

Pandémie et soutien aux malades neuromusculaires : et si on en reparlait ?

Géraldine Merret, Benjamin Talbi, Guilhem Solé, Sandrine Segovia-Kueny, J. Andoni Urtizberea

Si la pandémie liée au Covid-19 semble bien lointaine, elle n'en reste pas moins un souvenir douloureux pour de nombreuses personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire mais aussi pour leurs aidants, familiaux ou non.

On commence seulement à prendre la pleine mesure des effets dévastateurs des différents confinements survenus entre 2020 et 2022. Même si le gros de la vague semble passé, les malades neuromusculaires les plus fragiles, les immunodéprimés et les plus âgés en tête, restent encore à ce jour exposés au risque de forme grave d'infection au Covid-19. Quant à la vaccination, on sait qu'elle ne protège qu'en partie et que ses effets s'estompent avec le temps.

Sans vouloir revenir, pour la énième fois, sur des temps très compliqués et douloureux pour bon nombre d'entre nous, il convient de rappeler ici les actions entreprises par les différents acteurs de santé, associatifs compris, pour mieux connaître les difficultés rencontrées par les malades et y apporter des réponses adaptées. C'est dans ce contexte que l'AFM-Téléthon et la Filière FILNEMUS ont réalisé deux enquêtes de terrain dont les résultats sont exposés ici.

Enquête Population Adulte (mai 2020)

La première enquête visait la population adulte atteinte de pathologies musculaires. Diligentée en concertation avec les associations de patients (AFM-Téléthon, AFNP, AMMi, CMT-France) et les professionnels de santé de la filière de santé neuromusculaire FILNEMUS coordonnés par le Centre de Référence Neuromusculaire de Bordeaux, l'étude a ciblé la période du premier confinement

(17 mars au 11 mai 2020) et celle du déconfinement qui a suivi. Les objectifs de cette enquête réalisée sous la forme d'auto-questionnaires envoyés en ligne, étaient multiples : apprécier les impacts du confinement tels que perçus par les malades neuromusculaires adultes (sur la prise en charge, l'état de santé et le bien-être), identifier les facteurs de protection et de vulnérabilité face à ces répercussions, évaluer les retours des malades/utilisateurs concernant les actions de soutien et d'information mises en place. L'objectif à court-moyen terme étant précisément d'ajuster et d'adapter ces actions.

1 351 personnes adultes d'un âge médian de 51 ans ont participé à l'étude, dont 92 % de patients et 8 % d'aidants, 45 % d'hommes et 55 % de femmes. La quasi-totalité des départements métropolitains était représentée. L'échantillon était composé de 24 % d'actifs en situation d'emploi, 37 % étant au chômage ou inactifs, et 27 % en retraite. L'immense majorité des répondants vivait à domicile (98 %) dont 22 % seuls. 1,6 % résidaient en établissement de santé. Les pathologies les plus représentées étaient les neuropathies héréditaires (type CMT), la maladie de Steinert, la myopathie facio-scapulo-humérale (FSH), la myasthénie auto-immune, et l'amyotrophie spinale (SMA) (Figure 1).

39 % des personnes faisaient appel à une aide humaine rémunérée. 56 % d'entre elles ont dû interrompre l'intervention des services d'aides ou de soins à domicile (31 % totalement, 25 % partiellement) pour de multiples raisons (Figure 2).

