

La dystrophie myotonique

et le cœur

GUIDE COMMUNAUTAIRE



**Myotonic
Dystrophy**
FOUNDATION

Merci

La MDF tient à remercier les personnes suivantes, qui ont œuvré à la rédaction et à la révision de ce document :

Auteurs

William J. Groh, MD, MPH
Annalise Kalmanoff

Réviseurs

Stacia Baskin
Robert D. Campagna, MD

Réviseurs communautaires

Rob Besecker
Tom Cook
Julie LeBoeuf
Michel LeBoeuf

Présidente-directrice générale

Tanya Stevenson, EdD, MPH

Directrice de programme

Mindy Buchanan

Responsable éducation communautaire

Emily Romney, MPA

Relecteurs de traduction

Pre Catherine Savard, MD
Département de médecine de famille et d'urgence
Université de Sherbrooke

Avertissement : le présent guide a été conçu pour vous informer sur la dystrophie myotonique et le cœur. Il ne se substitue aucunement aux conseils de votre médecin et n'est fourni qu'à titre éducatif. Ce guide est destiné à accompagner les [Recommandations de soins cliniques pour les cardiologues](#)¹ publiées par la Myotonic Dystrophy Foundation, qui s'adressent spécifiquement aux cardiologues prenant en charge des personnes atteintes de dystrophie myotonique. Des ressources cliniques supplémentaires sont disponibles auprès de la Heart Rhythm Society, qui offre de plus amples informations sur l'évaluation et la prise en charge du risque d'arythmie lors de troubles neuromusculaires, dont une description détaillée de la dystrophie myotonique de type 1 et de type 2.



Une publication de la Myotonic Dystrophy Foundation soutenue par le Lowcountry Center for Veterans Research, une entreprise sans but lucratif 501c3 membre de Ralph H. Johnson VA.



