



L'accompagnement des personnes malades dans leur parcours de santé

Journée Interprofessionnelle
Amphithéâtre Imagine, Hôpital Necker, Paris,
Mercredi 25 Mai 2016 (9h30 à 17h)

L'accompagnement des personnes malades : un concept à préciser pour éclairer et guider les pratiques des professionnels de santé.

La journée est introduite par Jean Pouget qui affiche résolument l'ambition de la filière dans ses dimensions de transversalité entre les différentes disciplines et les différents professionnels et l'ambition de la coordination.

Florence Leduc et Yann Péréon sont co-animateurs de la commission Accompagnement. Ils accueillent les participants autour de cette volonté de partager le concept d'accompagnement des personnes comme un vecteur de l'inter-professionnalité et dans l'objectif de la liberté du choix éclairé des personnes que nous accompagnons.

C'est donc dans cet esprit qu'ils ont nommé cette journée sur l'accompagnement : « une journée de plus ou une journée pour plus ? »

COMPTE RENDU

Matin : Séance plénière et débat avec la salle

1 – Diffusion d'un film : Besoins d'accompagnement - Paroles de malades et de leurs familles

Il y a encore beaucoup de difficultés que les personnes malades et leurs familles identifient comme un manque de coordination : trop d'intervenants, trop de délai dans la mise en place des aides.

2 - L'accompagnement des personnes malades : un concept à préciser pour éclairer et guider les pratiques des professionnels de santé

Echanges entre Florence Leduc Directrice des Actions auprès des Familles – AFM-TELETHON et Kévin André, Chercheur à l'Institut de l'Innovation et de l'Entrepreneuriat social, ESSEC Business School.

Le premier temps de cette journée a pour objet de caractériser la notion d'accompagnement et d'échanger avec les participants.

Kévin André revient sur la notion de CARE : la relation de CARE nous vient des Etats-Unis dans les années 80, elle a une vocation pluridisciplinaire.

Elle s'inscrit dans la grande famille de la morale, basée à la fois sur l'éthique de justice et à la fois sur l'éthique CARE et de l'attention portée à l'autre !

La relation du CARE est interpersonnelle, elle met en jeu la relation entre l'accompagnant et l'accompagné.

Si cette relation est égalitaire, elle est caractérisée par son asymétrie : il y a un pourvoyeur et un bénéficiaire du CARE.

Le CARE est porteur de deux dimensions : l'empathie et l'engagement, avec une dimension constante de souci de l'autre et de prendre soin.

- L'empathie, quant à elle, comporte deux dimensions : la dimension affective (je suis touché) et la dimension cognitive (j'ai la capacité de me mettre à la place de l'autre).
- L'engagement, pour sa part s'inscrit dans la durée, dans une relation faite de soumission volontaire à l'autre.

Paradoxalement, il s'agit d'une relation asymétrique, mais réciproque, une relation faite d'interdépendances, chacun étant dépendant de la façon de l'autre d'accueillir la relation.

Pour Florence Leduc, les questions essentielles à se poser portent sur les raisons et les modalités de l'accompagnement et la recherche de l'équilibre des places.

Il s'agit donc de caractériser cet accompagnement comme l'accompagnement d'une personne, dans son parcours de santé, dans la durée, en restant à ses côtés, en tenant compte de l'évolutivité de la maladie. Il ne s'agit pas de penser à la place, ni de faire à la place ; l'idée est de mettre en place une relation d'aide (qui signifie dans sa racine grecque donner de la joie).

L'accompagnement a une finalité, celle de permettre à la personne d'accompagnée, d'exercer ses choix de vie, bien entendu dans le cadre contraint de la maladie, mais aussi, sans autocensure. Il s'agit d'être à côté, aux côtés, avocat parfois, porte-parole souvent ! L'enjeu porte sur la réalité des choix et sur l'exercice effectif de la participation.

Kévin André se demande si la question du prendre soin jouxte avec le souci de l'autre !

(Remarque Florence Leduc : « Le souci de l'autre a à voir avec la bienveillance »)

Dans l'accompagnement, il y a qui et pourquoi, cela entraîne deux types de relations interpersonnelles :

- Le JE/TU : je prends soin de toi dans la globalité.
- Le JE/CELA : je m'intéresse à un aspect de toi, à un problème, à un symptôme.

