



## Appel pour un patient atteint de myopathie de Duchenne de Boulogne

### Synonymes

Maladie de Duchenne, dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne, DMD

### Mécanisme

Myopathie récessive liée au chromosome X, touchant les fibres musculaires lisses ou striées, lentement progressive, aboutissant à une perte de la fonction motrice (perte de la marche vers 10 ans), une insuffisance cardiaque et une insuffisance respiratoire

### Risques particuliers en urgence

- insuffisance cardiaque (myocardiopathie dilatée) mais avec peu de plaintes en raison de l'atteinte motrice périphérique
- insuffisance respiratoire aiguë favorisée par la difficulté à la toux
- intubation difficile : déformations orthopédiques (scoliose...), macroglossie, petite ouverture buccale

### Traitements fréquemment prescrits au long cours

- traitement de l'insuffisance cardiaque
- kinésithérapie
- ventilation non invasive
- trachéotomie

### Pièges

- se méfier des dépresseurs respiratoires
- obstruction de canule de trachéotomie
- risque d'intubation difficile (recours à la fibroscopie)
- anomalies ECG fréquentes : troubles du rythme ou de la conduction (ACFA, BAV de haut degré), PR court, onde Q en latéral, ST sus-décalé

### Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ne pas allonger un patient orthopnéique
- ventilation de préférence non invasive
- contre-indication à la succinyl-choline (hyperkaliémie)
- intubation sous sédation avec propofol
- douleurs chroniques fréquentes
- difficultés à la mobilisation et au positionnement (déformations orthopédiques)
- hospitalisation en soins intensifs ou réanimation

### En savoir plus

- AFM (association française contre les myopathies) : 0810 811 088 - [www.afm-france.org](http://www.afm-france.org)
- [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)