Géraldine Merret
Benjamin Talbi
Sandrine Segovia-Kueny
AFM-Téléthon, Évry, France
Guilhem Solé
Centre de Référence Neuromusculaire
CHU, Bordeaux, France
J. Andoni Urtizberea
Institut de Myologie, Paris, France
Contact
gmerret@afm-telethon.fr

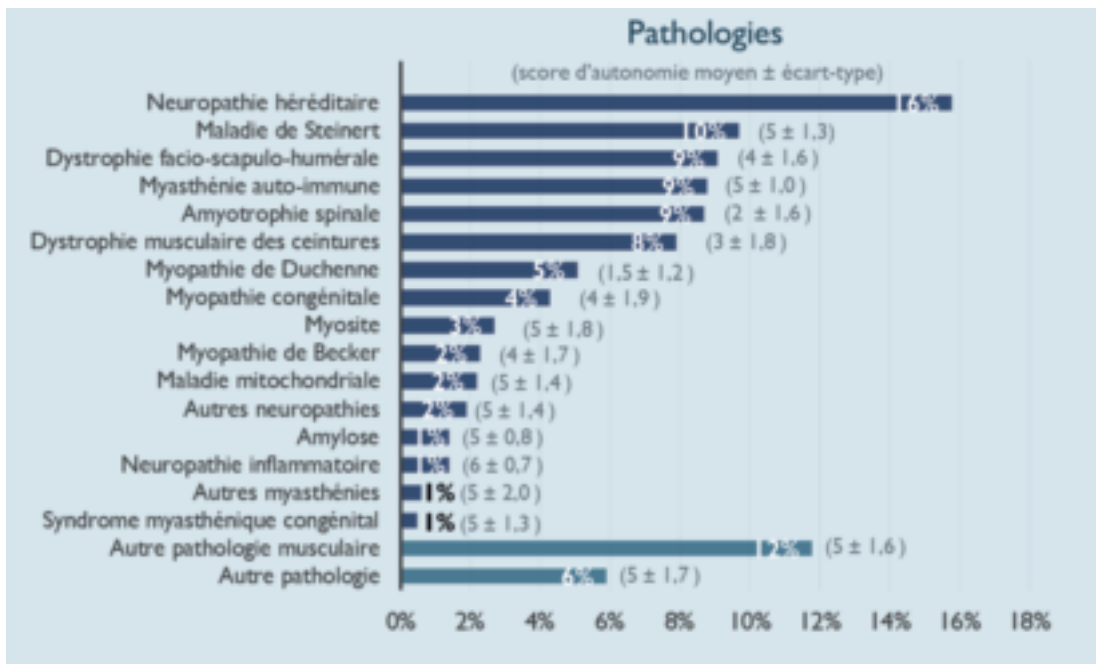


Figure 1 Répartition des pathologies parmi les répondants adultes.



Figure 2 Répartition des causes d'interruption des services d'aide ou de soins à domicile.

Parmi les personnes bénéficiant habituellement d'aide humaine rémunérée, on rapportait une interruption plus fréquente de l'intervention des services d'aide et de soins à domicile chez les malades les plus faiblement dépendants et ceux confinés avec une ou plusieurs personnes autonomes. Face à ces situations de rupture de soins, des circuits alternatifs de suivi se sont progressivement mis en place mais de manière limitée et inégale selon les situations. Les soins pouvaient alors être assurés par les patients eux-mêmes ou leurs proches, par le biais d'un vrai suivi à distance (téléconsultation, télé-suivi,

écoute et suivi psychologique à distance), voire d'une auto-rééducation en lien avec le cabinet de kinésithérapie.

L'impact du confinement perçu par les patients et aidants sur l'état de santé et la motricité a été important ; 57 % des répondants rapportaient une dégradation de leur force musculaire et/ou de leur souplesse articulaire. 28 % ne rapportaient aucune dégradation (les items étant : la souplesse, la force musculaire, la fatigue, les douleurs, le moral et l'autonomie) (Figure 3).

