateau technique bien équipé est d'une équipe très multidisciplinaire.

Clinique FSEF Neufmoutiers-en-Brie :

Le service se compose de 5 postes de médecins dont un médecin chef de service. Il accueille des adolescents et jeunes adultes (9/25 ans) atteints de pathologies neurologiques, orthopédiques et rhumatologiques (traumatisés crâniens, blessés médullaires, polytraumatisés). Il compte 60 lits en hospitalisation temps plein, et 10 places en hospitalisation de jour et dispose d'un important plateau technique (bilans urodynamiques, injections de toxine botulinique, rééducation écologique, handisport, conduite automobile).

Profil

Titulaire d'un doctorat avec une spécialité en MPR et inscrit à l'ordre des médecins, vous savez être force de proposition et saurez entretenir d'excellentes relations avec l'ensemble des interlocuteurs.

Vous êtes doté-e de qualités relationnelles, d'animation de groupe et de communication ainsi que d'un véritable sens de l'organisation et du travail en équipe.

Rémunération

La rémunération est établie selon la CCN du 31.10.1951 rénovée (FEHAP) en fonction du poste + reprise d'ancienneté. Poste à temps plein en contrat à durée indéterminé, 38h hebdomadaire + 18 RTT.

Avantages FSEF

- Remboursement du titre de transport à 75%.
- Mutuelle attractive avec une participation employeur à hauteur de 60%.
- Avantages CSE (cartes cadeaux, chèques vacances...)
- Prime décentralisée de 5% versée chaque mois.
- Prime d'ancienneté revalorisée de 1% par an jusqu'à 33%.
- Récupération des jours fériés non chômés.



CONTACT

<https://www.fsef.net/index.php/la-fondation/offres-d-emploi/liste-des-offres>



RECRUTE

MÉDECIN SPÉCIALISÉ EN MÉDECINE PHYSIQUE ET DE RÉADAPTATION

Perrigny (39)

CDI à temps partiel (20 %) - Convention collective CCN 51. Rémunération selon expérience.

Avantages : CSE, tickets restaurant.

Qui sommes-nous ?

Le DIEM (Dispositif IEM-SESSAD/ADJ) – APF France Handicap 39 accompagne des enfants et adolescents de 0 à 20 ans en situation de handicap moteur, avec ou sans troubles associés, troubles spécifiques d'apprentissage ou polyhandicap.

Vos missions en tant que médecin MPR

- Contribue à la construction du projet personnalisé des enfants et jeunes accompagnés en collaboration avec l'équipe pluridisciplinaire et participe aux instances de l'établissement.
- Consultations sur rdv sur place.
- Participe à l'élaboration et à la validation des documents afférents (protocoles de soins, prescriptions, etc.).
- Assure un lien avec les correspondants médicaux et réseaux de soins.

Profil recherché

- Diplôme de médecine - Spécialité MPR ouvert pour Généraliste souhaitant se former MPR.
- Forte appétence pour le travail en équipe et la collaboration pluridisciplinaire.
- Capacité d'adaptation et engagement dans la qualité des soins.

Pourquoi nous rejoindre ?

- Intégrer une équipe engagée et pluridisciplinaire.
- Contribuer directement à l'inclusion et au mieux-être des enfants et adolescents.
- Bénéficier du réseau et des valeurs d'APF France Handicap.

Ça vous tente ?

Envoyez votre candidature dès maintenant et venez mettre vos compétences au service d'une mission porteuse de sens !

Marie Thérèse PUGLIESE, Directrice DIEM 39
marie-therese.pugliese@apf.asso.fr



Deux postes de médecins MPR à pourvoir à la Clinique Napoléon en HC et HDJ (1 poste à temps partiel et 1 poste à temps plein)

Située à St-Paul-lès-Dax, la clinique SMR Napoléon est spécialisée en rééducation, des affections orthopédiques et neurologiques, sur le territoire de santé des Landes. Elle est dotée de 90 lits d'hospitalisation complète et d'un secteur d'hospitalisation de jour. Elle dispose d'un grand plateau technique entièrement rénové et équipé de matériels spécialisés : Alter G, kintrak, échographe, EMG, isokinésthisme, balnéothérapie, simulateur de conduite, IMOOVE, BIODEX, cuisine thérapeutique, réaplan, thérapie miroir...

