

Dystrophie musculaire de Duchenne et de Becker

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/duchenne-becker-troubles-epileptiques-dans-5-7-cas-141195>

Duchenne et Becker : des troubles épileptiques dans 5 à 7% des cas

L'épilepsie est 5 fois plus fréquente chez les personnes atteintes de DMD ou de DMB que dans la population générale.

La dystrophine est non seulement présente dans le muscle mais aussi dans le cerveau sous des formes plus petites, la Dp140 et la Dp71. Le rôle de l'altération de ces deux formes de dystrophines dans la genèse des troubles épileptiques observés dans la [dystrophie musculaire de Duchenne \(DMD\)](#) ou de [Becker \(DMB\)](#) n'est pas clairement établi. On ne sait pas encore, en particulier, faire le lien entre la position de l'anomalie sur le gène *DMD* et la survenue de ces troubles, qui peuvent se manifester par des crises d'épilepsie et/ou d'autres troubles associés de la cognition, du sommeil ou du langage.

Pour y voir plus clair, une équipe espagnole a fait une revue systématique et une analyse de la littérature médico-scientifique sur ces troubles épileptiques dans la DMB et la DMD. Elle a montré qu'ils étaient présents chez 7% des personnes atteintes de BMD et 5% des personnes atteintes de DMD, et qu'il s'agissait fréquemment de formes répondant mal au traitement (14 à 38% des cas), et ceci, indépendamment de la nature de la mutation dans le gène de la dystrophine.

La fréquence de certaines formes d'épilepsie, notamment les « absences », pourrait être sous-estimée : elles se manifestent par une suspension ou une altération de la conscience d'une durée de 5 à 15 secondes, et pourraient être mises, à tort, sur le compte de troubles de l'attention.

Le faible nombre d'études sur les corrélations entre l'anomalie génétique et l'épilepsie ne permet pas de relier l'apparition de l'épilepsie avec la localisation de l'anomalie dans le gène *DMD*.

Source

[Epileptic disorders in Becker and Duchenne muscular dystrophies: a systematic review and meta-analysis.](#)

Pascual-Morena C, Martínez-Vizcaíno V, Saz-Lara A, López-Gil JF, Fernández-Bravo-Rodrigo J, Cavero-Redondo I.

J Neurol. 2022 Mar 1.

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2022/05/06/epilepsie-et-dystrophies-musculaires-de-duchenne-et-de-becker/>

Épilepsie et dystrophies musculaires de Duchenne et de Becker

Une méta-analyse de la littérature publiée jusqu'en janvier 2022 sur épilepsie et dystrophinopathies de Duchenne (DMD) et de Becker (BMD) montre une prévalence globale de troubles épileptiques de 5% (*versus* 0,5% à 1,6% chez les enfants et les adolescents dans la population générale).

- Les études centrées sur la BMD retrouvent une prévalence de troubles épileptiques de 7%, celles sur la DMD de 5%.
- Dans 14 à 38% des cas, il s'agissait d'épilepsie partiellement ou totalement réfractaire.
- Aucune étude n'a permis de trancher formellement sur une éventuelle corrélation génotype-épilepsie.
- Selon deux études, l'altération de la Dp140 dans la BMD et les mutations situées entre les exons 31 et 62 du gène *DMD* dans la DMD auraient tendance à être corrélées à la présence d'une épilepsie.
- Aucune association n'a été retrouvée entre des anomalies de la Dp71 et l'épilepsie.

Les auteurs soulignent la possibilité d'une sous-estimation des troubles épileptiques, notamment des absences, parfois qualifiées à tort de troubles de l'attention. La qualité de l'os de ces enfants doit être particulièrement surveillée eu égard aux effets délétères des anticonvulsivants venant s'ajouter à ceux des glucocorticoïdes.

Voir aussi « [Duchenne et Becker : des troubles épileptiques dans 5 à 7% des cas](#) »

Source

[*Epileptic disorders in Becker and Duchenne muscular dystrophies: a systematic review and meta-analysis.*](#)

Pascual-Morena C, Martínez-Vizcaíno V, Saz-Lara A, López-Gil JF, Fernández-Bravo-Rodrigo J, Cavero-Redondo I.

J Neurol. 2022 Mar 1.