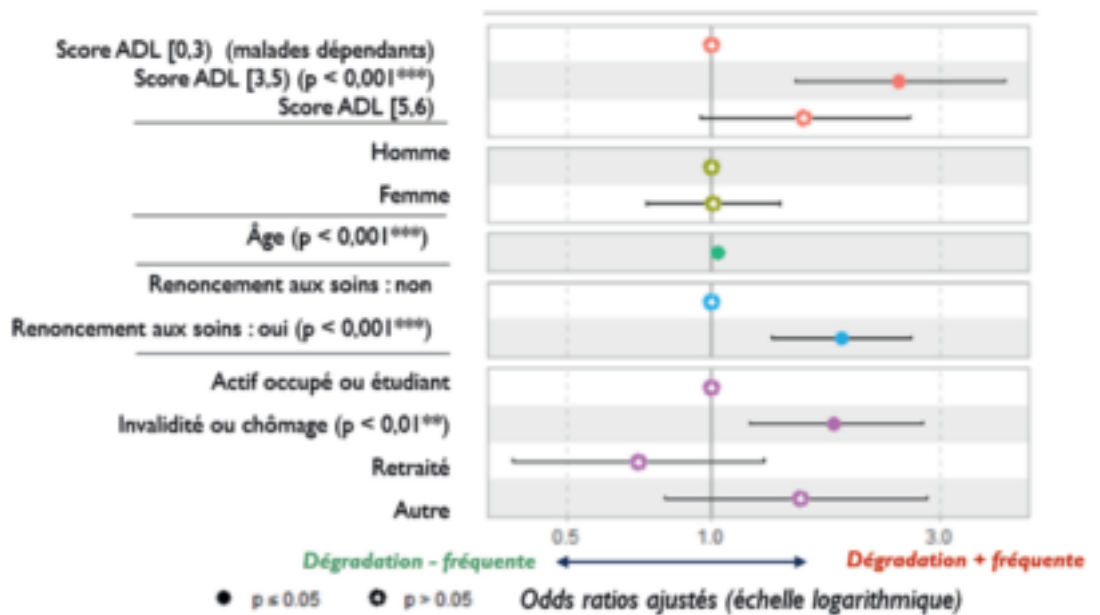


Figure 3
 Facteurs associés à une dégradation importante de l'état de santé perçue.

Cette dégradation de l'état de santé perçue pouvait concerner 5 ou 6 items et, dans ce cas, se trouvait fortement corrélée avec le niveau de dépendance, lui-même apprécié par l'échelle ADL (pour *Activities of Daily Living*), et le volume quotidien habituel d'aide humaine rémunérée. Une analyse multivariée a montré qu'une dégradation de l'état de santé général était plus fréquemment perçue chez certaines catégories de patients : ceux faiblement dépendants, ayant renoncé aux soins, en invalidité et/ou au chômage. Le risque de dégradation de l'état de santé était fortement corrélé à un âge avancé. Cette dégradation était proportionnellement plus perceptible chez les patients atteints de neuropathie héréditaire, de dystrophie musculaire des ceintures et de myopathie congénitale, à la différence de l'amyotrophie spinale, de la maladie de Steinert et de la dystrophie musculaire de Duchenne.

Parmi les malades ayant renoncé à des soins de kinésithérapie, 54 % estimaient que l'interruption des soins avait un impact important sur leurs fonctions musculaire, articulaire, leur équilibre ou leurs douleurs. 36 % des malades ont coché « impact important » pour trois items ou plus. Les participants ont été interrogés sur l'impact ressenti de l'arrêt des soins de kinésithérapie : les patients atteints de SMA se plaignaient majoritairement plus de retentissement articulaire (52 %), ceux atteints de myasthénie étaient plus gênés (à 61 %) par une aggravation des phénomènes douloureux alors que les personnes souffrant de neuropathies héréditaires de type Charcot-Marie-Tooth

(CMT) étaient impactées, pour la moitié d'entre eux, par une majoration perçue des problèmes d'équilibre. En termes d'autonomie, une dégradation était perçue surtout chez les malades ayant dû renoncer aux soins et chez les malades les moins dépendants. Pour l'expliquer, une analyse multivariée a mis en évidence un sur-risque lié à l'âge (notamment au-delà de la soixantième année). Les malades bénéficiant habituellement d'aide humaine rémunérée et ceux ayant renoncé à des soins ont plus fréquemment déclaré une dégradation perçue de leur autonomie. Les dystrophies musculaires des ceintures, les myopathies congénitales, et les neuropathies héréditaires étaient des pathologies sur-représentées parmi les malades déclarant une perte d'autonomie sur la période.

