

Plusieurs maladies neuromusculaires

Actualité AFM

[Lu pour vous 2024 n°3 | AFM Téléthon \(afm-telethon.fr\)](#)

Lu pour vous 2024 n°3

Petit focus sur quatre articles médico-scientifiques portant sur l'exercice dans la myopathie facio-scapulo-humérale, l'acupuncture dans la myasthénie, l'évolution de la classification des myosites et l'efficacité du Zolgensma chez des enfants plus âgés, publiés début janvier 2024.

Faire de l'exercice avant 30 ans atténue les manifestations futures de la FSHD

Avoir une activité physique, organisée en séances d'entraînement au moins deux fois par semaine pendant minimum 3 mois, entre l'âge de 6 et 30 ans, est associé à une moindre sévérité clinique de la myopathie [facio-scapulo-humérale de type 1](#) (FSHD1). C'est ce que révèle une enquête menée auprès de 368 personnes atteintes de la maladie âgées en moyenne de 37 ans. Ici, les participants sportifs ont principalement utilisé des équipements adaptés pour leur pratique (salle ou terrain sportifs notamment) et réalisé des exercices d'intensité modéré à intense.

- [Voir le résumé de l'article \(en anglais\)](#)

L'acupuncture en complément dans la myasthénie, pourquoi pas ?

Associer des séances d'acupuncture au traitement classique de la [myasthénie auto-immune](#) (corticoïdes, pyridostigmine...) en améliorerait de façon significative l'efficacité. Ainsi se conclut l'analyse d'une quinzaine d'études ayant rassemblé au total un millier de participants, sur l'intérêt de cette thérapie traditionnelle chinoise utilisée en traitement complémentaire pendant quatre à 24 semaines. Ses auteurs appellent néanmoins de leurs vœux la réalisation d'essais cliniques, de meilleure qualité, afin de pouvoir conclure de manière plus précise et plus fiable.

- [Voir le résumé de l'article \(en anglais\)](#)

Un diagnostic de myosite posé hier peut changer aujourd'hui

La classification des [myopathies inflammatoires](#) n'en a longtemps distingué que deux types : la dermatomyosite et la polymyosite. Elle a beaucoup évolué ces dernières décennies, avec l'identification de nouvelles formes de la maladie, chacune définie par des critères précis (symptômes, auto-anticorps...). Des neurologues coréens ont ainsi eu l'idée de revisiter les diagnostics anciens de polymyosite ou de dermatomyosite de 71 de leurs patients, à l'aune de ces critères modernes. Résultats ? La myopathie nécrosante auto-immune (31 personnes) et la dermatomyosite (28) se sont révélées être les deux formes de myosites les plus fréquentes. Et seules quatre des 45 diagnostics de polymyosite posés par le passé ont été confirmés comme tel, les autres étant reclassifiés en myopathie nécrosante auto-immune.

- [Voir le résumé de l'article \(en anglais\)](#)

Le Zolgensma efficace au-delà d'un poids de 13,5 kg dans la SMA de type I

Évalué principalement chez des enfants pesant moins de 13,5 kg et âgés de moins de deux ans, le produit de thérapie génique fait également ces preuves dans un étude britannique chez des enfants un peu plus âgés (jusqu'à 7 ans) et plus lourds (jusque 20 kg) : il est bien toléré et améliore leur fonction motrice. En revanche, plus le poids augmente, plus la durée de la prise de corticoïdes qui accompagne le traitement par Zolgensma augmente également, tout comme le risque de dommages transitoires du foie, d'où l'importance d'un suivi attentif pré et post-traitement.

- [Voir le résumé de l'article \(en anglais\)](#)

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/02/06/le-zolgensma-chez-lenfant-atteint-de-sma-de-type-i-de-plus-de-135-kg/>

Le Zolgensma chez l'enfant atteint de SMA de type I de plus de 13,5 kg

De nouveaux résultats en vie réelle du Zolgensma chez 99 des enfants atteints de SMA de type I, dont 21 âgés de plus de 2 ans et 7 pesant plus de 13,5 kg, collectés dans les six centres du Royaume-Uni habilités à administrer le produit de thérapie génique montrent :

- la bonne tolérance du produit et son efficacité sur les fonctions motrices chez les enfants plus âgés (jusqu'à 7 ans) et plus lourds (jusque 20 kg),
- une corrélation entre le poids du patient et la durée du traitement par corticoïdes d'une part, l'hépatotoxicité d'autre part, deux paramètres à surveiller attentivement avant et après le traitement.

Source

[*Efficacy and safety of onasemnogene abeparvovec in children with spinal muscular atrophy type 1: real-world evidence from 6 infusion centres in the United Kingdom.*](#)

Gowda V, Atherton M, Murugan A et al.

Lancet Reg Health Eur. 2023 Dec.