On passe du JE/TU au JE/CELA à chaque fois qu'il est opportun de se situer dans le CURE dans le cadre de la santé sans être forcément dans l'empathie.

Lorsque nous parlons d'accompagnement, nous parlons de la personne (cf. LEVINAS = on part de la personne).

Parfois le CARE disparaît au profit du CURE (la prise en charge) et quand le CURE n'est plus possible, on revient au CARE = soins palliatifs, soins des maladies chroniques.

Chez Maria Montessori, nous sommes plutôt sur le registre = « aide-moi à faire seul ».

Le but ultime de l'accompagnement est de disparaître, l'empowerment y contribue.

Débat avec la salle

Une des caractéristiques de l'humain est probablement sa difficulté d'accepter d'être aidé ; cela induit une relation asymétrique.

L'accompagnant naturel peut être le père, la mère, le conjoint. Ce n'est pas forcément unique (aidant familial naturel, référent parcours de santé, soignant...). Chacun peut établir cette relation et c'est alors que se pose la question de la coordination. Le patient est toujours au centre mais il n'y a pas un accompagnement unique.

Toute la question est l'utilisation à bon escient des différents modèles dans l'accompagnement tout au long du parcours.

Florence Leduc : chacun de nous est un contributeur de cet accompagnement. Il faut un fil conducteur de ce projet d'accompagnement : le projet de la personne. Nous sommes positionnés sur un axe qui est défini par la personne, sur une trajectoire, nous ne sommes pas une juxtaposition. Nous sommes dans l'accompagnement de ce que cette personne aspire à vivre avec sa maladie. Nous sommes dans une posture d'accompagnement, il convient de nous mettre d'accord, c'est alors que nous croisons les modèles de la coopération, de la coordination. Les coordinations d'acteurs peuvent jouxter cette trajectoire. Il n'y a pas de concurrence entre ces modèles, il y a croisement.

Kévin André : la question de la professionnalisation est posée : comment demander à des professionnels d'être dans l'empathie ? Quelle place pour les émotions ? Constat du peu de reprise du terme d'empathie dans les référentiels métiers. Il ne faut pas nier l'affectif dans l'accompagnement. Dans les équipes pluridisciplinaires, les professionnels sont dans le JE/CELA (ex. : logement, MDPH, etc.) et ne voient pas les autres sujets... Certains sont à l'approche du JE/TU par exemple les case-managers mais le modèle de RPS et l'AFM TELETHON est plus puissant car les RPS sont « pluridisciplinaires ».

La question de l'autonomie se pose : comment agir seul lorsque nous ne sommes pas complètement dépendants ? Aujourd'hui, il convient de s'appuyer sur les grands modèles (OMS, CIF) pour comprendre et utiliser les mêmes mots.

« Dans le milieu médical, nous sommes beaucoup dans le CURE et les premières victimes du manque de CARE sont les médecins eux-mêmes... ».

A propos du PAIR à PAIR : celui-ci fait partie des modèles théoriques. Il est important qu'il y ait régulation de formation.

Deux sujets interviennent également dans l'accompagnement et n'ont pas été abordés : l'intuition et l'alliance psychothérapeutique.

La question du temps de disponibilité des médecins est posée (annonce du diagnostic, prise en charge thérapeutiques, problèmes quotidiens des malades, discussion : protocole etc...) alors que la consultation dure une demi-heure ; la question de la confiance entre le malade et le médecin est également évoquée. Quand la confiance n'existe plus, il faut arrêter la relation.

3- Diagnostic, l'errance diagnostic et l'accompagnement

Table ronde et débat avec la salle

Participants : Dr Jean-Marie Cuisset, neuropédiatre ; Jean-Philippe Plançon, AFNP ; Christian Réveillère, psychologue ; Christophe Duguet, Directeur des Affaires Publiques AFM ; Sandra Whalen, généticienne.

Animateur : Pr Yann Péréon, neurologue

Christophe Duguet, présente les résultats de l'enquête AFM-Téléthon de mars 2016 : « **les maladies neuromusculaires et l'errance diagnostique** » (Power point ci-joint)

Cette enquête a été diffusée auprès de 1 532 personnes souffrant de maladies neuromusculaires sans diagnostic précis. 288 personnes ont répondu pour un âge moyen de 47 ans.

8 répondants sur 10 sont des malades.

En moyenne l'attente est de 16 ans pour la détermination de la maladie.

