

Myopathie de Duchenne

Pas de brève AFM

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2020/04/28/dmd-un-tiers-des-deces-seraient-dorigine-cardiaque/>

Dystrophie musculaire de Duchenne : un tiers des décès seraient d'origine cardiaque

La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) est la maladie neuromusculaire la plus fréquente chez les garçons. Elle est liée à l'absence, génétiquement déterminée, d'une protéine majeure de la fibre musculaire, la dystrophine. La DMD entraîne un déficit moteur progressif prédominant aux muscles des racines puis s'étendant aux muscles respiratoires et au cœur, le tout conduisant à un décès prématuré. Avec l'amélioration de la prise en charge des patients (corticothérapie au long cours, assistance ventilatoire), on observe une longévité accrue et, par voie de conséquence, une fréquence plus élevée des complications cardiaques.

Dans un article publié en février 2020, des spécialistes nord-américains se sont intéressés aux facteurs prédictifs de l'âge du décès. A cet effet, les données cliniques et démographiques collectées entre 2005 et 2015 de 408 patients atteints de DMD ont été analysées. Sur cette période, 29 décès ont été recensés avec un âge médian de 19 ans et demi. Presqu'un tiers des décès avaient une origine cardiaque, et concernaient plus particulièrement les patients n'ayant pas bénéficié de corticothérapie. Cette observation pourrait constituer un argument indirect pour la prolongation des corticostéroïdes au-delà de la perte de la marche. Par ailleurs, la constatation de mauvais chiffres de fonction ventriculaire avant le décès n'était pas nécessairement prédictive d'un décès d'origine cardiaque.

Source

[*Risk Factors for Cardiac and Non-cardiac Causes of Death in Males with Duchenne Muscular Dystrophy.*](#)

Wittlieb-Weber CA, Knecht KR, Villa CR, Cunningham C, Conway J, Bock MJ, Gambetta KE, Lal AK, Schumacher KR, Law SP, Deshpande SR, West SC, Friedland-Little JM, Lytrivi ID, McCulloch MA14, Butts RJ, Weber DR, Johnson JN.

Pediatr Cardiol. 2020 (Fév).