



LE CENTRE DE RÉFÉRENCE

MALADIES RARES

ATROPHIE MULTI-

SYSTÉMATISÉE (AMS) >>



2025



Hôpital
Pitié-Salpêtrière
AP-HP



ams

CENTRE DE RÉFÉRENCE

MALADIE RARE ATROPHIE MULTISYSTÉMATISÉE

ASSISTANCE
PUBLIQUE



HÔPITAUX
DE PARIS

*Vous avez été adressé(e)
au centre de référence maladie rare
atrophie multisystématisée (AMS) de Paris
par votre médecin généraliste ou
par votre neurologue afin d'avoir
un second avis et / ou pour y être suivi(e).
L'équipe du centre de référence
a élaboré ce livret à votre intention
dans le but d'apporter quelques éléments
de réponse à vos interrogations
et à celles de vos proches.*

SOMMAIRE

Qu'est-ce que l'atrophie multisystématisée ?	4
Évolution	4
Traitement	5
Les Centres de Référence Maladie Rare	6
Missions (circulaire DHOS/DGS n°2004-245 du 27 mai 2004)	6
Place du centre dans votre prise en charge	6
L'équipe du centre	8
Modalités de prise en charge dans le centre	9
Première consultation	9
Hospitalisation pour examens complémentaires	9
Hôpital de jour	9
Consultations de suivi	9
Autres spécialistes impliqués dans votre prise en charge	10
Courriers de consultations	10
En dehors des consultations	10
Votre prise en charge	11
Paramédicale	11
Sociale	12
L'AMS et l'assurance maladie ..	13
Affection Longue Durée (ALD)	13
Remboursement des transports	13
Votre entourage	14
La recherche	14
Pour plus d'informations	15
Associations	15
Sites internet	15

QU'EST-CE QUE L'ATROPHIE MULTISYSTÉMATISÉE ?



L'atrophie multisystématisée (AMS) est une maladie neurologique évolutive rare (1,6 à 5 AMS pour 100 000 habitants), due à une perte de neurones (atrophie) dans plusieurs régions du cerveau (soit plusieurs systèmes = multisystématisée).

Elle peut provoquer des troubles différents d'une personne à l'autre en fonction de la combinaison variable des zones atteintes. Cependant on reconnaît deux grandes formes :

- › l'une parkinsonienne : AMS P (c'est pourquoi votre médecin vous a peut-être parlé de « syndrome parkinsonien atypique »),
- › l'autre cérébelleuse : AMS C (troubles de l'équilibre).

C'est une maladie de l'adulte, survenant le plus souvent entre 50 et 70 ans. Elle n'est pas contagieuse et il n'y a pas de forme héréditaire prouvée à ce jour.

Elle se caractérise par la combinaison, de sévérité variable, de symptômes parkinsoniens, cérébelleux, de dysautonomie et de signes associés (cf. tableau ci-après).

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

Évolution

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

Symptômes parkinsoniens	<ul style="list-style-type: none"> › Lenteur et réduction de l'amplitude des mouvements › Raideur des muscles 	<ul style="list-style-type: none"> › Tremblements › Troubles de la marche › Troubles de la parole
Symptômes cérébelleux	<ul style="list-style-type: none"> › Difficultés de coordination des mouvements 	<ul style="list-style-type: none"> › Troubles de l'équilibre › Troubles de la parole
Symptômes de dysautonomie	<ul style="list-style-type: none"> › Malaises par hypotension orthostatique (chute de la tension artérielle aux changements de position et à l'effort) 	<ul style="list-style-type: none"> › Troubles de la régulation de la température, de la sudation et de la salivation › Troubles vésico-sphinctériens
Symptômes associés	<ul style="list-style-type: none"> › Troubles de la déglutition › Sommeil agité, ronflements, bruits respiratoires 	<ul style="list-style-type: none"> › Difficulté respiratoire › Fatigue › Anxiété

Traitement

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

Le but est de vous accompagner, en lien avec vos intervenants médicaux et paramédicaux référents (médecin généraliste, neurologue, kinésithérapeute, orthophoniste, infirmier, etc.) pour atténuer les conséquences de la maladie dans votre vie et optimiser votre confort.

LES CENTRES DE RÉFÉRENCE MALADIE RARE



Le centre de référence maladie rare AMS a été labellisé en 2006 et relabellisé en 2023 dans le cadre du « Plan National maladies rares ». Il est réparti sur trois sites : CHU de Bordeaux, CHU de Toulouse et CHU de Paris AP-HP. Sorbonne Université.

Les Centres de Références Maladies Rares sont regroupés en filière. Celle du CRMR AMS est BrainTeam.

Missions (circulaire DHOS/DGS n°2004-245 du 27 mai 2004)

- › Assurer au malade et à ses proches une prise en charge globale et cohérente.
- › Améliorer la prise en charge de proximité en lien avec les établissements et les professionnels de santé.
- › Participer à l'amélioration des connaissances et des pratiques professionnelles dans le domaine de l'AMS.
- › Développer des outils de coordination entre les différentes structures et acteurs prenant en charge l'AMS.
- › Apporter aux autorités administratives les connaissances essentielles pour évaluer et piloter la politique sanitaire dans le domaine de l'AMS et être l'interlocuteur des associations de patients (association ARAMISE) pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.
- › Effectuer la surveillance épidémiologique.

