Myopathies mitochondriales

Brève AFM
https://www.afm-telethon.fr/actualites/myopathie-mitochondriale-effet-benefique-vitamine-b3-140389

Myopathie mitochondriale : un effet bénéfique de la vitamine B3

La niacine, ou vitamine B3, améliore la force musculaire de patients atteints de myopathie mitochondriale

Difficultés à bouger les yeux et à maintenir les paupières ouvertes, fatigue musculaire et intolérance à l'effort sont autant de manifestations possibles d'une myopathie mitochondriale à l'âge adulte.
Une équipe de chercheurs finlandais a démontré, chez 5 personnes âgées de 17 and 70 ans présentant de tels symptômes d'origine mitochondriale, l'existence d'un déficit en nicotinamide adénine dinucléotide (ou NAD) dans le muscle et dans le sang. La NAD est impliquée notamment dans la régulation du métabolisme et le vieillissement.
L'équipe a ensuite étudié les effets d'une supplémentation en niacine (ou vitamine B3), laquelle favorise la production de NAD, chez les 5 personnes atteintes de myopathie mitochondriale et chez 10 personnes indemnes de cette maladie. Les résultats de cet essai clinique montrent que la prise de vitamine B3 pendant 10 mois normalise la quantité de NAD dans le muscle et dans le sang des malades. Elle améliore également leur force musculaire et leur tolérance à l'effort.

Source
Niacin Cures Systemic NAD+ Deficiency and Improves Muscle Performance in Adult-Onset Mitochondrial Myopathy.
Pirinen E, Auranen M, Khan NA, Brilhante V, Urho N, Pessia A, Hakkarainen A, Kuula J, Heinonen U, Schmidt MS, Haimilahti K, Piirilä P, Lundbom N, Taskinen MR, Brenner C, Velagapudi V, Pietiläinen KH, Suomalainen A.
Cell Metab. 2020 (Mai).

Brève AIM

La vitamine B3 a des effets bénéfiques dans l'ophtalmoplégie externe progressive d'origine mitochondriale.

Les maladies mitochondriales représentent un ensemble hétérogène de troubles lié aux dysfonctionnements de la mitochondrie, un organite cellulaire chargé de la respiration cellulaire et de la production d'énergie. Certaines d'entre elles comportent des manifestations musculaires telles qu'une faiblesse (notamment au niveau oculaire), une fatigue et/ou une intolérance à l'effort. Dans l'immense majorité des cas, ces myopathies ou encéphalomyopathies mitochondriales sont d'origine génétique, avec des anomalies soit du génome mitochondrial lui-même soit du génome nucléaire.
Dans un article publié en mai 2020, des chercheurs finlandais se sont intéressés au métabolisme du nicotinamide adénine dinucléotide (NAD) et de ses dérivés dans un petit groupe de 5 patients atteints d'ophtalmoplégie externe progressive (PEO) d'origine mitochondriale. Après avoir démontré un déficit de ces métabolites chez ces patients à l'état basal, une supplémentation en niacine (l'autre nom pour la vitamine B3, appelée aussi PP en référence à la pelagre) a été entreprise, à doses croissantes, pendant dix mois.
Au terme de cette étude comparative avec une population contrôle de sujets sains appariés, les dosages de NAD sont revenus à la normale dans le muscle et largement au-dessus (huit fois) dans le sang. La force musculaire et la tolérance à l'effort s'en sont trouvées améliorées tout comme les paramètres fonctionnels de la chaine respiratoire. En revanche, les auteurs ne notent pas de bénéfice au niveau de la ptose palpébrale. Bien tolérée et déjà commercialisée, la vitamine B3 pourrait donc être utile dans la prise en charge de ce type de myopathie.

Source
Niacin Cures Systemic NAD+ Deficiency and Improves Muscle Performance in Adult-Onset Mitochondrial Myopathy.

Pirinen E, Auranen M, Khan NA, Brilhante V, Urho N, Pessia A, Hakkarainen A, Kuula J, Heinonen U, Schmidt MS, Haimilahti K, Piirilä P, Lundbom N, Taskinen MR, Brenner C, Velagapudi V, Pietiläinen KH, Suomalainen A.
Cell Metab. 2020 (Mai).