



Dystrophies musculaires congénitales

Un suivi cardiologique indispensable



Le groupe de réflexion et d'action de l'AFM-Téléthon dédié aux dystrophies musculaires congénitales (DMC) a produit un document de référence pour le suivi cardiaque des malades. Un travail mené par des cardiologues spécialistes de ces pathologies en lien avec les représentants des malades du Groupe d'intérêt.

Blandine Pierron

Les risques cardiaques dans les DMC

Les dystrophies musculaires congénitales sont des maladies très rares, d'origine génétique, qui regroupent plusieurs types de maladies. Les atteintes cardiaques sont susceptibles de survenir dans chacune d'entre elles. La prise en charge réduit les risques de complications électriques et l'insuffisance cardiaque (un état de santé où le cœur ne pompe pas suffisamment de sang).

Prévenir l'insuffisance cardiaque

L'échographie, notamment, permet au cardiologue de s'assurer que la pompe cardiaque fonctionne bien. « Ainsi, dès que nous détectons une petite fatigue du cœur, nous mettons en place un traitement médicamenteux, qui est généralement efficace », explique Karim Wahbi, cardiologue à l'Institut de Myologie et à l'hôpital Cochin, à Paris.

Prévenir les complications électriques

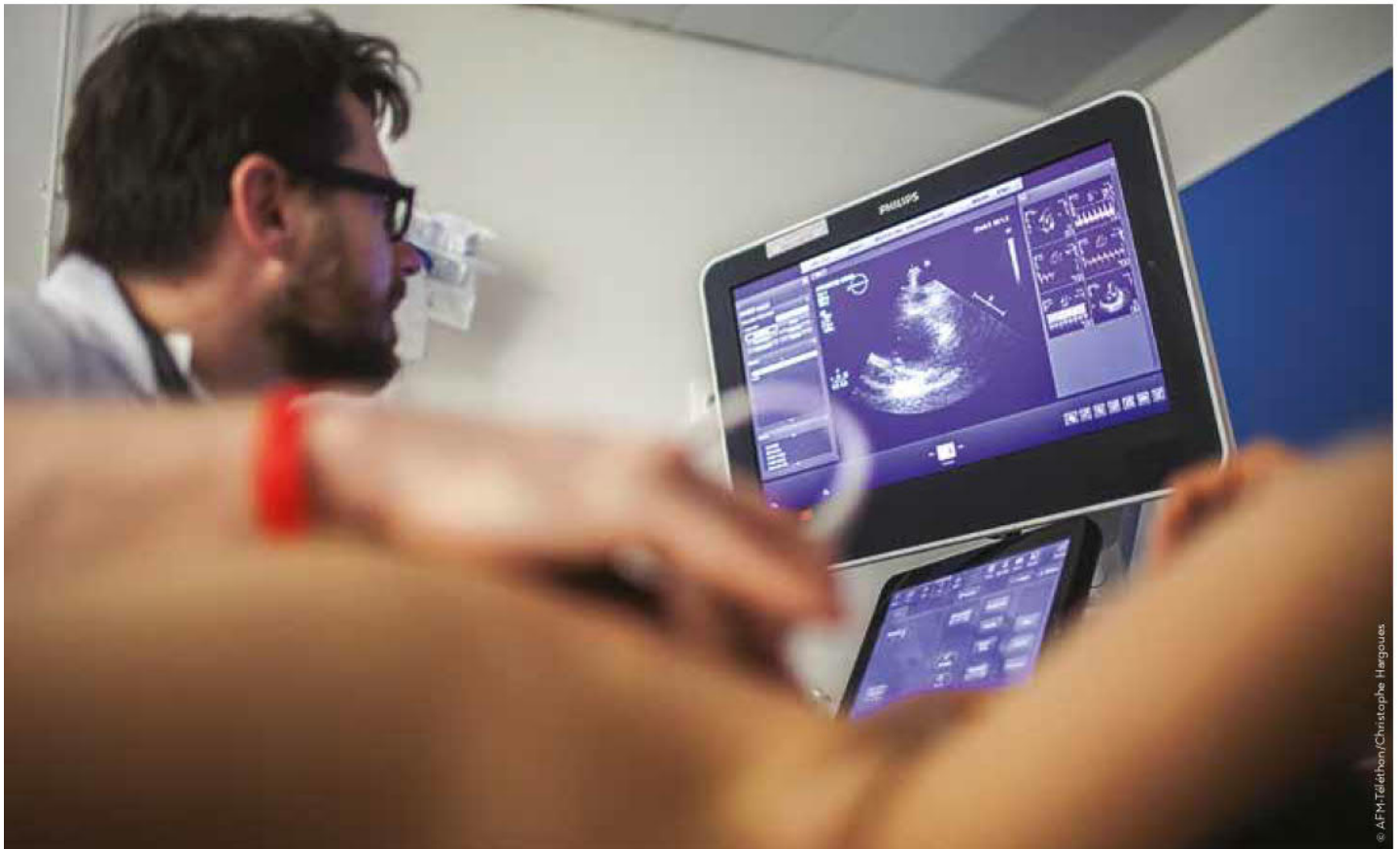
Les troubles du rythme cardiaque et/ou de la conduction électrique sont détectables lors d'un électrocardiogramme (ECG), suivi si nécessaire d'un ECG holter. « C'est primordial d'évaluer ces troubles, car ils peuvent présenter un risque d'arrêt cardiaque », explique Karim Wahbi. Le bilan cardiologique permet de proposer un traitement basé sur l'évaluation du risque et des spécificités du patient. En plus des médicaments, certaines situations peuvent conduire à placer sous la peau un pacemaker ou un défibrillateur interne.