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

Place du centre dans votre prise en charge

Le centre de référence travaille en collaboration avec vos soignants de proximité, il ne se substitue pas à eux.

Votre médecin généraliste reste votre interlocuteur référent.

 **CHU Paris**

Institut de neurologie

Hôpital Pitié-Salpêtrière
83 Boulevard de l'hôpital
75651 Paris cedex 13

 **01 42 16 27 02**

 **CHU Bordeaux**

**Pôle neurosciences
cliniques - Service
de neurologie**

Groupe hospitalier
Pellegrin

Tripode, 10^e étage aile 3

Place Amélie Raba-Léon
33076 Bordeaux cedex

 **05 57 82 14 20**

 **05 57 82 14 21**

 **CHU Toulouse**

Service de neurologie

Hôpital Pierre-Paul Riquet
Hall B (rouge), 3^e étage

Place du Dr Baylac
31049 Toulouse cedex 9

 **05 61 77 22 71**

 **05 61 77 69 01**

Le site internet spécifique aux centres de références associés
est hébergé par le site du CHU de Toulouse

 www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-de-l-atrophie-multisystematisee-

L'ÉQUIPE DU CENTRE



Médecins

Neurologue coordinateur

Pr David GRABLI

Neurologues référents

Dr Florence CORMIER

Dr Margaux DUNOYER

Coordinatrice

Mme Joanna RUGGERI

Attaché de recherche clinique

M. Hamza SALAH

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

Nous contacter

 01 42 16 27 02

 joanna.ruggeri@aphp.fr

En cas d'urgence

Veuillez contacter votre médecin traitant, le 15 ou votre neurologue de proximité qui contactera directement le centre AMS ou le service de neurologie le plus proche.



MODALITÉS DE PRISE EN CHARGE DANS LE CENTRE



Première consultation

Vous serez reçu par un médecin référent du centre afin de reprendre tous les éléments de votre dossier et d'organiser ensuite au mieux la prise en charge.

Hospitalisation pour examens complémentaires

Cette consultation initiale peut être complétée par une courte hospitalisation afin d'affiner le diagnostic par des examens complémentaires. Cette hospitalisation est organisée dans le service de neurologie.

À l'issue de cette hospitalisation, un rendez-vous de consultation de synthèse au Centre de Référence AMS vous sera proposé. Ces examens peuvent également être réalisés en externe à la Pitié-Salpêtrière ou, selon les examens, près de votre domicile.

D'une manière générale

Nous vous conseillons de vous faire accompagner en consultation d'une personne de votre choix, ce qui vous permettra de partager les informations reçues.

Hôpital de jour

L'hôpital de jour (consultation multidisciplinaire) permet que vous rencontriez de manière individuelle différents intervenants du centre AMS (neurologue, neuro-urologue, kinésithérapeute, orthophoniste, assistante sociale, diététicienne, psychologue, ...). Nous proposons systématiquement une journée en hôpital de jour au diagnostic de la maladie. Nous pouvons également vous proposer un hôpital de jour une fois par an, avec un nombre réduit d'intervenants répondant plus précisément à un besoin.

Consultations de suivi

Si vous êtes déjà suivi

par un autre neurologue, le médecin référent du centre conviendra avec lui du mode et du rythme de suivi optimal.

Si vous n'êtes pas suivi

par un neurologue, le médecin référent du centre définira avec vous le rythme du suivi.

Autres spécialistes impliqués dans votre prise en charge

Selon vos besoins, nous pourrons également vous proposer de rencontrer en consultation d'autres médecins, spécialistes, avec lesquels nous collaborons.

- › Pour les troubles vésicosphinctériens
Dr PICHON, MPR,
hôpital Pitié-Salpêtrière
- › Pour les troubles dysautonomiques
Dr WAINTRAUB, cardiologue,
hôpital Pitié-Salpêtrière
- › Pour les troubles de déglutition, respiratoires ou de la parole
Dr WAGNER, ORL,
hôpital Tenon
- › Troubles du sommeil et respiratoires
Dr Pauline DODET,
Dr Cécile LONDNER,
hôpital Pitié-Salpêtrière

Courriers de consultations

À l'issue des consultations, un courrier est envoyé aux médecins qui vous soignent.

En dehors des consultations

Les prescriptions effectuées lors de consultations peuvent être renouvelées par votre médecin généraliste (sauf prescriptions particulières qui vous seront indiquées).

Dans l'intervalle, vous pouvez nous contacter pour toute question ou évènement survenant dans le cadre de votre pathologie.

Nous vous invitons également à transmettre nos coordonnées à tous les professionnels de santé impliqués auprès de vous.



