

Dystrophie musculaire de Duchenne

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/dmd-protéger-coeur-enfance-grace-aux-iec-140804>

DMD : protéger le cœur dès l'enfance grâce aux IEC

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) administrés au long cours dans la myopathie de Duchenne augmentent la durée de vie

Dans la [dystrophie musculaire de Duchenne](#) (DMD), l'atteinte progressive du muscle cardiaque aboutit, à terme, à une insuffisance cardiaque qui réduit l'espérance de vie des garçons atteints. Pour protéger le cœur et limiter ses efforts, des médicaments utilisés contre l'insuffisance cardiaque - les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) - sont prescrits entre l'âge de 8 et 10 ans en prévention. Une grande étude rétrospective française mise en place par le Pr. Karim Wahbi, professeur de cardiologie à l'hôpital Cochin et à l'Institut de Myologie (Paris) vient de confirmer l'efficacité des IEC.

Un risque de décès diminué par 2,5 sous IEC

L'étude s'appuie sur les données de 576 garçons atteints de DMD, âgés de 8 à 13 ans, inclus dans le [Registre français multicentrique DMD-Cœur](#) et dont le diagnostic a été posé entre janvier 1986 et octobre 2018. Le registre concerne huit consultations neuromusculaires en France (Paris (Trousseau, Necker, Cochin, Pitié Salpêtrière), Lille, Marseille, Montpellier, Garches). Parmi les patients inclus, 390 étaient traités précocement au long cours avec des IEC et 186 ne l'étaient pas.

- L'analyse des données prend en compte la variabilité des situations des patients (temps de traitement par IEC, âge, état cardiaque...) en regard de leur survie globale. L'étude montre que 32,3 % des patients non traités sont décédés, alors que le décès est survenu chez 13,5% des patients traités, soit une diminution du risque de 2,5 fois.
- Une autre analyse de ces données confirme que le traitement préventif avec des IEC est associé à un risque plus faible de décès et d'hospitalisations pour insuffisance cardiaque. En revanche, le nombre d'hospitalisations pour insuffisance respiratoire aiguë ne diminue pas avec le traitement par IEC.

Source

[Association between prophylactic angiotensin-converting enzyme inhibitors and overall survival in Duchenne muscular dystrophy-analysis of registry data](#)

Porcher R, Desguerre I, Amthor H, et al.

Eur Heart J. 2021 Mar 22;ehab054. doi: 10.1093/eurheartj/ehab054.

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/04/12/lesperance-de-vie-augmente-dans-la-dmd-grace-aux-inhibiteurs-de-lenzyme-de-conversion-de-langiotensine/>

L'espérance de vie augmente dans la DMD grâce aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

Dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), l'atteinte cardiaque aboutit à une insuffisance cardiaque. Des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) sont prescrits en routine vers l'âge de 10 ans en prévention. Une étude rétrospective française initiée par le Pr. Karim Wahbi professeur de cardiologie à l'hôpital Cochin et à l'Institut de Myologie (Paris) et qui porte sur une cohorte de garçons atteints de DMD et présentant une fonction ventriculaire gauche normale, vient de démontrer l'efficacité des IEC sur l'augmentation de la durée de vie et la réduction du taux d'hospitalisation.

Les IEC diminuent le risque de décès et d'hospitalisation

Cette étude a porté sur les données de 576 patients atteints de DMD, âgés de 8 à 13 ans, inclus dans le [Registre français multicentrique DMD-Cœur](#) et dont le diagnostic a été posé entre janvier 1986 et octobre 2018. Huit consultations neuromusculaires en France (Lille, Marseille, Montpellier, Garches, Trousseau, Necker, Cochin et la Pitié Salpêtrière à Paris) y participent.

Parmi les patients suivis, 390 étaient traités précocement au long cours avec des IEC et 186 ne l'étaient pas.

- L'analyse des données selon le modèle de Cox permet de prendre en compte la variabilité des situations des patients (temps de traitement par IEC, âge, fonction cardiaque...) pour analyser les données de survie. Elle montre que le risque de décès diminue de 2,5 fois chez les patients sous IEC : l'étude recense 53 décès parmi 390 patients traités contre 60 parmi 186 enfants non traités.
- Un autre type d'analyse a été faite pour relier des données d'âge, les données biologiques, cliniques et de prise en charge des patients (ventilés, non ventilés, ayant eu une arthrodeèse ou non...), les événements médicaux (hospitalisation, décès...), avec le fait d'avoir reçu ou non des IEC et pendant combien de temps. Elle confirme que le traitement préventif avec des IEC réduit le risque de décès et d'hospitalisation pour insuffisance cardiaque. En revanche, ce traitement ne diminue pas ce risque d'hospitalisation pour insuffisance respiratoire aiguë.

Source

[Association between prophylactic angiotensin-converting enzyme inhibitors and overall survival in Duchenne muscular dystrophy-analysis of registry data](#)

Porcher R, Desguerre I, Amthor H, et al.

Eur Heart J. 2021 Mar 22;ehab054. doi: 10.1093/eurheartj/ehab054.