**Myotonic
Dystrophy
FOUNDATION**

La dystrophie myotonique et le cœur

GUIDE COMMUNAUTAIRE

Table des matières

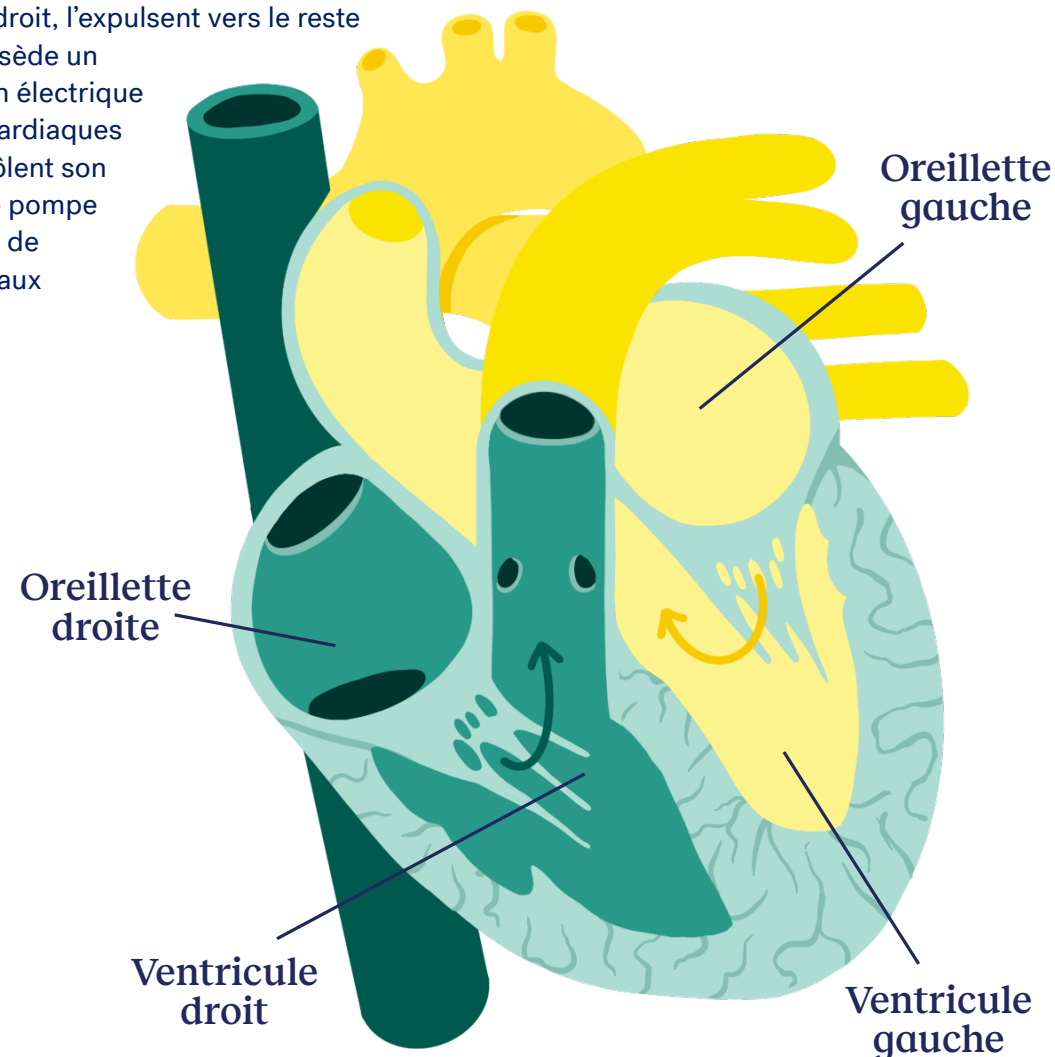
Anatomie du cœur et problèmes cardiaques potentiels	4
• Problèmes liés au système de conduction électrique du cœur	5
• Problèmes liés au système de circulation (pompe) du cœur	5
Quels médecins traitent les problèmes cardiaques ?	6
Comment mon médecin évaluera-t-il la santé de mon cœur ?	6
• Électrocardiogramme (ECG)	7
• Examens d'imagerie	8
• Exploration électrophysiologique (EEP)	10
Comment serai-je traité(e) ?	10
• Médicaments	10
• Ablation par cathéter	10
• Dispositifs implantables	11
Comment protéger ma santé cardiaque ?	12
Informations complémentaires	13

La dystrophie myotonique et le cœur : guide communautaire

Les problèmes « cardiaques » (c.-à-d. touchant le cœur) peuvent constituer une menace grave pour la santé des personnes atteintes de dystrophie myotonique (DM). Le cœur étant un muscle, il est en effet affecté par bon nombre des dystrophies musculaires. Les patients présentant une dystrophie myotonique de type 1 (DM1) ou de type 2 (DM2) peuvent être victimes de problèmes cardiaques. Généralement, ces derniers sont plus fréquents et se manifestent plus tôt lors de DM1 que de DM2. Le risque de problèmes cardiaques est toutefois variable, parce que la dystrophie myotonique est la plus hétérogène de toutes les maladies. Il est donc important d'adapter les soins selon le type de dystrophie. Le présent document concerne tant la DM1 que la DM2, et a pour but de vous aider à comprendre le risque cardiaque et sa prise en charge.

Anatomie du cœur

Le cœur est un muscle doté de quatre cavités chargées de pomper le sang : les deux cavités supérieures, les oreillettes droite et gauche, font entrer le sang dans le cœur, tandis que les deux cavités inférieures, les ventricules gauche et droit, l'expulsent vers le reste du corps. Le cœur possède un système de conduction électrique constitué de cellules cardiaques spécialisées qui contrôlent son rythme. La fonction de pompe du cœur est le résultat de la propagation de signaux électriques depuis ces cellules spécialisées vers d'autres cellules assurant en grande partie la contraction cardiaque.



Problèmes cardiaques potentiels

La dystrophie myotonique peut affecter le **système de conduction électrique** du cœur...

Problèmes liés au système de conduction **électrique** du cœur

- Plus courants lors de dystrophie myotonique que les perturbations du système de pompage.
- Les problèmes de conduction électrique causent des battements cardiaques anormaux, c'est-à-dire une « arythmie ».
 - ▶ Bradycardie ou bradycardie = rythme trop lent
 - ▶ Tachycardie ou tachycardie = rythme trop rapide
- *Bradycardie, fibrillation auriculaire, flutter auriculaire, tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire et bloc cardiaque sont quelques exemples d'arythmies. Les trois derniers types peuvent être très dangereux et entraîner une mort subite.*

... ET sa **capacité de pompage**.

