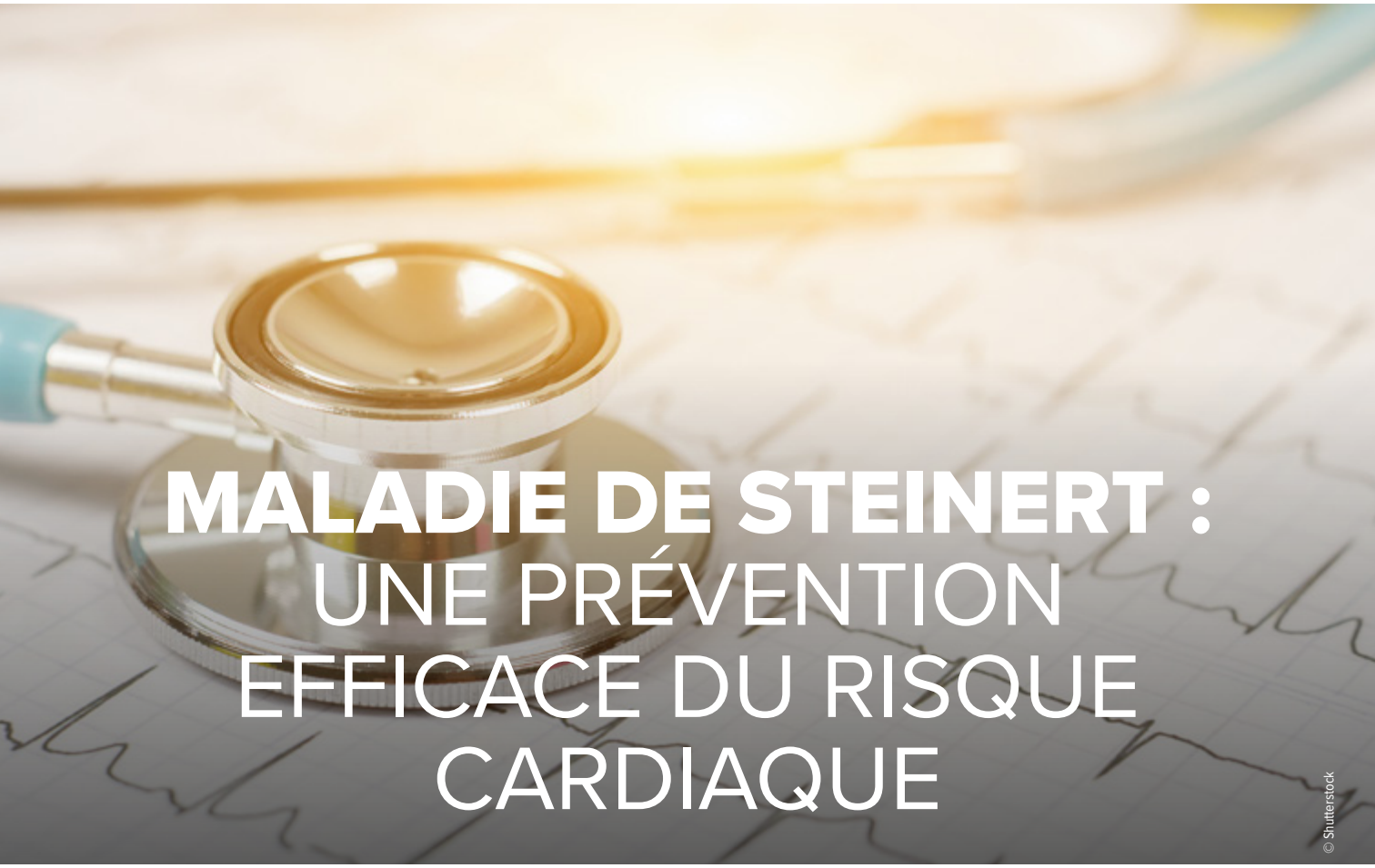


# MALADIE DE STEINERT : UNE PRÉVENTION EFFICACE DU RISQUE CARDIAQUE

© Shutterstock

**La dystrophie myotonique de type 1, ou maladie de Steinert, peut entraîner des complications cardiaques très sévères que l'implantation d'un pacemaker permet de prévenir.** La France est en pointe dans ce domaine, une étude scientifique vient de confirmer la pertinence de sa stratégie de prévention. ▸ Bénédicte Haquin

Karim Wahbi

© AFM-Téléthon / Jean-Yves Seguy

## Des complications devenues très rares

Dans la dystrophie myotonique de type 1 (DM1), les troubles de la conduction du courant électrique qui commande les contractions du muscle cardiaque sont fréquents. Chez tout individu, ce courant chemine des oreillettes vers les ventricules via des sortes de « câbles », les voies de conduction. Or, la maladie de Steinert peut toucher les cellules assurant la conduction dans ces voies. Dans ce cas, le courant est soit simplement ralenti, soit, à un stade avancé, complètement bloqué, d'où un risque d'arrêt cardiaque bref, voire de mort subite.

