

Plusieurs maladies neuromusculaires

Actualité AFM

[Lu pour vous 2024 n°10 | AFM Téléthon \(afm-telethon.fr\)](#)

Lu pour vous 2024 n°10

Repérées pour vous, des publications récentes font le point sur les troubles digestifs majeurs chez les adultes atteints de myopathie de Duchenne, la qualité de vie dans les canalopathies et le danger potentiel de certains produits de beauté dans la myasthénie.

Focus sur le complications digestives aiguës de la DMD à l'âge adulte

Parmi 80 adultes [atteints de myopathie de Duchenne \(DMD\)](#) suivis dans un centre expert aux Pays-Bas, six ont développé entre 2013 et 2023 des symptômes gastro-intestinaux aigus (douleurs, distension du ventre, constipation...) nécessitant une ou plusieurs hospitalisations. Ils étaient âgés de 25 à 37 ans au moment de la première de ces admissions à l'hôpital. Elles ont été causées le plus souvent par une pseudo-obstruction intestinale aiguë, un sub-iléus (ou sub-occlusion, par manque de contractions des muscles de l'intestin) ou une dilatation de l'estomac. Ces troubles étaient souvent concomitants à des situations respiratoires particulières, comme une pneumonie ou la nécessité de changer le mode de ventilation (non invasive versus invasive). Médicaments contre la constipation, décompression nasogastrique ou rectale, réhydratation, alimentation par sonde... font partie des traitements qui ont été utilisés.

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

- [Voir une actualité sur l'atteinte des muscles lisses digestifs dans la DMD](#)

L'impact des symptômes de canalopathies musculaires sur la qualité de vie

Un questionnaire évaluant l'impact des syndromes myotoniques non dystrophiques sur la qualité de vie (IMPACT) a été rempli par 47 malades français. Les résultats confirment le retentissement important, sur leur vie quotidienne, de certaines manifestations de la maladie : raideurs et douleurs musculaires, chutes, anxiété. Or ces symptômes sont réduits par le traitement pharmacologique (très souvent la mexilétine) pris par la grande majorité d'entre eux (96%) et dont ils se disent satisfaits.

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

Dans un deuxième questionnaire (INQoL) rempli par 49 personnes atteintes de paralysie périodique hypokaliémique liée à *CACNA1S*, les principaux symptômes affectant la qualité de vie sont la faiblesse musculaire et la fatigue. La qualité de vie s'avère d'autant plus impactée que l'âge augmente et elle serait davantage altérée par la faiblesse musculaire permanente et progressive que par les crises de paralysie.

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

Des produits de beauté peuvent déclencher une crise myasthénique

Une femme de 43 ans a fait à trois mois d'intervalle deux crises myasthéniques ayant nécessité une hospitalisation en réanimation. Il s'est avéré que deux semaines avant ces crises, elle s'était fait teindre les cheveux en rouge la première fois et en bleu la seconde. Les teintures utilisées contenaient toutes deux du [méthylisothiazolinone \(MIT\)](#), un produit utilisé à la place des parabènes et suspecté d'avoir déclenché ces crises. Attention donc aux nouveaux produits de beauté, non encore répertoriés comme facteurs déclencheurs de crise myasthénique !

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

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/07/31/des-troubles-gastro-intestinaux-severes-relativement-frequents-chez-les-adultes-atteints-de-dmd/>

Des troubles gastro-intestinaux sévères relativement fréquents chez les adultes atteints de DMD

Au sein d'une cohorte de 80 adultes atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) suivis annuellement par le centre Radboud aux Pays-Bas :

- six patients ont présenté des troubles gastro-intestinaux aigus ayant conduit à une hospitalisation, parfois en réanimation,
 - ils étaient âgés en moyenne de 29 ans au moment de leur première admission pour ce motif,
 - par ordre de fréquence des causes de ces hospitalisations, les auteurs ont identifié la pseudo-obstruction gastro-intestinale aiguë (récurrente dans trois cas) , le subiléus et la dilatation gastrique,
 - la concomitance de ces troubles gastro-intestinaux et d'une situation respiratoire difficile (pneumonie, nécessité de changer de mode de ventilation) a été relevée,
- Les auteurs soulignent l'importance d'établir des recommandations de prévention et de traitement pour ces troubles relativement fréquents et souvent graves à l'âge adulte dans la DMD.