Cadre de travail très agréable au bord du lac Christus, à 30 mn de la côte Atlantique, 1h des Pyrénées.

Pour tous renseignements complémentaires, veuillez contacter :
Contact Médical : Dr Caplanne - magali.caplanne@inicea.fr
Contact Direction : Mme Justrabo - anais.justrabo@inicea.fr



L'ASSOCIATION POUR LE TRAITEMENT, L'ACCOMPAGNEMENT, LES SOINS ET LE HANDICAP (A.T.A.S.H.)

RECHERCHE

POUR SON CENTRE
DE RÉADAPTATION D'OLÉRON (SMR PÉDIATRIQUE) :

1 MÉDECIN MPR

En CDI à temps plein ou temps partiel.



Cadre de vie agréable : Face à la mer, l'établissement est situé sur la commune de Saint-Trojan-les-Bains en Charente-Maritime sur la côte sud de l'île d'Oléron, (1h de route de La Rochelle et 2h de Bordeaux).

L'ÉTABLISSEMENT ACCUEILLE DES ENFANTS DE 0 À 18 ANS

Le Centre de Réadaptation d'Oléron comprend 40 lits et 4 places d'hôpital de jour, à orientation neurologique, locomoteur, respiratoire et métabolique. Avec en sus : Stage intensif de rééducation, séjours de lutte contre les douleurs chroniques, séjours de prise en charge de l'obésité complexe. Le médecin MPR intervient également auprès des enfants de l'EEAP Odyssée, établissement de l'association ATASH, situé sur le même site que le centre de réadaptation d'Oléron.

CONTACT

Blandine.BOUVET@atash.fr
07 64 47 31 79

Sonia.SAORIN@atash.fr
06 73 19 03 44

L'équipe médicale est composée de 2 médecins (pédiatre et médecin généraliste), Vacances d'un MPR du CHU de Poitiers 3 jours toutes les trois semaines.

L'équipe paramédicale 1 cadre de rééducation, 6 Kinés, 1.5 ETP ergothérapeutes, 1.5 ETP APA, 1 neuro psy, 1 orthophoniste spécialisé en trouble de l'oralité, 1 diététicienne, 1 psychomotricienne.

L'équipe soignante est composée d'1 Cadre de santé, d'auxiliaire de puériculture, d'Aide-soignant, de puéricultrice et d'IDE. Gravite également autour des enfants, une équipe éducative. Une équipe mobile de réadaptation pédiatrique est également présente.

Équipement : Plateau technique / Plateforme d'analyse de la marche (Zeno) / Exosquelette (ATLAS 2030) / balnéothérapie / PUI / mur d'escalade ...

CONDITIONS D'EXERCICE

- Rémunération en référence à la CCN 51.
- Conditions de travail : 1 astreinte / semaine et 1 week-end toutes les 5 semaines.
- 5 semaines de congés payés + 18 RTT + repos compensateur d'astreintes.
- Logement de fonction.

PROFIL

Médecin titulaire d'un DES de Médecine Physique et de Réadaptation, avec une expérience en pédiatrie souhaitée.

Poste à pourvoir dès que possible.



NOUS RECRUTONS Médecin MPR en CDI



Château Rauzé - SMR neurologique

Situé dans le sud-ouest, à 20 minutes de Bordeaux, l'E-SMR Château Rauzé est un établissement privé à but non lucratif à orientation neurologique. Géré par LADAPT, association reconnue d'utilité publique, il s'inscrit dans une filière assurant une continuité de prise en charge entre les établissements sanitaires et médico-sociaux du groupe.

L'établissement dispose d'un service d'hospitalisation complète (35 lits) dont une unité EVC-EPR (5 lits), d'hospitalisation de jour (11 places), d'une équipe mobile et d'une activité de consultation externe. Les patients pris en charge sont principalement cérébro-lésés (traumatiques, vasculaires...).

L'équipe pluridisciplinaire

porte le projet du patient, dans une dynamique à la fois de Rééducation et de Réadaptation Fonctionnelle et Sociale. Le plateau technique est régulièrement modernisé : les dernières acquisitions sont un dispositif de rééducation du membre supérieur associé à un exosquelette ; la réalité virtuelle à visée thérapeutique ; une plateforme de post urologie ; un erigo®.

