

Dystrophies musculaires congénitales

Pas de Brève AFM

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/10/27/dmc-liee-a-un-deficit-en-lama2-un-schema-datteinte-musculaire-specifique-se-dessine-a-lirm/>

DMC liée à un déficit en LAMA2 : un schéma d'atteinte musculaire spécifique se dessine à l'IRM

- Une équipe égyptienne a fait une étude rétrospective de l'IRM corps entier chez 10 enfants atteints de déficit en *LAMA2*, âgés en moyenne de 10,3 ans (+/- 2,8 ans).
- La topographie de l'atteinte musculaire du déficit en *LAMA2* à l'IRM apparaît significativement différent de celui retrouvé dans les autres maladies musculaires génétiques ayant servi de contrôle (titinopathie, myopathie facio-scapulo-humérale, sarcoglycanopathie, dystrophie musculaire des ceintures, déficit en collagène VI) :
 - aux membres supérieurs, atteinte sélective des muscles deltoïde, de la coiffe des rotateurs, du triceps brachial et des muscles de l'avant-bras, avec respect des muscles brachial antérieur et biceps brachial ;
 - aux membres inférieurs, ce sont les fessiers (grand et moyens) ainsi que le soléaire et le gastrocnémien qui sont particulièrement touchés, tandis que le sartorius, le gracilis, le semi-tendineux et les extenseurs de chevilles sont épargnés ;
 - au niveau du tronc, le grand dentelé, les érecteurs du rachis et les muscles intercostaux sont aussi préférentiellement touchés avec une épargne relative du grand pectoral.
- Des études longitudinales sont encore nécessaires pour identifier le schéma évolutif de l'atteinte musculaire de la dystrophie musculaire congénitale par déficit en *LAMA2*.

Source

[Whole-body muscle MRI characteristics of LAMA2-related congenital muscular dystrophy children: An emerging pattern.](#)

Sakr HM, Fahmy N, Elsayed NS, Abdulhady H, El-Sobky TA, Saadawy AM, Beroud C, Udd B. *Neuromuscul Disord.* 2021 Sep;31(9):814-823.