Au niveau psychologique, les résultats sont contrastés. L'impact sur l'état psychique au sens large a été modéré, voire positif pour certains malades. Sur les 18 % de malades très impactés, les deux items les plus cités étaient le sentiment d'être « tendu ou stressé » (75 %) et le manque de sommeil (52 %) (Figure 4). Ceci était encore plus vrai dans la population féminine et chez les personnes chez lesquelles une infection par le Covid-19 avait été confirmée ou fortement suspectée. Une dégradation perçue de l'état psychologique était significativement moins fréquente parmi les personnes se déclarant très satisfaites par les informations reçues sur l'épidémie et les enjeux liés à leur maladie. La dégradation de l'état psychologique perçue était très fréquemment associée à un sentiment d'isolement.

Un stress fortement exacerbé lors du confinement pour 18 % des malades :

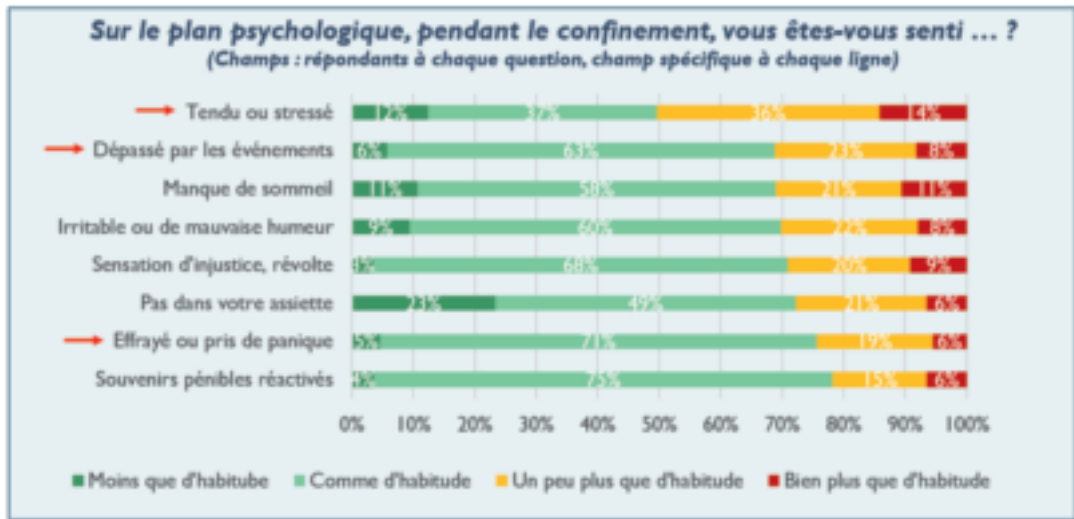


Figure 4
Le ressenti des personnes interrogées lors du premier confinement.

Une deuxième partie de l'enquête a consisté à évaluer les actions d'information et de soutien auprès des malades. 66 % d'entre eux disent avoir été informés pendant la période du confinement sur l'épidémie et les enjeux liés à leur maladie, par les médias dans leur ensemble et les réseaux sociaux. 59 % ont reçu des informations de la part d'associations, l'AFM-Téléthon étant naturellement et logiquement sur-représentée pour cet item. Malgré l'arrêt ou les difficultés liées à la continuité des soins, les soignants de proximité, et dans une moindre mesure, les hospitaliers, ont répondu à la demande d'informations pour 40 % des personnes. Parmi les 24 % des patients n'ayant pas eu recours à des soignants et/ou des associations pour s'informer, il s'agissait le plus souvent de personnes autonomes, voire très autonomes dans leur vie quotidienne. Il n'y avait pas de différence très significative entre les groupes de pathologies considérés, les patients atteints de myopathie de Duchenne, de SMA ou de myopathie des ceintures formant le trio de tête.