***« L'implantation d'un pacemaker permet de prévenir les événements de ce type,*** **rassure le Pr Karim Wahbi, cardiologue à l'hôpital Cochin, à Paris.** ***En France, ils sont même devenus très rares,*** *ce qui n'est malheureusement pas le cas dans d'autres pays en dehors de l'Europe. Nous sommes en pointe sur ce sujet à la fois grâce aux centres de référence des maladies neuromusculaires, où les patients bénéficient d'une prise en charge cardiologique de grande qualité, et à la stratégie déployée pour leur proposer un pacemaker dès que nécessaire. »*

## Agir avant les premiers symptômes

Un arrêt cardiaque peut en effet survenir de façon inopinée, sans être précédé de symptômes. Néanmoins, l'allongement du temps que met le courant électrique pour aller d'un point A à un point B du cœur peut révéler une anomalie de conduction asymptomatique mais révélatrice d'un risque d'arrêt cardiaque. Dans la DM1, trois mesures du temps que met le courant entre différents points servent ainsi de signal d'alerte. Deux d'entre elles (appelées « PR » et « QRS ») sont réalisées par électrocardiogramme, au moyen d'électrodes collées sur le thorax. La troisième (dite « HV ») nécessite une exploration électrophysiologique : un examen invasif, puisqu'il s'agit de prendre des mesures à l'intérieur du cœur avec une sonde introduite via une veine, mais pratiqué sous anesthésie locale et indolore. **Dès lors que l'un et/ou l'autre de ces trois intervalles de temps atteint ou dépasse un certain seuil (par exemple, 70 millisecondes pour le critère HV), l'implantation d'un pacemaker est recommandée.**

## En France, double précaution…

*« Dans un pays comme les États-Unis, certains experts estiment qu'un électrocardiogramme suffit pour décider ou non de l'implantation d'un pacemaker,* explique Karim Wahbi.
***En France, nous considérons qu'une exploration électrophysiologique fournit des mesures bien plus précises et qu'il faut combiner les deux examens :*** *un électrocardiogramme de suivi tous les ans et, en cas d'anomalie de conduction ou, bien sûr, de symptômes (malaises, impression que son cœur bat vite…), une exploration électrophysiologique pour déterminer si le patient a ou non besoin d'un pacemaker. »*
Aujourd'hui, c'est la stratégie dominante dans les centres de référence. Une étude scientifique menée par une équipe de chercheurs français et coordonnée par Karim Wahbi[1] vient d'en prouver l'efficacité.

## … et double bénéfice

Les chercheurs ont analysé les données cardiologiques de plus de 700 patients inscrits dans un registre français cardiologique de la DM1 entre 2000 et 2020. Conclusion ? *« L'exploration électrophysiologique permet de prédire 20 % d'événements cardiaques majeurs de plus qu'un électrocardiogramme,* souligne Karim Wahbi, *et donc d'identifier beaucoup de patients à haut risque, alors que leur électrocardiogramme les classait à faible risque. Cet examen peut aussi montrer que, contrairement à ce que suggérait son électrocardiogramme, un patient n'a pas besoin de pacemaker et donc éviter des implantations inutiles. »*

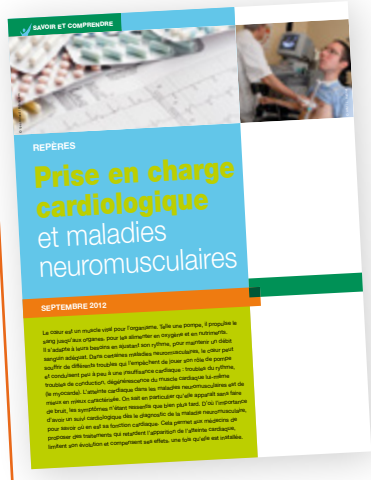
## Une prévention efficace

Ces résultats impacteront sans doute les prochaines recommandations sur la prévention des complications cardiaques dans la DM1.
*« La mesure réalisée par exploration électrophysiologique devrait devenir le principal critère pour décider ou non de l'implantation d'un pacemaker,* estime Karim Wahbi. *Pour ce critère, notre étude suggère par ailleurs qu'abaisser de 70 à 65 millisecondes le seuil à partir duquel proposer un pacemaker au patient améliorerait peut-être encore un peu la prévention. Pour trancher, il faut maintenant des discussions entre experts, en France et à l'international, mais le seuil de 70 millisecondes permet déjà une prévention très efficace. »*

[1] *Electrocardiogram vs Electrophysiological Study and Major Conduction Delays in Myotonic Dystrophy Type 1,* Clementy N., Labombarda F., Grolleau F., Algalarrondo V., Bassez G., Bécane H.M., Béhin A., Chapon F., El Hachmi M., Fayssoil A., Fontaine B., Garcia R., Laforêt P., Lazarus A., Masingue M., Magot A., Péréon Y., Probst V., Motté L., Saadi M., Duboc D., Stojkovic T., Porcher R., Wahbi K., JAMA Cardiology, 24 septembre 2025.

## S'il n'y avait qu'un message *à retenir*

Vous êtes atteint de la maladie de Steinert ? Pour bénéficier de la meilleure prévention possible des risques cardiaques, faites-vous suivre très régulièrement par un cardiologue d'un centre de référence ou de compétences des maladies neuromusculaires.
**Cette recommandation vaut aussi pour les enfants, surtout à partir de 10 ans.**

## EN SAVOIR +

Pour en savoir plus sur le fonctionnement du cœur et ses atteintes dans les maladies neuromusculaires, télécharger le « Repères –Savoir & Comprendre »
*Prise en charge cardiologique et maladies neuromusculaires* sur www.afm-telethon.fr, rubrique « Actualités », « Nos publications ».