Problèmes liés au **système de pompage** du cœur en raison d'une faiblesse du muscle cardiaque

- Moins courants lors de dystrophie myotonique que les perturbations du système de conduction électrique.
- Risque d'insuffisance cardiaque.
- *Une faiblesse du muscle cardiaque est qualifiée de « cardiomyopathie ».*

Les problèmes cardiaques peuvent s'accompagner d'une variété de symptômes :

- Étourdissement ou perte de connaissance temporaire (syncope).
- Impression de battements cardiaques précipités ou trop forts (palpitations).
- Difficultés à respirer (dyspnée).

Les problèmes cardiaques sont néanmoins souvent asymptomatiques (sans symptômes), raison pour laquelle il est important de vous soumettre à des contrôles réguliers même si vous ne présentez pas de symptômes.

Quels médecins traitent les problèmes cardiaques ?

Les médecins spécialisés dans l'évaluation et le traitement des problèmes cardiaques sont appelés **cardiologues**. Il existe plusieurs types de cardiologues, qui peuvent avoir en commun certaines connaissances et responsabilités. Les types de cardiologues auxquels les médecins de première ligne ou les neurologues adressent généralement les patients atteints de dystrophie myotonique sont les suivants :

Cardiologue général

Les cardiologues généraux sont des experts des maladies du cœur et des vaisseaux sanguins ; ils assurent souvent la prise en charge des arythmies.

Électrophysiologiste cardiaque

Un cardiologue spécialisé dans le diagnostic et le traitement avancé des arythmies.

Comment mon médecin évaluera-t-il la santé de mon cœur ?

Une évaluation cardiaque est recommandée aussitôt le diagnostic de dystrophie myotonique posé. Dans certains cas, elle peut être effectuée par le médecin de première ligne. Il passera en revue les antécédents médicaux et les symptômes, réalisera un examen clinique et procédera à des tests simples tels qu'un **électrocardiogramme** (ECG, voir ci-dessous). Les patients sont souvent orientés vers un cardiologue, qui effectue des procédures spécialisées (telles que celles répertoriées ci-dessous) peu après le diagnostic.

Électrocardiogramme (ECG)

Un ECG enregistre les signaux électriques du cœur et met en évidence toute anomalie dans ce domaine. Il permet de diagnostiquer une éventuelle arythmie.

- **ECG à 12 dérivations :**
Fournit un instantané du rythme cardiaque et peut être réalisé dans la plupart des établissements médicaux.
- **Surveillance ECG à long terme :**
Effectuée à l'aide d'un appareil portable, voire implanté sous la peau, qui surveille le cœur sur la durée pour détecter des arythmies moins fréquentes. Cet appareil peut notamment prendre la forme d'un ECG ambulateur, d'un moniteur Holter, d'un moniteur ou enregistreur d'événements, ou d'un moniteur cardiaque.

Comment se déroule un électrocardiogramme ?

1.

Dix électrodes sont collées sur votre corps.



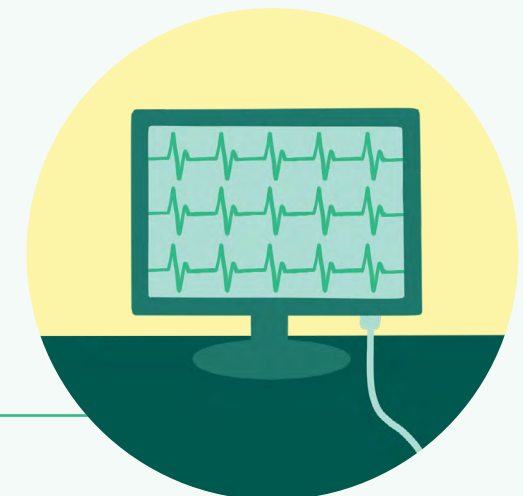
2.