De nombreux projets s'appuient sur la pluridisciplinarité avec les équipes soignantes et de rééducation : programme d'éducation thérapeutique destiné aux patients atteints d'AVC ; groupe de réflexion éthique. L'établissement dispose d'un échographe et il est possible de faire les injections de toxine botulique.

L'établissement est également un membre actif de la filière Neurologique en Gironde grâce aux coopérations mises en place avec le CHU de Bordeaux (prise en charge de la spasticité, participation aux tours d'orientation des patients) et la fédération des équipes mobiles de Gironde Handicap 33.

Au sein de l'établissement, vous aurez la responsabilité d'un secteur d'hospitalisation complète (environ 15 patients) avec travail en équipe pluridisciplinaire de soins et de rééducation. L'organisation médicale est assurée par le médecin MPR coordonnateur, en lien avec médecins et direction. Vous aurez également une activité de consultation externe dans l'établissement, et d'orientation des patients voire de prise en charge de la spasticité au CHU Pellegrin dans la cadre de conventions.

MISSIONS PRINCIPALES

- Assurer la prise en charge et le suivi médical des patients ainsi que la coordination et le suivi de leur projet de rééducation-réadaptation.
- Garantir la continuité et la qualité des soins des patients.
- Assurer une bonne communication auprès des patients et de leurs personnes de confiance ou référentes.
- Veiller à la bonne tenue du dossier médical (le codage PMSI est externalisé).
- Contribuer à la fluidité du parcours des patients.
- Contribuer à certaines des instances médicales et représentatives de l'établissement.
- Participer aux côtés de la direction à la mise en place des projets de la structure relatifs aux avancées médicales et à l'activité de l'établissement ; en 2025, il est notamment prévu le développement de la prise en charge de la spasticité (montée en charge des injections de toxine botulique, blocs moteurs, remplissage de pompe à baclofène...).
- Promouvoir la démarche d'amélioration continue sur la prise en charge des patients et ainsi devenir un acteur majeur dans la démarche de certification (prochaine en 2027).



PROFIL

- Diplôme d'Études Spécialisées de MPR.
- Expérience et appétence en MPR neurologique.
- Aptitude au travail en équipe pluridisciplinaire.
- Capacité d'écoute et de communication.
- Implication et esprit d'équipe.
- Capacité d'adaptabilité et d'initiative.
- Connaissance du logiciel OSIRIS souhaitée mais non exigée.
- Permis B requis.

STATUT

- Poste à pourvoir à compter du 1^{er} avril 2025.
- CDI Temps plein : 38h hebdomadaires du lundi au vendredi 18 Jours de RTT.
- Possibilité de temps partiel à 90 %.
- Salaire : à partir de 76 000 € brut par an (CCN 51 et indemnité Ségur) et hors astreinte.
- Participation aux astreintes médicales (téléphone portable professionnel) : 8h - 9h et 17h30 - 20h en semaine et uniquement 8h - 12h le samedi (environ 1 par mois).

**Vous souhaitez vous investir au sein d'une équipe pluridisciplinaire à taille humaine, merci d'adresser vos candidatures accompagnées d'une lettre de motivation, d'un CV détaillé auprès de :
Patrick MACIEJEWSKI - Directeur du pôle Sanitaire
maciejewski.patrick@ladapt.net - 05 56 20 71 65**



LE CENTRE MÉDICAL DE L'ARGENTIÈRE

est un établissement privé à but non lucratif de 180 lits et places de SSR, situé à Aveize (entre LYON et SAINT-ÉTIENNE) et Bellevue, qui accueille en hospitalisation complète et de jour des patients porteurs d'affections du système nerveux, de l'appareil locomoteur et des brûlés.

www.ch-argentiere.org



L'établissement RECHERCHE, pour compléter son équipe médicale composée de 14 praticiens, et développer de nouvelles activités dans les différentes filières, en lien avec le CHU de SAINT-ÉTIENNE, les HOSPICES CIVILS de LYON et ses partenaires territoriaux :

« Service Brûlés - Site d'Aveize (hospitalisation complète)

MÉDECIN MPR OU MÉDECIN GÉNÉRALISTE

Titulaire du D.U. de brûlure ou souhaitant réaliser la formation en interne (1 ETP)

« Site de Saint-Étienne Bellevue (Hôpital de Jour)

MÉDECIN MPR À ORIENTATION NEUROLOGIE OU MÉDECIN GÉNÉRALISTE

LES CANDIDATURES SONT À ADRESSER À

Anne-Laure ROUILLARD – Directrice d'établissement :

Centre Médical de l'Argentière

980 route du Pont Grizon - 69610 AVEIZE

Secrétariat : Mme GAULIN - charlene.gaulin@ch-argentiere.fr

Équipe sympathique, motivée et impliquée dans la mise en œuvre du projet médical et la restructuration de l'établissement (relocalisation des SSR spécialisés à Saint-Étienne et Lyon).