Se faire suivre régulièrement

Sur la base de leur expérience de prise en charge cardiologique, les médecins recommandent une régularité de consultations et d'examen adaptée à chaque type de DMC. « Il est aussi très important d'être observant par rapport au suivi cardiaque. Il faut s'y tenir, même si ce suivi s'ajoute aux prises en charge primaires (kinésie, respiratoire, orthopédique...) », recommande vivement Karim Wahbi.

Consulter dans un centre expert

Le suivi cardiaque des patients est hyperspécialisé, car les DMC sont des maladies très rares. C'est pourquoi il est indispensable de se faire suivre dans un Centre de référence par une équipe qui connaît très bien les maladies neuromusculaires. « Nous partageons, dans tous les Centres de référence, la même façon de travailler en termes de prise en charge, rappelle Karim Wahbi. À partir de ce socle commun, nous pouvons proposer des mesures de soin, que nous discutons avec les parents du patient et l'équipe pluridisciplinaire. Ainsi, les avantages et les inconvénients d'un traitement sont évalués au regard des spécificités de l'enfant. » C'est pourquoi, si un cardiologue, ou un cardiopédiatre, de ville est consulté, il faut conjointement observer le suivi préconisé dans un centre expert, et ne jamais mettre un traitement en place sans s'y référer. •



© AFM-Téléthon/Christophe Hargoues

UN SUIVI CARDIAQUE EN CENTRE DE RÉFÉRENCE EST INDISPENSABLE



© AFM-Téléthon/Roland Bourgeois

Guénaëlle Guillard,

responsable du Groupe d'intérêt DMC de l'AFM-Téléthon



La prise en charge des troubles cardiaques est secondaire dans les dystrophies musculaires congénitales. Aussi, lorsque des troubles apparaissent, les familles se posent des questions. Nous avons donc souhaité lancer ce groupe de réflexion et d'action afin de faire part aux médecins de ce que nous rapportent les familles sur la santé des malades. À partir de cet état des lieux, l'objectif était d'étudier la vigilance à adopter. Grâce à ces travaux, nous pouvons répondre aux préoccupations des familles avec l'information que les

cardiologues nous ont apportée sur la prise en charge des troubles cardiaques dans les DMC. Et nous disposons d'un document de référence récapitulant les préconisations de suivi, destiné aux familles et aux médecins des centres experts. L'observance du suivi permet de prévenir les risques de complications. Cependant, il y a souvent tellement de spécialistes à voir que la consultation en cardiologie peut être oubliée. C'est pourquoi le mieux est d'intégrer cette prise en charge au suivi régulier en Centre de référence.



POUR ALLER PLUS LOIN

- Contacter le Groupe d'intérêt : dmc@afm-telethon.fr
- Trouver la consultation neuromusculaire la plus proche de chez vous : www.afm-telethon.fr/services-proximite-aux-malades