Les électrodes transmettent 12 vues différentes de l'activité électrique cardiaque à l'appareil d'ECG.



3.

L'appareil d'ECG produit un tracé d'ondes représentant les rythmes du cœur.



Examens d'imagerie

Ces examens sont réalisés si l'ECG a mis en évidence des anomalies ainsi que pour identifier d'éventuels problèmes de pompage appelés « cardiomyopathie ». Ils produisent une image du cœur à l'aide de rayons X ou d'ultrasons.

Les examens d'imagerie comprennent notamment l'**échocardiographie**, la **tomodensitométrie (TDM)** et l'**imagerie par résonance magnétique (IRM)**.

Comment se déroule une échocardiographie ?

1.

Du gel est appliqué sur votre poitrine.



2.

Les ondes sonores rebondissent sur le cœur, puis sont enregistrées par la sonde.



3.

Une sonde émet des ondes sonores, qui pénètrent dans le thorax pour parvenir au cœur.



4.

Un ordinateur analyse les ondes sonores pour produire une image des battements cardiaques.



Comment se déroule une TDM ou une IRM ?

1.

Un produit de contraste (une substance facilitant la visualisation des structures internes du corps) peut être nécessaire.



2.

Vous vous allongez sur la table à l'extérieur de l'appareil.



3.

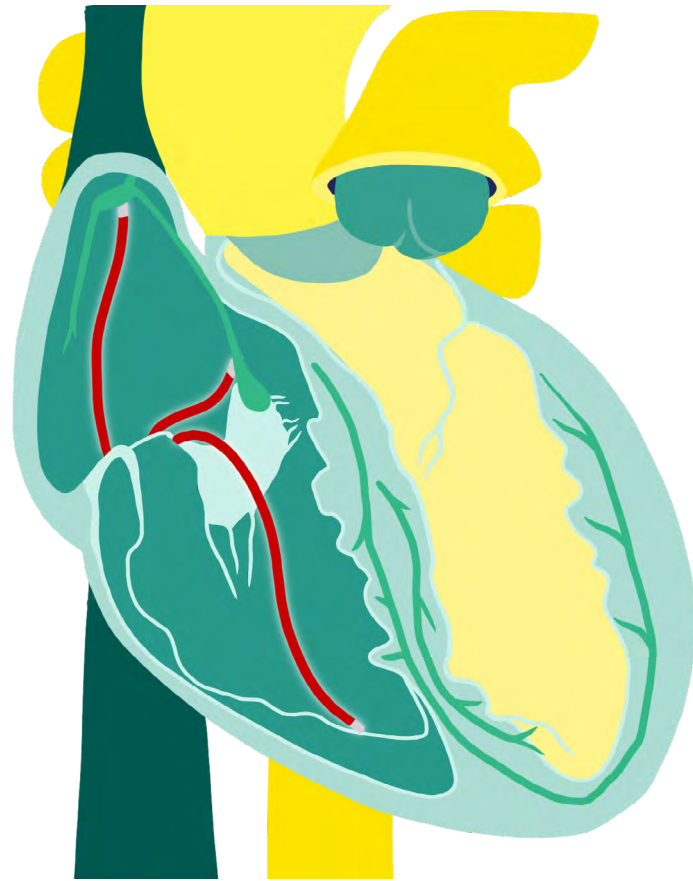
La table glisse à l'intérieur de l'appareil.



4.

Pour une TDM, l'appareil effectue des radiographies en tournant autour de la table pendant 10 à 30 minutes environ. Pour une IRM, l'appareil d'imagerie fonctionne durant 15 à 60 minutes.





Exploration électrophysiologique (EEP)

Cet examen vise à évaluer le système de conduction électrique du cœur et à détecter des anomalies du rythme cardiaque. Une électrode prenant la forme d'un fil enrobé (cathéter) est insérée dans une veine, puis acheminée jusqu'au cœur. Le cathéter mesure les signaux électriques du cœur. S'il s'avère qu'une zone du cœur cause des arythmies, un traitement par énergie froide ou chaude (thermoablation) peut y être appliqué lors d'un processus par cathéter.

