

Dystrophie musculaire de Becker

Mise à jour actu AFM

[Myopathie de Becker : quelle réalité pour les troubles cognitifs et du comportement ? | AFM Téléthon \(afm-telethon.fr\)](#)

Myopathie de Becker : quelle réalité pour les troubles cognitifs et du comportement ?

Trois articles mettent en lumière les caractéristiques cognitives des personnes atteintes de dystrophie musculaire de Becker et nuancent la présence de troubles comportementaux.

Les études cherchant à clarifier la présence de troubles cognitifs chez les patients atteints de [dystrophie musculaire de Becker \(DMB\)](#) sont peu nombreuses, présentent des limites méthodologiques et des résultats parfois contradictoires. Une analyse de 11 études sur le sujet, réalisée par une équipe italienne, souligne en particulier le trop petit nombre de tests cognitifs et que la majorité des études citées concerne surtout des personnes jeunes.

Deux nouvelles études, l'une néerlandaise datant de juin 2022 et l'autre italienne de juillet 2022, vont plus loin, en décrivant le profil cognitif et comportemental de patients adultes ou d'enfants atteints de DMB.

LE SAVIEZ VOUS ?

Les fonctions cognitives sont les activités mentales permettant d'acquérir et d'utiliser des connaissances : attention, mémoire, traitement de l'information, langage, prise de décision, capacité à organiser et contrôler nos actes (fonctions exécutives). Elles sont mobilisées lors de toutes les occupations humaines, intellectuelles, manuelles, relationnelles... Lorsqu'elles dysfonctionnent, des **troubles cognitifs** apparaissent, avec des conséquences plus ou moins sévères sur les activités quotidiennes. Parmi eux, **les troubles comportementaux** indiquent un problème d'adaptation de l'individu à son environnement ; des simples phobies aux troubles sévères de l'humeur, en passant par l'agressivité, les troubles de l'attention, l'addiction, l'agitation, ils peuvent survenir ponctuellement chez chacun. Ils sont diagnostiqués comme des troubles quand ils se répètent souvent et entraînent des conséquences concrètes sur la personne et/ou son entourage.

Un profil cognitif plus précis pour la DMB chez l'adulte

La première étude a évalué sur quatre ans les fonctions cognitives de 28 participants adultes, au moyen de tests réalisés une fois par an, comme le test du quotient intellectuel (QI). Les scores obtenus sont à peu près similaires à ceux de la population générale. Si leur score moyen de 91 est un peu plus bas, un participant a obtenu un score élevé, supérieur à 115. Seules la vitesse de traitement de l'information et la mémoire de travail verbale (qui sert à retenir temporairement des informations verbales pour les utiliser pour une tâche) sont légèrement affectées chez certains participants. Ce ralentissement dans la vitesse de traitement peut expliquer certaines difficultés d'apprentissage de la lecture ou des mathématiques dans l'enfance et la fréquence des redoublements plus importante chez ces participants. Malgré cela, leur niveau d'études est plutôt élevé.

Avec des troubles comportementaux fréquents non liés à la maladie...

Les résultats de questionnaires d'auto-évaluation proposés aux participants montrent qu'il n'existe pas de profil de troubles comportementaux propre à la maladie.

Bien qu'il existe des difficultés comme les troubles du sommeil (un cas sur trois), des symptômes dépressifs (près de 20%), des problèmes relationnels (près de 30%) ..., ils seraient plutôt dus à des facteurs environnementaux tels que le harcèlement à l'école ou le stress au travail. Ces difficultés semblent être surmontées par une certaine capacité d'adaptation des malades. Celle-ci contribue aussi à l'obtention d'un niveau d'étude satisfaisant.

... et indépendants de la sévérité de l'atteinte motrice

Plusieurs tests de mesure de la fonction motrice ont été effectués notamment, le test de 10 mètres de marche ou course et le test de performance des membres supérieurs. Les analyses statistiques réalisées sur ces données n'ont pas permis de montrer un lien entre la sévérité de la maladie et celle des atteintes cognitives et comportementales.

Chez les jeunes : des caractéristiques similaires aux adultes

La deuxième étude complète ce profil cognitif avec des données recueillies chez 22 jeunes âgés entre 5 et 18 ans. Comme chez les adultes, les participants ont enregistré les moins bons scores dans les tâches nécessitant des capacités de planification et une vitesse d'exécution ce qui reflète une atteinte de la mémoire du travail et de la vitesse de traitement de l'information. La plupart des participants (59.5%) ont un QI qui se situe dans ou au-dessus de la fourchette moyenne de la population générale. Au niveau comportemental, un tiers des participants a des problèmes d'apprentissage et un quart présente un déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH).