Les malades sont en ALD, malgré l'absence d'un diagnostic.

6 personnes sur 10 bénéficient d'une Allocation liée au Handicap et 1/3 d'une prestation de compensation de handicap (PCH).

Le Parcours des personnes

Depuis les premiers symptômes et la consultation nous pouvons avoir une attente d'un an, mais s'il y a une atteinte aux fonctions vitales, (respiration par exemple) ou s'il y a des symptômes envahissants, les délais de 1^{ère} consultation sont plus courts, de moins d'un an.

Avant 1990, l'orientation vers un neurologue est rarement immédiate, les patients ont consulté au moins 3 médecins avant de voir le neurologue. Ce nombre était de 5 en 1990, la situation s'est donc améliorée.

Délais

Il faut 15 mois entre le premier rendez-vous et le moment où le diagnostic de maladie neuromusculaire probable est posé.

On va plus vite vers le neurologue mais on allonge le délai de la définition du diagnostic du fait de :

- l'augmentation de la complexité et des connaissances
- l'augmentation de la prudence des médecins (?)
- l'augmentation du délai de la prise en charge en milieu hospitalier
- la multiplication des actes techniques d'aide au diagnostic

C'est là que se fait sentir le besoin d'accompagnement pour informer, conseiller, orienter.

Une étude génétique familiale est réalisée dans moins de la moitié des cas.

Un tiers des réponses fait apparaître qu'un membre de la famille est touché par les mêmes symptômes sans aller au-delà dans les investigations.

Avant l'arrivée de l'annonce du diagnostic de la maladie neuromusculaire

Le fait de ne pas avoir de diagnostic a occasionné beaucoup de difficultés entraînant doutes, incompréhensions, non pris en compte.

Ils disent avoir été bien informés mais un tiers des réponses montre une coordination des professionnels difficile ou inexistante.

Après avoir eu leur diagnostic

Les répondants pour 70% d'entre eux ont mené un combat contre la maladie comparable aux situations diagnostiquées. Pour autant, les personnes déclarent ressentir de l'injustice, de l'insécurité et de la solitude.

Quand les malades sont en situation d'attente de diagnostic, nous nous apercevons qu'il y a des perturbations dans leur vie quotidienne et dans leurs projets.

15% ont baissé les bras vis-à-vis des professionnels de santé mais la confiance est plus importante chez les parents d'enfants.

Deux tiers des malades sont suivis par une consultation pluridisciplinaire et 67% d'enfants.

Il y a un très bon niveau de satisfaction (68%) pour l'accompagnement des Référents Parcours de Santé (RPS) – 8/10 sont satisfaits. L'information est bonne pour l'orientation de même que la mise en relation vers d'autres professionnels.

Il y a un réel souhait d'une prise en charge de qualité. 97% bénéficient d'une bonne prise en charge médicale et de prévention.

Avec une maladie non étiquetée (26%) ou sans diagnostic précis (16%). C'est sur ces termes que les malades se reconnaissent le mieux.

Débat et discussion avec la salle

Yann Péréon fait ressortir deux points :

- les deux tiers de personnes sont satisfaites de la prise en charge avec une reconnaissance des équipes qui participent à cette prise en charge.
- les malades ont une relative confiance pour aboutir sur un diagnostic.

Jean-Marie Cuisset : Il faut préciser dans l'errance ce qui a été fait pour trouver quelque chose, il y a des temps incompressibles. Il faudrait préférer le terme de latence diagnostique : le terme d'errance paraît abusif, car les investigations prennent toujours beaucoup de temps.

Jean Philippe Plançon : Quelques médecins reconnaissent les symptômes même sans diagnostic. C'est très important que les malades soient écoutés.

Christophe Duguet : L'enjeu est que ces différents niveaux de diagnostic constituent une démarche logique qui doit être comprise par le malade d'où la nécessité d'un accompagnement de l'annonce. Beaucoup de personnes font un pré-diagnostic en allant sur internet.

Jean Philippe Plançon : Le côté pédagogique du patient est nécessaire.

Jean-Marie Cuisset : Les personnes se font beaucoup d'illusion sur la capacité de l'énoncé du diagnostic qui en tant que tel pourrait guérir ou accéder à un traitement curatif.