L'ablation par cathéter est décrite plus en détail ci-après.

Remarque : les problèmes cardiaques sont souvent asymptomatiques (sans symptômes) ; veillez donc à vous soumettre à des évaluations régulières même en l'absence de symptômes.

Comment serai-je traité(e) ?

Si les résultats de vos examens sont normaux, votre prise en charge pourra consister en une surveillance continue. Dans ce cas, votre médecin contrôlera probablement la santé de votre cœur une fois par an. Si les résultats sont anormaux, un traitement supplémentaire pourrait en revanche être recommandé. Des informations sur les médicaments, les procédures et les dispositifs employés pour traiter les problèmes cardiaques sont fournies ci-dessous.

Médicaments

Consultez votre médecin pour en savoir plus sur les médicaments pouvant être employés pour traiter les problèmes cardiaques en présence d'une dystrophie myotonique.

Ablation par cathéter

Procédure cardiaque invasive dans laquelle une énergie chaude ou froide est appliquée aux endroits du cœur d'où proviennent les signaux électriques anormaux, pour traiter les arythmies. Cette procédure est réalisée dans le cadre d'une exploration électrophysiologique (voir description ci-dessus).

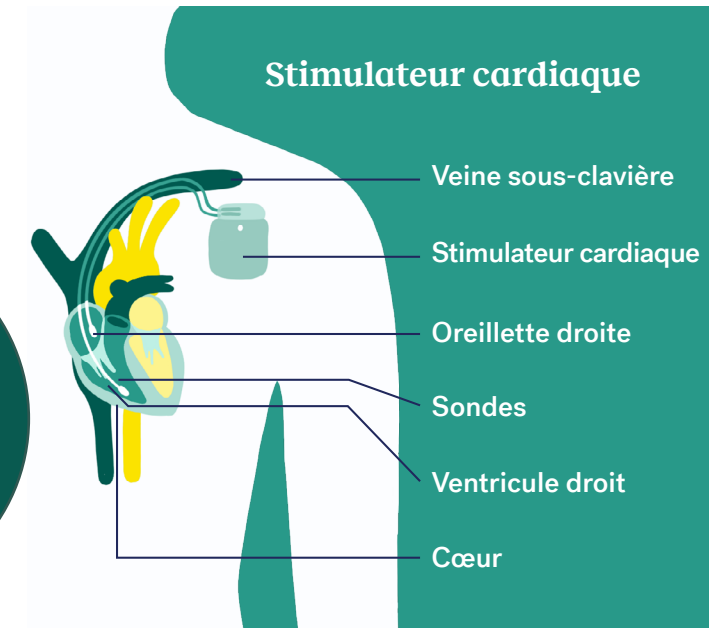
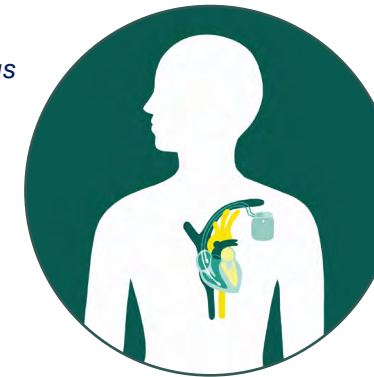
Dispositifs implantables

Dispositifs électroniques composés d'un générateur d'impulsions et de fils (appelés sondes) envoyant des signaux électriques au cœur afin de maintenir un rythme cardiaque normal. Ces dispositifs sont implantés par voie chirurgicale. Le chirurgien pratique habituellement une petite incision sous la clavicule, puis introduit les sondes dans une veine pour les faire progresser jusqu'au cœur, avant de les brancher au générateur. Voici quelques exemples de dispositifs implantables :

Stimulateur cardiaque (pacemaker) :

Pour traiter un rythme cardiaque trop lent.