Les auteurs de cette étude concluent que les personnes atteintes de DMB ont un risque plus élevé de développer des problèmes d'apprentissage ; ils soulignent l'importance de **l'évaluation neuropsychologique** pour dépister précocement ces troubles et les prendre en charge afin de faciliter la scolarité des enfants.

Source

[Cognitive profile and neuropsychiatric disorders in Becker muscular dystrophy: A systematic review of literature.](#)

Ferrero A, Rossi M.

Neurosci Biobehav Rev. 2022 Mar 31;137:104648.

[The neurocognitive profile of adults with Becker muscular dystrophy in the Netherlands.](#)

Koeks Z, Hellebrekers D, Van de Velde N. et al.

J Neuromuscul Dis. 2022 Jun 11 ;9(4):543-553.

[Neuropsychological and behavioral profile in a cohort of Becker muscular dystrophy pediatric patients](#)

Cumbo F, Tosi M, Catteruccia M. et al.

Neuromuscular Disorders 32 (2022) 736–742

[Vidéo Youtube](#)

[Définition des troubles cognitifs et comportementaux](#)

Mise à jour actu AIM

[DMB : des troubles cognitifs et du comportement mieux caractérisés - Institut de Myologie \(institut-myologie.org\)](#)

Dystrophie musculaire de Becker : des troubles cognitifs et du comportement mieux caractérisés

Deux équipes ont évalué les troubles cognitifs et comportementaux des personnes atteintes de dystrophie musculaire de Becker (DMB) chez les adultes d'une part et chez les enfants de 5 à 18 ans d'autre part.

La première étude d'histoire naturelle parue en juin 2022 et réalisée sur quatre ans a concerné 28 adultes atteints de DMB.

- Le score moyen de QI est inférieur à celui de la population générale, mais très variable (70 à 115). Seule la vitesse de traitement de l'information et la mémoire du travail ont été significativement affectées.
- D'autres tests cognitifs évaluant le temps de réaction à des stimuli auditifs et visuels, les fonctions exécutives et la mémoire verbale montrent que seule cette dernière est légèrement affectée.
- Les problèmes les plus fréquents chez les participants sont les symptômes dépressifs (18.5%), les problèmes sociaux relationnels (29.6%) ; les troubles du sommeil (33.3%), une mémoire du travail affectée (48.8%) ... Ces problèmes sont attribués à des facteurs environnementaux, notamment le harcèlement à l'école ou le stress au travail.
- Les troubles cognitifs et comportementaux observés ne semblent pas affecter le parcours académique des participants : 92.9% d'entre eux ont fait des études à un niveau

intermédiaire ou supérieur. Ils sont 53.6% à avoir un haut niveau d'étude, malgré près 2 fois plus de redoublements que dans la population générale.

- Tous ces éléments et la variabilité observée ne permettent pas de dresser un profil comportemental propre à la DMB. Les troubles observés constituent potentiellement un obstacle durant l'enfance et l'adolescence, mais que les patients apprennent à gérer au quotidien.
- Enfin, aucune corrélation n'a pu être démontrée entre la sévérité des atteintes motrices avec les troubles cognitifs observés.

Une autre étude publiée en juillet 2022 apporte plus de données sur les troubles cognitifs chez 22 jeunes âgés entre 5 et 18 ans :

- les résultats sont similaires à ceux obtenus chez les adultes, la plupart des participants (59.5%) ayant un QI qui se situe dans ou au-dessus des moyennes de la population générale.
- les participants ont enregistré les scores les plus bas dans les tâches qui impliquent la mémoire du travail et la vitesse de traitement de l'information.
- Les auteurs ont examiné la corrélation entre la sévérité des atteintes cognitives et les sites des mutations sur le gène de la dystrophie (en amont ou en aval des exons 31 et 44) et aucune différence n'a été constatée.

Source

[Cognitive profile and neuropsychiatric disorders in Becker muscular dystrophy: A systematic review of literature.](#)

Ferrero A, Rossi M. *Neurosci Biobehav Rev.* 2022 Mar 31;137:104648.

[Neuropsychological and behavioral profile in a cohort of Becker muscular dystrophy pediatric patients](#)

Cumbo F, Tosi M, Catteruccia M. et al.

Neuromuscular Disorders 32 (2022) 736–742