

Prise en charge en MPR de myopathies au cours du syndrome de Duchenne à propos de 3 cas.

S. Zahi*^a (Dr), L. Mahir^a (Dr), E. Tchonda^a (Dr), F. Lmidmani^a (Pr), A. El Fatimi^a (Pr)

^a service de medecine physique et réadaptation fonctionnelle, CHU IBN ROCHD, Casablanca, MAROC

Introduction :

L'atteinte musculaire est pratiquement constante dans le syndrome de Cushing. Son expression est identique à la myopathie iatrogène induite par les corticoïdes. Le déficit est proximal, symétrique, prédominant sur la racine pelvienne et les quadriceps et s'accompagne d'une amyotrophie.

Observation :

Observation : 3 patients dont la moyenne d'âge est de 25 ans, suivis en notre service pour rééducation d'une myopathie sur syndrome de cushing, et qui ont profité d'une surrénalectomie bilatérale, avec à l'examen un déficit important des ceintures. Les patients ont bénéficié d'un protocole de rééducation fonctionnelle qui avait pour but de prévenir l'importante fente musculaire après le geste chirurgicale et d'augmenter l'autonomie des patients, avec de bon résultat surtout sur la qualité de vie de ses patients.

Discussion :

Les glucocorticoïdes peuvent être responsables d'une myopathie métabolique. Il s'agit d'un effet secondaire apparaissant pour une posologie quotidienne supérieure à 10 mg. Les dérivés fluorés sont les plus incriminés, mais tous les glucocorticoïdes sont susceptibles d'engendrer cette complication.

La myopathie cortisonique survient insidieusement avec un délai variable (un à plusieurs mois). Il s'agit d'une faiblesse musculaire indolore, prédominant sur la musculature proximale des membres inférieurs.

Syndrome myogène

- Atteinte du muscle

• **Déficit moteur pur**
• **Atrophie, parfois hypertrophie**
• **Réponse idiomusculaire abolie**
• **ROT conservés**

- Myosites, myopathies (Duchène, hypothyroïdie, cortisonique...)

Effets secondaires des Corticoïdes

Effets prévisibles+++ , liés aux propriétés pharmacologiques

✓ Amyotrophie et myopathie cortisonique

Effet secondaire fréquent si traitements prolongés
Dépendant de la dose administrée.
Plus marqué avec certains dérivés.

✓ Ostéonécrose aseptique:

En premier lieu la tête fémorale, mais aussi tête humérale, les condyles tibiaux.
C'est un effet secondaire rare, mais grave par ses conséquences.
Dépend de la dose, et peut survenir dès le début du traitement.



Prévention de la myopathie cortisonique

Table 2 Fractures and other adverse effects in patients taking oral corticosteroids compared with the control population

	Steroïd patients (%)	Control group (%)	No of case control pts	Unadjusted odds ratio (95% CI)	p value*
Fractures					
Any "osteoporotic" fracture	23.2	14.7	367	1.8 (1.3 to 2.6)	<0.001
2 or more fractures	7.4	3.1	367	2.5 (1.4 to 4.4)	0.003
Vertebrae	4.1	0.4	367	10.0 (2.9 to 34.5)	<0.001
Hip	1.6	0.3	367	6.0 (1.2 to 29.7)	0.03
Ribs/sternum	5.4	1.8	367	3.2 (1.6 to 6.6)	0.001
Wrist	5.7	6.1	367	0.9 (0.5 to 1.6)	0.8
Upper limb (not wrist)	4.4	2.0	367	2.1 (1.1 to 4.3)	0.04
Lower limb	5.7	4.5	367	1.3 (0.7 to 2.3)	0.4
Clavicle/scapula	1.4	1.4	367	1.0 (0.3 to 2.9)	1.0
Symptoms					
Back pain in past year	54.3	48.2	362	1.3 (1 to 1.7)	0.05
Bruising	72.9	10.9	362	21.9 (13.9 to 34.5)	<0.001
Muscle weakness	59.8	19.3	360	6.7 (4.8 to 9.3)	<0.001
Height loss of ≥2.5cm (since age 25)	37.6	26.3	367	1.7 (1.3 to 2.2)	<0.001
Diagnosis of:					
Cataracts	18.4	8.6	365	2.6 (1.8 to 3.9)	<0.001
Diabetes	6.5	4.6	364	1.4 (0.8 to 2.5)	0.2
Hypertension	17.8	23.5	356	0.7 (0.5 to 1.0)	0.05
Oral candidiasis	29.7	2.7	364	15.5 (8.7 to 27.6)	<0.001
Use of H ₂ antagonists	22.6	7.8	367	3.5 (2.4 to 5.1)	<0.001
Shingles (since respiratory diagnosis)	12.5	9.4	367	1.4 (0.94 to 2.1)	0.1
Teeth (none)	51.2	38.8	363	1.8 (1.4 to 2.4)	<0.001

*Obtained by conditional logistic regression.

Le patient signale une fatigabilité des membres inférieurs, la démarche est dandinante et on retrouve le signe du tabouret. Les chutes sont possibles, favorisant les complications fracturaires de l'ostéoporose. L'examen neurologique est normal, il peut exister une amyotrophie musculaire.

les examens paracliniques ne sont pas indispensables au diagnostic. Les enzymes musculaires (CPK, LDH, aldolases, ASAT) sont normales. La créatinurie est augmentée.

L'électromyogramme montre un tracé d'allure myopathique. La biopsie musculaire retrouve une atrophie des fibres glycolytiques de type II .

La myopathie régresse lors de la diminution de la posologie et est réversible à l'arrêt du traitement. Il n'y a malheureusement pas de traitement spécifique ; la prise en charge kinésithérapique peut améliorer la situation.

la kinésithérapie (rééducation musculaire active contre résistance) et l'ergothérapie sont indispensables. Ainsi, plusieurs études ont montré l'intérêt de la réadaptation musculaire progressive dans de nombreux types de myopathies. l'exercice musculaire est bénéfique, en terme de gain musculaire en amélioration la microvascularisation musculaire. Différents types d'exercices sont bénéfiques dans les myosites et doivent faire partie intégrante de la prise en charge thérapeutique de la maladie, et non seulement pour lutter contre la myopathie cortisonique. Ces exercices doivent être réalisés au moins 3 fois par semaine, durant 30 à 40 minutes, avec une intensité limitée à 60 % des capacités physiques du patient.

Conclusion:

Il existe peu de données dans la littérature concernant le rôle de l'activité physique dans la prévention et le traitement de la myopathie cortisonique. Seules quelques études ont démontré que les exercices en aérobie et en résistance pouvaient diminuer l'atrophie musculaire chez les patients ayant une myopathie cortisonique ou au cours d'un syndrome de cushing.