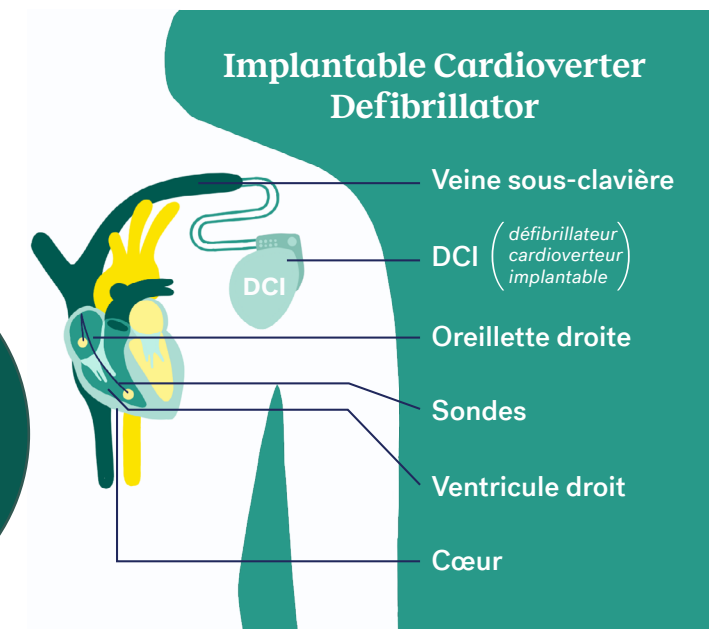
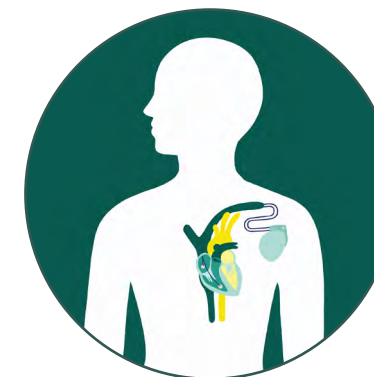
Remarque : les stimulateurs cardiaques peuvent être implantés ou (pour les versions plus petites) introduits totalement dans le cœur, sans sondes supplémentaires.



Défibrillateur ou défibrillateur cardiovertible implantable (DCI) :

Pour traiter un rythme cardiaque trop lent ou trop rapide, et le cas échéant interrompre des arythmies dangereuses.

Remarque : certains dispositifs implantables peuvent être placés soit après un événement cardiaque, soit pour prévenir un tel événement.



Remarque : l'anesthésie comporte des risques particuliers lors de dystrophie myotonique. La mise en place d'un dispositif implantable ou l'ablation par cathéter peuvent nécessiter une anesthésie. Étant donné que la maladie accroît la sensibilité aux sédatifs et analgésiques, veillez à remettre à votre médecin les Directives pour l'anesthésie de la Myotonic Dystrophy Foundation (ii) et à avoir sur vous une carte d'alerte médicale (iii), pour garantir le respect des directives essentielles. (Voir annexe.)

Comment protéger ma santé cardiaque ?

+ Faites preuve de vigilance et signalez tout symptôme à votre cardiologue ou médecin de première ligne.

- Si vous portez un dispositif implantable (p. ex. stimulateur cardiaque, DCI ou moniteur cardiaque implantable), il peut assurer le suivi de vos symptômes et leur communication à votre médecin.

+ Passez tous les examens prévus

- ECG tous les 6 à 24 (habituellement 12) mois.
- Imagerie cardiaque tous les 2 à 4 ans (même en l'absence de symptômes).

+ Trouvez un médecin spécialiste tant du cœur que de la dystrophie myotonique, et sollicitez des soins réguliers.

- Consultez la **Carte « Trouver un médecin »**^{iv} de la MDF pour trouver des médecins ayant l'expérience de la dystrophie myotonique près de chez vous.
- Remettez aux professionnels de santé les *Recommandations de soins cliniques pour les adultes atteints de DM1*^v, un document détaillé publié par la MDF.
- Remettez aux professionnels de santé les *Recommandations de soins cliniques pour les adultes atteints de DM2*^{vi}, un document détaillé publié par la MDF.
- Remettez à votre cardiologue les *Recommandations de soins cliniques pour les cardiologues*ⁱ de la MDF.
- Si vous avez besoin d'aide pour obtenir les soins nécessaires, n'hésitez pas à consulter les ressources de la **Patient Advocate Foundation**^{vii}, qui offre des services de gestion des cas.

