

## Dysferlinopathies

**Pas de brève AFM**

**Brève AIM**

### **Des données d'IRM quantitative et de spectroRMN de référence sur 3 ans dans les dysferlinopathies**

Cinquante-quatre des 201 participants à l'étude internationale Jain Cos pour les [dysferlinopathies](#) se sont prêtés à une imagerie par résonance magnétique (IRM) quantitative et une spectroscopie RMN (sRMN) au P<sup>31</sup> tous les ans pendant les trois ans de l'étude : 42 à Newcastle, 12 à l'Institut de Myologie, Paris.

L'analyse de ces examens montrent :

- une infiltration graisseuse variable, plus importante dans les muscles postérieurs des cuisses et des jambes ;
- une augmentation moyenne de la fraction graisseuse globale des cuisses de 4,1% par an et 9,6% sur trois ans, et celle des jambes, de 3,0% par an et 8,4% sur trois ans chez les patients ambulants ;
- une corrélation négative entre l'évolution du score fonctionnel (échelle NSAD) et celle de la fraction graisseuse chez les patients ambulants ;
- une diminution moyenne de la section transversale des muscle de 11,0% pour les cuisses et 12,8% pour les jambes au cours des trois ans ;
- une augmentation significative du signal Water T2 chez les patients ambulants, les plus élevés concernaient les muscles antérieurs de cuisse et de jambe ;
- des index de sRMN au P<sup>31</sup> significativement différents de ceux des contrôles sains, qui le sont restés tout au long de l'étude ;
- un signal WaterT2 initial de la cuisse globale était corrélé à la modification de la fraction graisseuse à trois ans.

Les auteurs concluent à la possibilité d'utiliser ces données quantitatives comme valeurs de référence pour de futurs essais cliniques dans les dysferlinopathies.

#### **Source**

[Three-year quantitative magnetic resonance imaging and phosphorus magnetic resonance spectroscopy study in lower limb muscle in dysferlinopathy.](#)

Reyngoudt H, Smith FE, Caldas de Almeida Araújo E, Wilson I, Fernández-Torrón R, James MK, Moore UR, Díaz-Manera J, Marty B, Azzabou N, Gordish H, Rufibach L, Hodgson T, Wallace D, Ward L, Boisserie JM, Le Louër J, Hilsden H, Sutherland H, Canal A, Hogrel JY, Jacobs M, Stojkovic T, Bushby K, Mayhew A; Jain Clinical Outcome Study for Dysferlinopathy consortium, Straub V, Carlier PG, Blamire AM.

*J Cachexia Sarcopenia Muscle.* 2022 Apr 3.