Sandra Whalen : En génétique, les généticiens sont moins sollicités pour la pose de diagnostic mais ils interviennent à des moments plus spécifiques (conseil génétique, consultation pré-symptomatique ou diagnostic prénatal). L'annonce se fait en plusieurs temps, au fur et à mesure des réponses des examens avec l'accompagnement d'un psychologue sauf dans certaines situations où l'annonce diagnostique est fortuite et se fait au détour d'autres choses comme dans le cas d'un retard scolaire chez un enfant atteint d'une myotonie de Steinert. Dans ce cas nous faisons l'annonce en plusieurs temps.

L'avancée des techniques génétiques

Depuis 3 ans, pour toutes les analyses génétiques il y a une révolution au niveau du séquençage à haut débit et au niveau de l'exome (analyse de la partie codante du génome).

Les généticiens peuvent poser dans un temps plus rapide plus de diagnostics.

Les techniques vont vite mais pas l'accès de ces techniques.

Les généticiens avancent quand même plus vite en matière de diagnostic. Mais ils sont confrontés aux limites de ces techniques comme, par exemple, pour l'identification d'une nouvelle mutation et cette situation peut entraîner des difficultés pour conclure. Une réflexion est en cours notamment sur la bonne façon de suivre l'évolution de ces techniques, qui vont vite, il y a trop d'informations à mettre en concordance pour conclure. C'est un vrai problème éthique.

Jean Pouget: pourquoi ce retard de diagnostic qui s'aggrave ? Problème de l'image du neurologue qui a plus de difficultés que les autres spécialistes à établir un diagnostic. On ressent un déficit de consultation en neurologie. Il y a de plus en plus d'examens paracliniques qui ne servent à rien au lieu de consulter en première intention un neurologue. C'est pourtant les neurologues qui font l'examen clinique et qui vont accélérer le diagnostic.

Malgré les retards diagnostiques, les malades ont la volonté d'accéder à la signature diagnostique car c'est pour eux l'espoir d'un traitement.

Jon Andoni Urtizberéa (MPR-APHP Hendaye) : Il y a un risque du tout génétique : il peut y avoir d'autres réponses (exemple la psychiatrie).

On parle d'errance, mais il y a aussi des erreurs, paradoxalement aussi à cause des nouveaux outils qui génèrent beaucoup d'informations et il faut du temps pour démêler !

Bruno Eymard (Neurologue, Coordinateur du CDR) : Quand un patient vient en consultation Mr le Pr Eymard pose plusieurs questions « que pensez-vous du diagnostic et connaissez-vous son nom ?, qu'avez-vous appris sur Internet, qu'est-ce qui vous gêne le plus en ce moment ? ». C'est l'occasion de reprendre l'explication avec le patient.

Christian Réveillère: il y a 3 cas de figure :

- L'attente diagnostique et les premiers symptômes génèrent des angoisses, des émotions, surtout lorsqu'il faut attendre 1 à 4 ans. Par contre, s'il y a un diagnostic, cela peut anéantir !
- C'est très différent de l'errance (16 ans !!!). C'est une partie intégrante de l'histoire de la vie. En cas d'errance, le diagnostic est attendu. Les parents disent qu'ils préfèrent connaître le diagnostic à l'incertitude, car ils peuvent programmer.
- Le cas le plus compliqué c'est l'errance malgré les symptômes neuromusculaires qui peut entraîner une dépression.

Sur l'accompagnement, quelques travaux ont été réalisés sur les maladies neuromusculaires non étiquetées et nous pouvons rassembler les personnes et les équipes médicales qui peuvent maintenir un continuum de travail.

Emmanuelle Campana (Neurologue) : la question de la temporalité est très importante dans la mise en place du diagnostic = attente de 10 ans ??, ou au contraire un diagnostic rapide, une temporalité trop brève mais qui peut beaucoup secouer.

Christian Réveillère : ce qui est compliqué aussi, ne pas avoir de diagnostic c'est porteur d'espoir, versus le temps du diagnostic : cela nécessite un accompagnement ! C'est très difficile quand le médecin n'a pas de nouvelles choses à apprendre aux patients.

Jean Philippe Plançon : il existe deux types d'errance :

- L'accès aux bons professionnels de santé pendant des années. Filnemus a pour rôle notamment de réduire le délai de cette errance diagnostique et d'améliorer l'accès aux bons professionnels.
- L'errance due à des recherches longues.

Yann Péréon : le système est en train de s'améliorer notamment grâce à la formation médicale. Mais il reste du chemin à faire.

