

## Myopathie de Duchenne

**Pas de brève AFM**

**Brève AIM**

<https://www.institut-myologie.org/2020/04/30/dmd-et-defibrillateur-cardiaque-implantable-un-etat-des-lieux-en-amerique-du-nord/>

### **Dystrophie musculaire de Duchenne et défibrillateur cardiaque implantable : un état des lieux en Amérique du Nord**

La myopathie de Duchenne (DMD) est la maladie neuromusculaire la plus fréquente chez les garçons. Elle est liée à l'absence, génétiquement déterminée, de dystrophine au niveau de la fibre musculaire. 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 médico-chirurgicale de ces patients, on observe une longévité accrue et, par voie de conséquence, une fréquence plus élevée des complications cardiaques. Celles-ci se traduisent par une dysfonction ventriculaire gauche et/ou des troubles du rythme requérant le cas échéant un traitement pharmacologique et/ou un pace-maker cardiaque.

Dans un article publié en mars 2020, des spécialistes nord-américains font un état des lieux sur l'utilisation de défibrillateur implantable (ICD), une version plus sophistiquée de pace-maker, chez 436 patients atteints de DMD suivis dans 17 centres aux États-Unis et au Canada. Sur les 57 patients présentant une insuffisance cardiaque grave, 9 ont reçu ce type d'appareillage et étaient toujours en vie avec un recul de 36 mois. L'appareil a été salvateur chez deux patients (le choc produit par l'ICD permettant de réduire un accès de tachycardie ventriculaire) et aucun choc inapproprié n'a été enregistré. Les auteurs soulignent que la diversité des traitements pharmacologiques associés et le caractère rétrospectif de l'étude empêchaient toutefois de tirer des conclusions plus générales concernant la place exacte de l'ICD dans la prise en charge de la cardiomyopathie de la DMD.

#### **Source**

[Implantable Cardioverter Defibrillator Use in Males with Duchenne Muscular Dystrophy and Severe Left Ventricular Dysfunction.](#)

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

*Pediatr Cardiol.* 2020 Mar 10.