Parmi les patients ayant dû renoncer totalement aux soins de kinésithérapie pendant le confinement, 40 % ont reçu des informations sur l'auto-rééducation (tutoriels). 50 % de ceux qui n'ont pas reçu ce type d'informations estiment que l'accès à des tutoriels sur les auto-soins et l'auto-rééducation était limité alors même que ces outils auraient pu leur être utiles. 57 % des patients étaient globalement satisfaits du niveau d'information reçue. Les malades informés par des associations de malades ou des professionnels de santé ont un niveau de satisfaction moyen

plus élevé que les autres malades. Un certain nombre d'informations sont apparues comme non couvertes comme l'a fait apparaître un item à texte libre que 264 des répondants ont renseigné. Il s'agissait, entre autres, de renseignements sur le degré de vulnérabilité spécifique pour chaque personne en fonction de sa pathologie, sur l'auto-rééducation et les possibilités de maintien des séances de kiné à domicile. Plus de conseils pratiques, en particulier pour les personnes ventilées, et des renseignements supplémentaires sur les droits et démarches administratives auraient été les bienvenus.

On retiendra aussi qu'une part non négligeable des patients ventilés (26 %) a rencontré des difficultés d'approvisionnement en matériel de maintenance pour les appareils de ventilation, qu'il s'agisse de ventilation invasive ou non, permanente ou non.

Les malades informés par les services régionaux de l'AFM-Téléthon sont plus nombreux que les autres à estimer que les informations reçues sur leurs droits et démarches administratives leur ont permis de mieux vivre le confinement (17 % contre 5 % pour les autres malades) et moins nombreux à estimer que ces informations étaient manquantes (28 % contre 40 % pour les autres malades). Dans les deux groupes, la proportion de malades considérant que ces informations ne leur ont pas été nécessaires est équivalente (54 %). Le vécu de la période du déconfinement et son ressenti ont également été étudiés.

Sur les 780 personnes ayant indiqué un arrêt ou une discontinuité des soins, la grande majorité a pu remettre en route un suivi dès le temps du déconfinement venu.

Un petit pourcentage, autour de 10 % selon qu'il s'agit de soins paramédicaux ou médicaux, ren-contre toutefois des difficultés persistantes (au moment de l'enquête) pour rétablir ces circuits.

Une reprise de l'intervention des services d'aide et de soins à domicile a été notée chez près de 90 % des patients ayant dû interrompre ces interventions pendant le confinement. Une fréquence de reprise (partielle ou totale) équivalente quels que soient le niveau de dépendance et l'âge. À noter que les gestes barrières et les précautions d'usage nécessaires ont été majoritairement respectés par les professionnels intervenant au domicile, mais de manière moins stricte par les professionnels d'aides à domicile.

L'information reçue pendant la phase de déconfinement a été jugée comme tout aussi satisfaisante que celle donnée pendant le confinement (55 % vs. 57 %). Cette première enquête a donc été riche d'enseignements et confirme les retours d'informations émanant du terrain, notamment au niveau des associations de patients. Les actions de soutien menées pendant le confinement ont été jugées globalement positives. L'information est bien parvenue à la très grande majorité de patients, en particulier aux plus dépendants d'entre eux, et a été considérée comme globalement satisfaisante et pertinente.

Il existe toutefois des pistes d'amélioration. Les malades faiblement dépendants sont moins nombreux que les autres à avoir été informés par une association de malades ou des soignants au cours du confinement. Certaines populations de malades (neuropathies héréditaires et maladie de Steinert) mériteraient probablement d'être mieux ciblées. Alors qu'un gros effort a été fourni dans ce domaine, les informations pratiques tant médicales (auto-rééducation à domicile, par ex.) qu'administratives,

gagneraient, au vu des résultats, à être diffusées plus largement.