Christophe Duguet : nous pouvons être préoccupés de chercher, d'identifier les situations d'impasse diagnostique, des situations d'errance, où tout n'a pas été fait ! Ce qui entraîne une perte de chances.

Il est essentiel de savoir, de voir si l'information a été donnée et comprise par les patients, il faut régulièrement le questionner. Il peut se faire des illusions sur le fait qu'il faut faire des investigations complémentaires et que donc nous allons trouver et pouvoir le guérir.

Dans la conclusion, il peut y avoir une souffrance fonctionnelle et une souffrance psychologique forte. Si nous envoyons le patient vers un psychologue, il peut se sentir rejeté.

Mais il peut y avoir aussi des maladies associées comme la maladie neuropsychologique et de la souffrance psychologique, c'est le cas par exemple dans les myasthénies.

L'essentiel c'est d'être honnête avec le patient et d'avoir une qualité de dialogue.

Autre exemple dans la fibromyalgie : un patient peut être douloureux même si la douleur est sine materia, sans cause apparente.

Christian Réveillère : ce dont les patients ont peur, c'est d'être mis aux oubliettes. Il peut y avoir un impact sur la fratrie et en outre si nous avons un syndrome musculaire de fatigue nous pouvons renoncer à avoir un enfant par exemple, sans connaître la pathologie dont la personne est porteuse. Les bouleversements peuvent être importants.

Après-midi : L'accompagnement des personnes malades dans leur parcours de santé

Atelier N° 1 : L'accompagnement des personnes malades par la coopération et la coordination des acteurs

Pourquoi coopérer ? Avec qui ? Comment ? La coordination : dans quel cadre ? Avec quels moyens ?

Introduction : Florence Leduc

Animateur : Jean-Marie Cuisset

Secrétaire et Rapporteur : Xavier Falaise, Margaret Bruey, Anne-Marie Molon

Quelques rappels pour planter le décor :

L'accompagnement, c'est d'abord une question de posture : être aux côtés de la personne malade (la personne malade étant le premier acteur de l'accompagnement) ; c'est une question de liberté, de libre choix, d'éclairage de la personne malade.

On parle d'accompagnement de la personne malade mais aussi de ses proches, de son entourage, de son environnement.

On parle de co-construction avec la personne du projet d'accompagnement.

L'accompagnement doit pouvoir se penser au long cours et/ou dans les moments clés de l'évolution de la maladie.

Les 2 modèles Coopération et Coordination ne s'opposent pas, mais ils doivent se rencontrer.

La question de fond est donc celle de la relation entre les acteurs de l'accompagnement et ceux de la coordination.

Echanges de définitions :

La coopération entre les acteurs et avec le malade est indispensable car nous sommes face à des situations de complexité intrinsèque de la maladie : atteintes pluri-organiques, aspects évolutifs de la maladie, répercussions sociales, psychologiques ou professionnelles.

La personne malade est bien le premier acteur de la coopération et de la coordination, et c'est elle l'agréé ultime.

La coopération, c'est d'addition de plusieurs compétences mais au-delà des actions synergiques.

La coordination, c'est la manière de se mettre d'accord entre acteurs.

Les points de discussions

- 1. l'expérience de coopération entre les Services Régionaux de l'AFM-Téléthon et les Centres de référence/compétences** est à valoriser et à développer de partout : il s'agit de pouvoir s'appuyer sur les Référents Parcours de Santé comme des acteurs incontournables de l'accompagnement qui peuvent permettre de soutenir la parole et l'expression du malade ainsi que la reformulation à destination de l'équipe médicale. Ils permettent également de reprendre avec la personne malade ce qui a pu être discuté avec les médecins.
- 2. la coordination au sein du CR : le rôle du Coordinateur paramédical ou de l'infirmière coordinatrice ou de la secrétaire de consultation est fondamental** ; il est interlocuteur direct et permanent de la personne malade ou des autres professionnels, il fait le lien, il est permanent, présent en situation d'urgence, il assure un contact privilégié avec les médecins et les différents services hospitaliers. Il instaure aussi une dynamique de suivi du parcours de soins.
- 3. l'accompagnement au quotidien par les auxiliaires de vie nécessite une forte coopération et coordination avec les autres acteurs** ; les différentes expériences présentées lors de l'atelier font apparaître l'importance de la formation de ces acteurs et l'apport qui pourrait exister à partir des Centres de Référence.
- 4. la coopération avec les institutions et en particulier les MDPH est indispensable** ; il y a nécessité de s'appuyer sur les expériences menées par certains CR et certains SR de l'AFM-T qui prouvent que le rapprochement avec les équipes d'évaluation MDPH est très bénéfique pour la réponse aux malades ; il faut développer les relations de médecins CR à médecins MDPH.