VOTRE PRISE EN CHARGE



Paramédicale

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

› Kinésithérapie

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

› Orthophonie

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

› Soins infirmiers

Vous pouvez avoir besoin de soins d'hygiène et de soins infirmiers, ponctuellement ou de façon quotidienne, voire pluriquotidienne. Dans ce cas, votre médecin généraliste en fera la prescription et vous conseillera un dispositif de soins à domicile (SSIAD ou cabinet infirmier libéral). Les soins infirmiers sont remboursés par la sécurité sociale.

› Séjours de rééducation

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

› Ergothérapie

L'ergothérapeute est un professionnel paramédical qui est chargé d'améliorer votre indépendance dans la réalisation de vos activités quotidiennes. Au cours de l'évolution de la maladie, l'intervention d'un ergothérapeute peut être bénéfique pour rechercher des solutions adaptées à vos difficultés (rééducation, aides techniques, aménagement de votre logement).

(Voir présentation de l'ergothérapie sur

 www.ams-aramise.fr/articles.php?lng=fr&pg=1430&tconfig=2

› **Soutien psychologique**

Vous pouvez être amené à avoir besoin d'un soutien psychologique que ce soit à l'annonce de votre diagnostic ou au cours de l'évolution de votre maladie.

› **Diététique**

Il peut être utile de faire intervenir un ou une diététicien(ne)

dans votre prise charge au cours de la maladie. Une prise de poids peut rendre plus difficile vos mouvements, et à l'inverse, les troubles de déglutition sont parfois à l'origine d'une perte de poids. Ce professionnel est chargé de vous aider pour adapter votre régime à vos difficultés.

Sociale

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

Nous avons élaboré un livret

« dispositifs permettant de compenser la perte d'autonomie et d'indépendance »

que nous pourrions vous remettre sur simple demande.

L'AMS ET L'ASSURANCE MALADIE



Affection Longue Durée (ALD)

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

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

Remboursement des transports

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



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

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

VOTRE ENTOURAGE



Nous vous encourageons à associer vos proches aux différents aspects de votre prise en charge, notamment lors des consultations, car ils peuvent nous aider à cerner vos besoins, recevoir des explications et des conseils **pour faciliter la vie quotidienne et / ou exprimer leurs difficultés.**



**Votre entourage peut nécessiter d'être soutenu.
Vos proches devenus aidants acquièrent des droits.**

Pour être informés sur ces sujets, vous pouvez consulter :

le site de l'association ARAMISE

 www.ams-aramise.fr

le site de Pôle cap neuro IDF

 polecapneuro.sante-idf.fr/home/ressources-utiles/boite-a-outils/aidants.html

le site de la filière nationale de santé Brain-team

 brain-team.fr/actions/aidan

LA RECHERCHE



Pour progresser dans la connaissance de cette maladie rare, le Centre de Référence initie ou collabore à divers projets de recherche. Il se peut que le médecin vous propose d'y participer.

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



Des protocoles peuvent avoir lieu au sein du Centre d'Investigation Clinique à l'Institut du Cerveau et de la Moëlle épinière (ICM).

POUR PLUS D'INFORMATIONS



Associations

ARAMISE
(Association pour la Recherche
sur l'Atrophie Multisystématisée
Information - Soutien - Europe)
Association de patients atteints
d'atrophie multisystématisée

 www.ams-aramise.fr

Orphanet
serveur d'informations
sur les maladies rares

 www.orpha.net

**Alliance maladies rares
association de patients**

« La mission de l'Alliance Maladies Rares est de susciter, de développer, sur les questions communes aux maladies rares et aux handicaps rares, d'origine génétique ou non, toutes actions de recherche, d'entraide, d'information, de formation et de revendication... »

 www.alliance-maladies-rares.org

Sites internet

Hôpital Pitié-Salpêtrière

 pitieosalpetriere.aphp.fr/crmr-atrophie-multisystematisee

Groupe d'étude européen sur l'AMS

 www.emsa-sg.org

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) AMS

 www.has-sante.fr/jcms/c_2574640/fr/atrophie-multisystematisee

**Brain Team, filière nationale de santé
des maladies rares du système nerveux central**

 www.brain-team.fr



ams

CENTRE DE RÉFÉRENCE
MALADIE RARE ATROPHIE MULTISYSTÉMATISÉE



CHU Paris
Institut de neurologie
Hôpital Pitié-Salpêtrière
83 Boulevard de l'hôpital
75651 Paris cedex 13
 01 42 16 27 02



CHU Bordeaux
Pôle neurosciences
cliniques - Service
de neurologie
Groupe hospitalier
Pellegrin
Tripode, 10^e étage aile 3
Place Amélie Raba-Léon
33076 Bordeaux cedex
 05 57 82 14 20
 05 57 82 14 21



CHU Toulouse
Service de neurologie
Hôpital Pierre-Paul Riquet
Hall B (rouge), 3^e étage
Place du Dr Baylac
31049 Toulouse cedex 9
 05 61 77 22 71
 05 61 77 69 01