

COMMUNIQUE DE PRESSE DU CHU DE TOULOUSE

Toulouse, le 9 juin 2011

10 juin : journée nationale de lutte contre les maladies orphelines - Zoom sur l'atrophie multisystématisée

L'atrophie multisystématisée (AMS) touche entre 2000 et 5000 français. Il s'agit d'une maladie neurodégénérative sporadique (non héréditaire a priori) débutant à l'âge adulte, caractérisée par la combinaison variable d'un syndrome parkinsonien (lenteur, rigidité, tremblement), d'une ataxie (déséquilibre, maladresse) et de problèmes de régulation de la pression sanguine (hypotension orthostatique) ou du système urinaire et génital. Aux CHU de Toulouse et Bordeaux, cette pathologie est prise en charge au sein du centre de référence des maladies rares AMS créé en 2007 dans le cadre du 1^{er} plan maladies rares.

Cette maladie survient pour la majorité des cas entre 50 et 70 ans mais peut apparaître dès 30 ans. L'AMS est due à une perte progressive de neurones (cellules nerveuses) dans plusieurs zones du cerveau (plusieurs systèmes, d'où le nom). La cause exacte de cette dégénérescence cellulaire est encore inconnue. Les symptômes évoluent au fur et à mesure de l'aggravation de l'atteinte des neurones. Il s'agit donc d'une maladie qui devient rapidement invalidante (au niveau moteur notamment). Ainsi, un nombre significatif de patients AMS nécessite une aide telle qu'un fauteuil roulant après quelques années de maladie.

Cette affection réduit l'espérance de vie. A l'heure actuelle, aucun traitement curatif n'est disponible mais des **premiers essais thérapeutiques pour ralentir la progression de la maladie sont en cours**. La réponse aux traitements habituellement donnés dans la maladie de Parkinson est souvent d'effet limité et temporaire.

Centre de référence des maladies rares AMS

- Le centre de référence AMS est un centre associé ; il se situe conjointement aux CHU de Bordeaux et Toulouse. Parmi ses missions figurent l'élaboration des procédures de diagnostic et de l'accompagnement du patient lors de l'annonce, la coordination des soins avec les professionnels de proximité, la formation des professionnels et l'information des patients et de leurs proches.
- Ces missions sont assurées par une équipe pluridisciplinaire composée de neurologue, infirmière, ergothérapeute, kinésithérapeute et secrétaire.
- Le centre de référence AMS suit actuellement une **cohorte de 160 patients** dont 75 % résident dans la région du grand Sud-ouest et 25 % dans le reste de la France. **Au niveau national, il sert d'exemple pour l'organisation de la prise en charge et de la filière de soins.**
- Depuis 2009, il coordonne ses actions avec une dizaine de centres de compétences repartis sur l'intégralité du territoire français.

« Le centre de référence AMS est devenu un acteur important de la recherche clinique et thérapeutique ainsi que dans la surveillance épidémiologique de l'AMS. Ceci est illustré par la coordination d'un essai thérapeutique national, puis sur le plan européen et mondial par la participation à un essai thérapeutique et des projets de recherche académique dans le cadre du réseau européen EMSA. Les liens étroits avec l'association de patients ARAMISE ont abouti à des collaborations fructueuses d'amélioration des soins et de recherche. » **Pr François Tison et Pr O. Rascol, médecins coordonnateurs**