Les actions identifiées comme pouvant être menées par la commission accompagnement pour l'année 2016 ?

- 1. Harmoniser les pratiques de collaboration et de coopération entre des Centres de référence/compétence et des Services régionaux de l'AFM-T :**
 - Développer l'utilisation du document de liaison entre le CR et les RPS /SR à propos de la personne malade et avec son accord pour anticiper et faciliter la préparation et le déroulement des consultations médicales.
 - Tenir informé le CR du Projet Personnalisé d'Accompagnement de la Personne dans son Parcours de Santé (PPAPPS) : action conjointe du SR / RPS et de la personne malade.
 - Permettre l'identification pour le malade d'une personne référente au sein du CR.

2. Identifier les CR dans lesquels il existe un Coordinateur paramédical ou une infirmière coordinatrice et mesurer l'impact de leur action au bénéfice de la coordination, de la coopération et du suivi médical du malade.

3. Organiser, contribuer à, ou impulser des actions de formation et d'information auprès des auxiliaires de vies et des services d'aide à domicile sur les MNM et leur prise en charge. Développer ces actions dans une coopération entre CR, Associations de malades, SR ARFM-T, personnes malades et familles, SAVS.

4. Apporter de l'information à travers la documentation spécialisée ou spécifique via le site internet FILNEMUS ; action déjà lancée par la commission accompagnement.

5. Organiser des rencontres entre les médecins du CR et les médecins MDPH :

S'appuyer pour cela sur :

- le travail d'analyse réalisé par l'ESSEC dans le cadre d'une étude menée sur les SR d'AFM-T.
- l'action menée sur cette question par la CNSA et la DGOS.

6. Favoriser les coopérations entre le CR et les associations de malades comme cela a pu être développé dans certaines régions entre CR et AFM-Téléthon.

Atelier N° 2 : Les moments clés de l'évolution de la maladie : Prévoir, Anticiper, Accompagner.

Certaines étapes de l'évolution de la maladie méritent une attention particulière des acteurs de Santé (passage de l'enfance à l'âge adulte, perte de la marche, ventilation invasive, inclusion dans un essai)

- Introduction : Guillaume Bassez
- Animateur : Céline Dogan
- Secrétaire : Françoise Bouhour
- Rapporteur : Emmanuelle Salort-Campana

Les moments clés ont été scindés en 2 groupes :

- Ceux en lien avec l'aggravation de la maladie comme la perte de la marche, perte de fonction des membres supérieurs, chirurgie orthopédique, ventilation...
- Ceux émaillant le parcours de vie comme le passage enfant-adulte, l'inclusion dans un essai thérapeutique.

Nous avons retenu 3 « moments » particuliers comme axes de notre atelier :

- 1. La perte de la marche**
- 2. La perte de fonctionnalité des MS**
- 3. Le passage enfant-adulte**

1. La perte de la marche

Il est important de préciser qu'elle ne témoigne pas d'une évolutivité plus marquée de la pathologie musculaire mais s'inscrit sur la pente évolutive lente de ces pathologies. Elle doit être anticipée et abordée, les solutions explicitées (aides techniques motorisées ou non) lorsque la marche reste opérante. Ces explications passent par une information claire et adaptée de la maladie

neuromusculaire ; le caractère inconstant de ce handicap chez l'adulte peut être anxiogène tant chez le patient que le personnel soignant.

Elle implique le recours au fauteuil roulant mécanique et/ou électrique ; celui-ci doit être présenté de façon positive comme une aide technique motorisée parmi d'autres (quad, tricycle électrique), comme un accompagnant de l'existant et non comme le témoin d'une perte.

La perte de la marche est vécue différemment qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adulte. Chez l'enfant, le recours au FR est souvent une étape peu « traumatisante » car l'enfant évalue rapidement les bénéfices qu'il peut tirer de cette aide technique. Cela prend volontiers un caractère ludique. L'appréhension est plutôt du côté des parents car cette perte témoigne de la certitude diagnostique et de l'évolutivité de l'atteinte. Chez l'adulte, les freins à l'acceptation du FR sont parfois majeurs car le FR peut témoigner de la fin d'un combat, d'un échec accompagné parfois d'un sentiment de honte ; cela fait appel à la dimension de l'intime, à la représentation de l'image du corps.