Les facteurs associés aux impacts physiques et psychologiques du confinement sont désormais mieux connus : l'arrêt des soins de kiné a indéniablement retenti sur la santé musculaire perçue ; l'autonomie et l'état de santé ont été impactés surtout chez les malades faiblement dépendants, surtout avancés en âge. Le stress et l'anxiété dominent les répercussions sur l'état psychique de bon nombre de patients, surtout les femmes et ceux ayant souffert d'un Covid-19.

Autant de pistes à explorer en vue d'améliorer les actions des différents professionnels et associatifs en direction de ces populations.

Enquête sur une population d'enfants et d'adolescents

Dans un deuxième temps, une enquête a été réalisée du 11 mars au 21 avril 2021 chez des enfants et adolescents (de 2 à 18 ans) ayant connu deux périodes de confinement en 2020 (de mars à mai, puis d'octobre à décembre). Le questionnaire a été rempli, pour l'ensemble du foyer, par un proche aidant. Les sujets abordés et les thématiques étaient très largement superposables à ceux de l'enquête chez les patients adultes, le sujet de la scolarité venant s'y ajouter.

114 familles ont répondu à l'enquête, les données correspondant à 126 enfants ou adolescents atteints de pathologies neuromusculaires. 11 familles avaient deux enfants concernés et l'âge moyen des enfants était de 9,7 ans. Seuls 54 départements métropolitains étaient représentés dans l'échantillon avec sans doute un biais en faveur de départements moins urbanisés que d'autres (Figure 5).

115 familles participantes : situation pendant le 1^{er} confinement

- Tous les répondants sont des parents, en majorité des mères (84 %)
- 104 foyers comportent un enfant atteint d'une MNM, 11 en comportent deux
- 18 % sont composés d'un seul adulte, 82 % de 2 adultes ou plus
- 40 % vivent en milieu rural, 26 % en milieu urbain et 34 % en milieu semi-rural

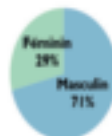


126 enfants et adolescents atteints d'une maladie neuromusculaire

Situation lors du 1^{er} confinement

- En journée, 95 % des enfants étaient principalement à la charge de leur père et/ou leur mère.
- Tous étaient confinés à domicile, à l'exception d'un enfant confiné en établissement.
- 82 % ont été confinés dans une maison, 18 % en appartement.

Sexe



Âge au moment du 1^{er} confinement

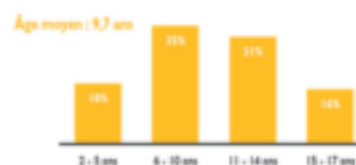


Figure 5
Composition de l'échantillon pédiatrique.

Tous les enfants ont été confinés à domicile à une seule exception (confinement en établissement). Dans 82 % des cas, il s'agissait d'une maison, plus rarement d'un appartement (12 %). La prévalence plus élevée de la myopathie de Duchenne dans ces tranches d'âge explique un *sex ratio* déséquilibré en faveur des garçons (71:29). Les pathologies les plus souvent retrouvées étaient la DMD, la SMA, la maladie de Steinert et les myopathies congénitales. 23 % des patients avaient recours à une aide humaine rémunérée et deux tiers d'entre eux bénéficiaient habituellement d'un accompagnement scolaire personnalisé. Trente sur les 126 enfants ou adolescents disposaient d'une assistance

ventilatoire, très majoritairement non invasive (une seule enfant, atteinte de dystrophie musculaire congénitale, était ventilée par trachéotomie).

Parmi les 26 familles ayant habituellement recours à de l'aide humaine rémunérée, 20 ont dû interrompre l'intervention des services d'aide et de soins à domicile lors du premier confinement.

Les situations de renoncement aux soins, au premier rang desquelles figuraient la kinésithérapie et l'orthophonie, se sont avérées plus fréquentes encore (84 %) que chez les adultes (55 %), ce qui reflète sans doute une gravité et une lourdeur de prise en charge plus importantes dans cette population pédiatrique (Figure 6).