+ Demandez à votre cardiologue comment pratiquer une activité physique en toute sécurité.

+ Ne perdez rien de la dystrophie myotonique et de la prise en charge cardiovasculaire grâce aux ressources de la MDF disponibles sur myotonic.org, notamment :

- Vidéo sur les problèmes cardiaques liés à la DM^{viii}.
- Présentation sur la santé cardiaque de Saman Nazarian MD, PhD^{ix}.
- Demandez à l'expert : votre cœur et la dystrophie myotonique^x.
- Résumés sur la dystrophie myotonique congénitale^{xi}, la DM1^{xii} et la DM2^{xiii}.

+ Imprimez et remplissez une Carte d'alerte médicaleⁱⁱⁱ pour la dystrophie myotonique, et conservez-la dans votre portefeuille en prévision d'éventuelles situations d'urgence.



Informations complémentaires

i Recommandations de soins cliniques pour les cardiologues

Recommandations de consensus pour les cardiologues traitant des adultes atteints de DM1.

https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_Consensus-basedCareRecsAdultsDM1_Cardiologists_1_21.pdf



ii Directives pour l'anesthésie

Suggestions pratiques pour les professionnels chargés de l'anesthésie de personnes atteintes de DM.

https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_PracticalSuggestionsDM1_Anesthesia2_17_21.pdf

iii Carte d'alerte médicale

Une carte pour portefeuille fournissant des instructions essentielles aux intervenants d'urgence.

<https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF-Medical-Alert-Card.pdf>



iv Carte « Trouver un médecin » de la MDF

Une ressource communautaire permettant de localiser des professionnels de santé possédant des connaissances et une expérience en matière de DM.

<https://www.myotonic.org/find-a-doctor-map>

v Recommandations de soins cliniques pour les adultes atteints de DM1

Directives de soins cliniques fondées sur des preuves pour les adultes atteints de DM1.

https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_Consensus-basedCareRecsAdultsDM1_1_21.pdf



vi Recommandations de soins cliniques pour les adultes atteints de DM2

Directives de soins cliniques fondées sur des preuves pour les adultes atteints de DM2.

https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_Consensus-basedCareRecsAdultsDM2_1_21.pdf

vii Patient Advocate Foundation

Cette fondation offre une variété de services aux patients afin d'améliorer l'accès à des soins de santé de qualité.

<https://www.patientadvocate.org/>



viii Vidéo sur les problèmes cardiaques liés à la DM

Apprenez-en davantage sur le cœur, les répercussions cardiaques de la DM et les mesures préventives à envisager.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/cardiac-issues-related-dm>



ix Présentation sur la santé cardiaque de Saman Nazarian MD, PhD

Pour mieux comprendre les symptômes cardiaques de la DM et la façon de promouvoir la santé cardiaque.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/heart-health-2019-myotonic-annual-conference>



x Demandez à l'expert : votre cœur et la dystrophie myotonique

Une page Web de la MDF consacrée à la dystrophie myotonique congénitale, y compris son impact potentiel sur le cœur.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/ask-expert-your-heart-dm>



xi Système cardiovasculaire - DMC

Une page Web de la MDF consacrée à la dystrophie myotonique congénitale, y compris son impact potentiel sur le cœur.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-cdm>

xii Système cardiovasculaire - DM1

Une page Web de la MDF consacrée à la DM1 et au système cardiovasculaire.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-dm1>



xiii Système cardiovasculaire - DM2

Une page Web de la MDF consacrée à la DM2 et au système cardiovasculaire.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-dm2>

Communauté, soins et découverte d'un remède sont les trois piliers de la mission de la Myotonic Dystrophy Foundation.

Nous soutenons les personnes atteintes de dystrophie myotonique en renforçant les liens au sein de leur communauté.

Nous fournissons des ressources et promouvons des soins de qualité.

Nous accélérons la recherche consacrée aux traitements et à la découverte d'un remède.



**Myotonic
Dystrophy**
FOUNDATION

663 13th Street, Suite 100, Oakland, California 94612
415.800.7777 | info@myotonic.org | www.myotonic.org