Anticiper « la perte de la marche » nécessite :

- Une information sur la maladie neuromusculaire.
- L'identification et la collaboration entre les acteurs du domicile (auxiliaire de vie, RPS, parents, conjoints), de proximité (médecin généraliste, SESSAD, kinésithérapeute) et les centres de références hospitaliers.
- L'information des structures médico-sociales comme les MDPH sur l'intérêt des aides techniques à la marche proposées.

Préconisations

1. Développer les actions collaboratives patient/aidant/RPS/personnel soignant/centre de référence
2. Mieux repérer dès le début de la prise en charge tant chez l'enfant que chez l'adulte les freins à l'utilisation d'une aide technique à la marche (consultation multidisciplinaire, rôle du psychologue clinicien +++)
3. Mise en place d'ateliers pratiques « aides techniques » animés par kinésithérapeute / ergothérapeute sur l'exemple de ceux proposés dans le programme d'éducation thérapeutique destinés aux patients atteints de neuropathie amyloïde
4. Promotion des alternatives au FRM ou FRE
5. Information et formation des MDPH en vue d'un meilleur remboursement de ces aides techniques à la déambulation

2. La perte de fonction des membres supérieurs (MS)

Elle est souvent moins visible car survient dans la plupart des maladies neuromusculaires après plusieurs années d'évolution permettant au patient de développer des stratégies d'adaptation.

Cependant, elle est à l'origine :

- D'un handicap fonctionnel majeur, d'un handicap de tous les instants (prendre un repas, faire sa toilette, écrire, ajuster ses lunettes...).
- D'un handicap social car altère la fonction de socialisation des MS (serrer la main par exemple) et a un donc un impact sur les relations de la mère à son enfant, au sein d'un couple.
- D'un handicap souvent négligé par le patient au cours de la consultation (quotidien mais aussi loisir) et nécessitant donc une attention toute particulière des personnels de santé.

Cette perte de fonction est par ailleurs difficile à compenser ; les aides techniques existent (joystick, exosquelette, accoudoirs électriques...) mais sont peu prescrites, parfois peu efficaces du fait de la multiplicité des tâches à accomplir, mal ou non remboursées.

Préconisations :

1. Soutenir l'expression des besoins fonctionnels lors des consultations
2. Faire un inventaire des aides techniques existantes (déjà réalisé par AFM...)
3. Promouvoir la prescription de ces aides techniques permettant leur diffusion, une amélioration progressive (grâce à des procédures de recours) de leur prise en charge auprès de la MDPH
4. Développer le dispositif de location de ces aides techniques

3 .Transition enfant-adulte

L'existant

- Recommandations de la SOFMER validées par HAS
- Etats des lieux réalisés par l'équipe CHU Henri Mondor (Céline Dogan) : une transition enfant-adulte est organisée dans 50% des centres de référence.
- Préoccupation forte de la filière FILNEMUS

Causes des difficultés d'articulation pédiatrie-consultation adulte

- Consultations réalisées sur des sites éloignés
- Manque de ressources humaines
- Transition réalisée au moment de l'adolescence faisant intervenir de nombreuses problématiques différentes
- Sentiment d'insécurité, voire sentiment de rupture ressenti par les enfants et leurs parents
- Age de transition non défini mais doit privilégier l'intérêt de l'enfant, avoir pour objectif d'autonomiser le jeune adulte mais aussi de redéfinir la place des parents (cas particulier du patient avec troubles cognitifs nécessitant un parent repère) ; c'est souvent l'occasion de rediscuter du diagnostic de la maladie neuromusculaire avec le jeune patient.

Préconisations

1. Anticiper ce passage par collaboration étroite en consultation multidisciplinaire pédiatrique et neurologique adulte, le passage doit être progressif
2. Elaboration d'une plaquette destinée aux familles : « trombinoscope des intervenants de l'équipe adulte, plan des lieux, modalités organisationnelles, coordonnées téléphoniques et mail,...)
3. Mise en place d'un carnet de suivi spécifique (application Neurosphinx)

Fin des travaux