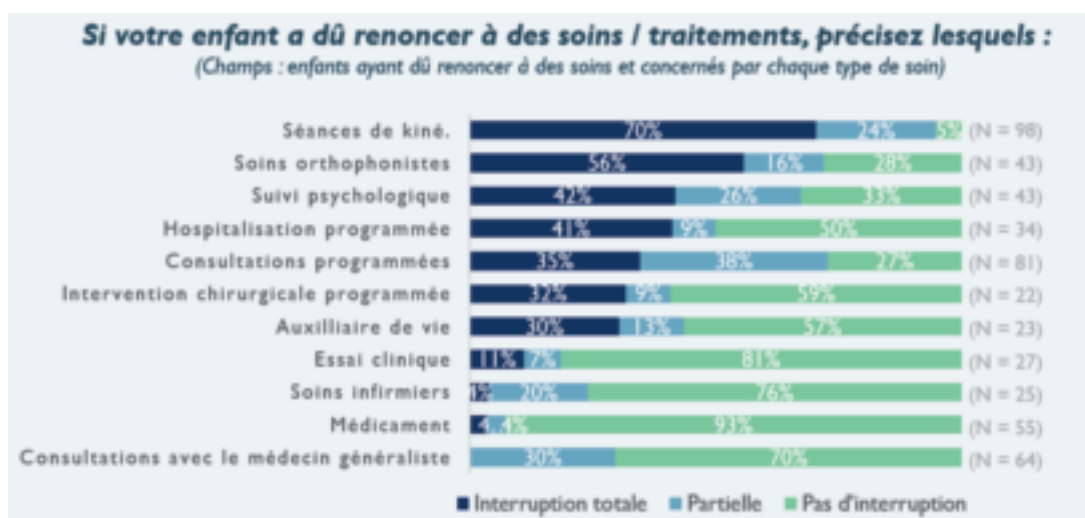


Figure 6
Typologie des renoncements aux soins dans l'échantillon pédiatrique.

Ces ruptures dans la continuité des soins ont été spectaculairement plus faibles (26 %) pendant la période du deuxième confinement, les familles ayant eu le temps d'anticiper des circuits de prise en charge alternatifs, en lien avec les professionnels de santé concernés et les associations de patients.

Ces renoncements aux soins ont eu, comme chez l'adulte, des effets délétères sur la santé perçue, principalement sur les mobilités articulaires, la force musculaire et les douleurs et, dans une moindre mesure, sur l'équilibre, beaucoup de ces effets étant cumulatifs chez un même patient. Dans la plupart des cas (63 %), les familles ont pris le relais surtout pour les soins de kinésithérapie, un peu plus rarement sous la forme d'auto-rééducation en lien avec le cabinet du professionnel (19 %).

L'enquête a pointé que cinq enfants ont dû cesser de participer à un protocole d'étude clinique ou un essai thérapeutique, ce que l'on peut estimer comme préjudiciable.

20 % des enfants et adolescents ont rapporté un mal-être important de plusieurs mois, le soutien psychologique étant jugé insuffisant (29 % des besoins n'étaient pas couverts). Le manque de liens sociaux et l'ennui étaient également mis en avant par les enfants eux-mêmes plus que par leur parent pour lesquels les sensations d'anxiété étaient au premier plan.

Le premier confinement a laissé des traces : à l'issue de celui-ci, 13 % des enfants n'ont pas repris leur suivi psychologique et 10 % n'ont pas repris leur prise en charge par un service de soins à domicile. Les perturbations sur la scolarité ont été majeures lors du premier confinement avec la nécessité d'un

investissement parental plus important, avec des conséquences sur les apprentissages de l'enfant pour 54 % des familles. 62 % des enfants qui avaient des activités extra-scolaires ne les avaient pas reprises à l'issue du premier confinement. Beaucoup de familles ont eu du mal à concilier le télétravail et l'accompagnement de leur enfant confiné à domicile. Fort heureusement, l'expérience du deuxième confinement a été moins perturbante et dramatique.

