Dystrophie myotonique

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/maladie-steinert-metformine-agit-sur-mitochondries-metabolisme-140372>

Maladie de Steinert : la metformine agit sur les mitochondries et le métabolisme *De nouveaux travaux sur le mode d'action de la metformine soulignent l'intérêt de cette molécule dans la prise en charge de la DM1.*

En 2015, une équipe d'[I-Stem](#), le laboratoire français de recherche et de développement dédié aux cellules souches pluripotentes humaines créé et soutenu par l'AFM-Téléthon, a montré que [la metformine corrige des défauts d'épissage](#) dans des cellules provenant de personnes atteintes de DM1. [Un essai français, soutenu par l'AFM-Téléthon](#), a montré en 2018 que la metformine, un antidiabétique, permet aux personnes atteintes de [maladie de Steinert](#) (DM1) de gagner en motricité et de retrouver une démarche plus stable.

Dans un article publié en avril 2020, des chercheurs espagnols rapportent la mise en évidence d'anomalies du fonctionnement des mitochondries et du métabolisme énergétique dans des fibroblastes et des cellules du sang de personnes atteintes de DM1. En démontrant qu'un ajout de metformine à ces cellules en culture permet de faire disparaître ces anomalies, ils apportent un nouvel éclairage sur le mode d'action de la metformine dans la DM1.

Source

[*Myotonic Dystrophy type 1 cells display impaired metabolism and mitochondrial dysfunction that are reversed by metformin.*](#)

García-Puga M, Saenz-Antoñanzas A, Fernández-Torrón R, Munain AL, Matheu A. Aging (Albany NY). 2020 (Avr). 12(7):6260-6275.

Brève AIM

Maladie de Steinert et metformine : de nouveaux éléments de preuve biologiques

La dystrophie myotonique de Steinert (ou DM1) est une maladie génétique transmise selon un mode autosomique dominant, avec une expression phénotypique multisystémique. Les muscles, le cœur, le cristallin, le système nerveux central et les glandes endocrines sont des organes cibles. Le risque de diabète de type 2 notamment est beaucoup plus élevé chez les patients atteints de DM1 que dans la population générale. Des travaux français soutenus par l'AFM-Téléthon avaient précédemment démontré que la metformine, un antidiabétique administré par voie orale, pouvait avoir un effet bénéfique sur la marche et les troubles de l'équilibre observés dans la maladie de Steinert. Cet essai faisait suite aux travaux d'une équipe d'[I-Stem](#), le laboratoire français de recherche et de développement dédié aux cellules souches pluripotentes humaines créé et soutenu par l'AFM-Téléthon, qui avait mis en évidence une correction par la metformine de certains défauts d'épissage dans des cellules souches embryonnaires et dans des myoblastes provenant de personnes atteintes de DM1.

Dans un article publié en avril 2020, des chercheurs espagnols apportent des arguments supplémentaires allant dans ce sens. Leur étude a étudié le métabolisme de fibroblastes en cultures et de monocytes circulants de patients atteints de DM1. Ces cellules présentaient une dysfonction mitochondriale avec entre autres une réduction du métabolisme oxydatif et une augmentation des radicaux libres, ainsi qu'une accélération du vieillissement cellulaire. Autant d'anomalies qui ont disparu suite à l'adjonction de metformine dans le milieu. Ces éléments viennent étayer l'intérêt de cette molécule dans la prise en charge de la DM1.

Source

[*Myotonic Dystrophy type 1 cells display impaired metabolism and mitochondrial dysfunction that are reversed by metformin.*](#)

García-Puga M, Saenz-Antoñanzas A, Fernández-Torrón R, Munain AL, Matheu A. Aging (Albany NY). 2020 (Avr). 12(7):6260-6275.