Possibilités de développer des projets avec un encadrement dynamique et une équipe pluridisciplinaire stabilisée, bien formée et motivée.

Plateau technique intéressant et évolutif.

Formation complémentaire et continue facilitée.



POUR TOUT RENSEIGNEMENT, S'ADRESSER AU

Docteur Thierry SARRAF, Président de CME

04 74 26 40 33 et par mail : tsarraf@ch-argentiere.fr

Le Centre Mutualiste de Rééducation Fonctionnelle (CMRF) recrute

UN(E) MÉDECIN

spécialisé(e) en Médecine Physique et Réadaptation

VYV³ Terres d'Oc est un organisme à but non lucratif qui assure une présence de proximité avec près de 90 services de soins et d'accompagnement déployés en région Occitanie.

Nous accompagnons les personnes dans les champs suivants : Petite Enfance, Optique, Dentaire, Audition, Services d'Aide à Domicile, Soins Infirmiers à Domicile, Centres de rééducation et de réadaptation, Ehpad, Habitat Inclusif.

Le CMRF est un SMR (Soins Médicaux et de Réadaptation) situé dans le Tarn, à Albi. Notre SMR, hyperspécialisé dans les affections de l'appareil locomoteur et du système nerveux, est doté de 104 lits en hospitalisation complète et de 29 places en hospitalisation de jour. Nous proposons des programmes spécialisés : rééducation fonctionnelle du rachis, bilan urodynamique, isocinétisme, conduite handicap et réinsertion professionnelle, équipe mobile d'expertise en réadaptation neuro-locomotrice (EMER).

Dans ce cadre, nous recrutons un(e) médecin MPR pour développer notre projet et compléter notre équipe médicale dynamique et motivée, composée actuellement de 6 médecins. L'équipe offre une forte polyvalence, un environnement de travail collaboratif, ainsi qu'une excellente dynamique de groupe.



Vos missions :

- Gestion et coordination d'un service de soins (environ 22 lits).
- Coordination médicale du programme « Conduite et handicap » et développement du projet HDJ en collaboration avec la Maison Sport Santé Spécialisée du CMRF.
- Participation à l'organisation et au développement des soins dans le cadre de notre projet d'établissement.
- Collaboration étroite avec l'équipe soignante et les autres praticiens.
- Possibilité de développer des consultations externes.
- Participations aux astreintes de l'établissement.

Nous vous offrons :

- Un cadre de travail agréable, au cœur du Tarn, à Albi.
- Des conditions de travail attractives et évolutives (forfait jours, CET forfait jours, formation professionnelle, etc.).
- La possibilité d'intégrer une équipe pluriprofessionnelle dynamique et en pleine croissance.

Profil recherché

- Titulaire du diplôme de médecin MPR ou médecin généraliste souhaitant se former au DIU Médecine de Rééducation.
- Certains DU et formations seraient un atout : DIU Pathologie du Rachis, DU injection de toxine botulique, formation en restauration fonctionnelle du rachis ou formation en isocinétisme.
- Expérience en SMR.
- Sens du travail en équipe et capacité à s'adapter à un environnement en évolution.
- Motivation à rejoindre un projet d'établissement ambitieux.

Envie d'en savoir plus ?
Parlez-en avec Mme Stéphanie RUELLE, Directrice.
06 83 73 00 08





Médecins - Soignants - Personnels de Santé

1^{er} Réseau Social
de la santé



Retrouvez en ligne des
milliers d'offres d'emploi



Une rubrique Actualité
qui rayonne sur
les réseaux sociaux

1^{ère} Régie Média
indépendante
de la santé



250 000 exemplaires de
revues professionnelles
diffusés auprès des
acteurs de la santé



Inscription gratuite

Rendez-vous sur
www.reseauprosante.fr

01 53 09 90 05

✉ contact@reseauprosante.fr