Source

[Blokhuys AM et al. Severe gastrointestinal problems in Duchenne muscular dystrophy: A case series. Neuromuscul Disord. 2024 Jul](#)

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/07/31/une-etude-francaise-sur-la-qualite-de-vie-dans-les-myotonies-non-dystrophiques/>

Une étude française sur la qualité de vie dans les myotonies non dystrophiques

Les réponses de 47 patients atteints de [myotonie non dystrophique](#) à un questionnaire français sur l'impact de la myotonie (*French IMPACT survey 2022*) ont montré que :

- les principaux symptômes rapportés sont une raideur musculaire (98%), des douleurs musculaires (83%), des chutes (70%) et de l'anxiété (77%) qui impactent sévèrement leur quotidien ;
- une grande majorité de patients (96%) prend un traitement pharmacologique (la mexilétine pour 91% d'entre eux) qui permet de réduire ces symptômes, avec un taux de satisfaction élevé (91,5%) ;
- un tiers des participants évalue de façon positive leur qualité de vie.

Source

[Self-reported outcomes and quality of life of patients with non-dystrophic myotonia: The French IMPACT 2022 survey.](#)

Vicart S, Péréon Y, Ghorab K et al.
Rev Neurol (Paris). 2024 May.

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/08/27/des-donnees-sur-la-qualite-de-vie-dans-les-paralysies-periodiques-hypokaliemiques/>

Des données sur la qualité de vie dans les paralysies périodiques hypokaliémiques

Quarante-neuf patients atteints de [paralysie périodique hypokaliémique](#) liée à *CACNA1S* ont répondu à un questionnaire sur la qualité de vie (INQoL).

- Les symptômes impactant le plus leur qualité de vie sont la faiblesse musculaire et la fatigue.
- Plus les patients sont âgés, moins les scores de qualité de vie sont bons.
- Ils seraient principalement dus à la faiblesse musculaire permanente et progressive plutôt qu'aux crises de paralysie.

Source

[Quality of life in hypokalemic periodic paralysis - a survey.](#)

Holm-Yildiz S, Krag T, Dysgaard T, Pedersen BS, Medeiros E, Vissing J.
Neuromuscul Disord. 2024 May.

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/07/31/de-la-teinture-pour-cheveux-en-cause-dans-des-crises-myastheniques/>

De la teinture pour cheveux en cause dans des crises myasthéniques

- Une femme de 43 ans a reçu un diagnostic de [myasthénie auto-immune](#) à l'occasion d'une crise myasthénique ayant nécessité intubation, immunoglobulines intraveineuses et corticoïdes.
- Sous 60mg de pyridostigmine deux fois par jour, elle refait une crise myasthénique trois mois plus tard avec fatigue, souffle court et maux de tête depuis une quinzaine de jours.
- Deux semaines avant chaque crise, la patiente s'était teint les cheveux en rouge la première fois et en bleu la seconde.
- Les deux teintures utilisées contenaient du [méthylisothiazolinone](#), un conservateur et puissant biocide très présent dans les peintures et produits de soins depuis les années 2010 (notamment pour remplacer les parabènes).

À côté des produits déclencheurs de crise myasthéniques [connus](#), les auteurs mettent en garde sur l'apparition au fil du temps d'autres molécules délétères, y compris des ingrédients de produits de beauté.

Source

[*Lady With the Blue Hair: An Atypical Cause of Myasthenic Crisis.*](#)

Gomez Rosado JO, Perez T, Fusco KN et al.

Cureus. 2024 May 13;16(5):e60186.