En matière d'information, les chiffres sont superposables avec ceux mesurés chez les patients adultes. Même s'il a été noté quelques "trous dans la raquette" quant aux publics ciblés et aux sujets sur lesquels communiquer, l'information a été jugée pertinente et de qualité (80 %) par l'immense majorité des répondants, les associations de patients et les soignants hospitaliers étant cités en première place (Figure 7).

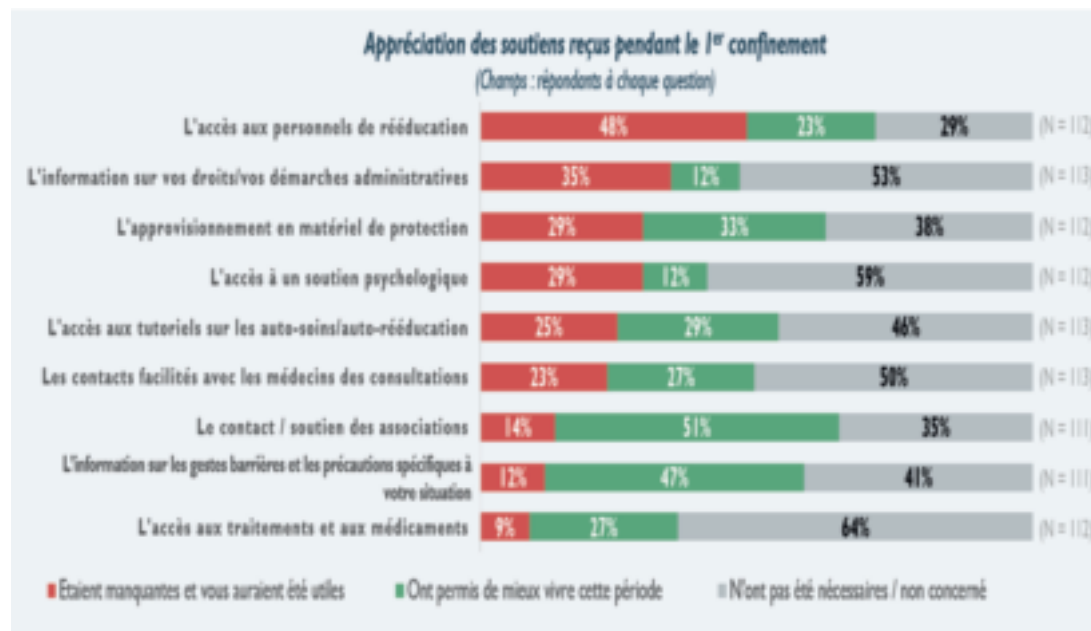


Figure 7
Appréciation des soutiens reçus pendant le premier confinement.

Idem pour le ressenti du soutien apporté par les associations de patients, et en tout premier lieu par l'AFM-Téléthon.

Conclusion

Les effets délétères des confinements chez les patients neuromusculaires ont bien été démontrés et analysés, tant au niveau physique que psychique, et ce, aussi bien chez les adultes que chez les enfants. Les actions mises en place par les associations de patients et les professionnels de santé ont rempli pour l'essentiel leur rôle de soutien et d'information même si des marges d'amélioration persistent. En cas de rebond épidémique ou de pandémie d'un

autre genre, ces actions pourront être réactivées plus efficacement encore, et surtout anticipées. Ce travail reflète également la parfaite synergie entre la Filière de Santé FILNEMUS et les associations de patients au premier rang desquelles figure l'AFM-Téléthon, quand il s'agit, entre autres préoccupations communes, d'évaluer l'impact d'actions de santé.

Pandemic and support for neuromuscular patients: what if we talked about it again?

LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

Remerciements

Les auteurs tiennent à remercier les patients et leurs aidants ayant participé à l'étude ainsi que toutes les associations de patients ayant relayé l'enquête ou contribué à son analyse.