

## Amyotrophies bulbo-spinales

### Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/maladie-kennedy-leuproréline-efficace-sur-dysphagie-140821>

### Maladie de Kennedy : la leuproréline, efficace sur la dysphagie ?

**Une étude dans la maladie de Kennedy montre des effets positifs sur les troubles de la déglutition de la leuproréline, dont l'efficacité reste par ailleurs encore discutée.**

Une injection sous-cutanée de leuproréline tous les trois mois pendant un an améliore significativement [les troubles de la déglutition \(ou dysphagie\)](#) de 40 adultes atteints de [maladie de Kennedy](#), âgés de 30 à 75 ans. L'amélioration a été objectivée par vidéofluoroscopie, une méthode radiographique permettant de filmer tout le déroulement de la déglutition. Ces résultats, publiés par une équipe coréenne en mars 2021, devront toutefois être confirmés sur un plus grand nombre de participants et à plus long terme dans cette maladie d'évolution lente.

### La leuproréline, une molécule qui réduit la production d'androgènes

Utilisée dans le traitement du cancer de la prostate, la leuproréline réduit la production physiologique d'androgènes. Dans la maladie de Kennedy où les récepteurs des androgènes sont anormaux (« mutés ») et deviennent toxiques lorsqu'ils se lient aux androgènes, il a été montré que la diminution du taux d'androgènes améliore la fonction motrice de souris modèles de la maladie. La leuproréline a fait l'objet de plusieurs essais cliniques chez l'homme, principalement au Japon, avec des résultats d'efficacité contradictoires. Elle a été autorisée par les autorités de santé japonaises pour la maladie de Kennedy (sous le nom de Leuplin®) mais elle n'est pas utilisée ailleurs qu'au Japon dans cette indication à ce jour.

### Source

[Effect of leuprorelin in bulbar function of spinal and bulbar muscular atrophy patients: observational study for 1 year](#)

MG Kang, DW Gwak, HJ Cho et al.  
*J Neurol.*, 2021 (Mars).

---

### Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/05/04/une-nouvelle-etude-en-faveur-de-la-leuproréline-dans-la-maladie-de-kennedy/>

### Une nouvelle étude en faveur de la leuproréline dans la maladie de Kennedy

La [maladie de Kennedy](#) est une maladie du motoneurone qui évolue relativement lentement. Parmi les différents signes cliniques, les troubles de la déglutition altèrent fortement la qualité de vie des patients. La leuproréline, un analogue de l'hormone de libération des gonadotrophines (GnRH) déjà utilisée notamment dans le traitement de cancer de la prostate, réduit la production d'androgènes testiculaires. Administrée à des modèles de souris atteintes de maladie de Kennedy, la leuproréline améliore leur fonction motrice.

Les effets d'une injection sous-cutanée de leuproréline tous les trois mois pendant un an ont été évalués par vidéofluoroscopie chez 40 personnes atteintes de maladie de Kennedy, âgés de 30 à 75 ans. Au terme d'un an de suivi, la dysphagie des participants a été significativement améliorée. Parmi les différentes textures et volume d'aliments testés par les participants, la déglutition du yaourt (dont la consistance est plus épaisse que liquide) s'avère être un bon marqueur des effets du traitement pour de futurs essais cliniques. Les résultats de cette étude menée sans groupe placebo devront être confirmés à plus grande échelle et à plus long terme dans cette maladie d'évolution lente.

### Source

[Effect of leuprorelin in bulbar function of spinal and bulbar muscular atrophy patients: observational study for 1 year](#)

MG Kang, DW Gwak, HJ Cho et al.  
*J Neurol.*, 2021 (Mars).