

# Obésité chez les patients atteints de myopathies

## QUELLE PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE ?



Dr Héroïse Gohier

Département nutrition, CIO et CHU, Toulouse

**Les myopathies représentent un groupe hétérogène de maladies qui ont toutes des spécificités et sévérités variables. Les troubles nutritionnels sont fréquents plutôt sous forme de dénutrition, mais des cas d'obésité sont observés. La prise en charge de l'obésité est difficile et la mise en place des règles hygiéno-diététiques n'est pas évidente pour ces patients. La chirurgie bariatrique est donc une option thérapeutique, mais il n'existe pas de recommandation spécifique à cette population. La prise en charge doit être personnalisée, multidisciplinaire et conjointe tout au long du parcours.**

### Introduction

#### Les maladies musculaires

Les maladies musculaires représentent un groupe hétérogène de maladies acquises ou héréditaires.

#### > Héréditaires

Pour celles qui sont héréditaires, on différencie :

- les dystrophies musculaires (dont les dystrophinopathies liées à l'X, comme la maladie de Duchenne de Boulogne, les dystrophies musculaires des ceintures, la dystrophie facio-scapulo-humérale) ;
- les myopathies métaboliques (mitochondriales, glycoséoses, lipidoses) ;
- les myopathies congénitales ;
- les syndromes myotoniques (dont dystrophie myotonique de type 1, type 2).

#### > Acquises

Pour celles qui sont acquises :

- les myopathies inflammatoires,
- endocriniennes,
- toxiques,
- iatrogènes.

#### Les anomalies nutritionnelles

Ces maladies s'accompagnent fréquemment d'anomalies nutritionnelles, le plus souvent de dénutrition, mais aussi d'obésité. On peut

distinguer l'obésité qui fait partie du syndrome myopathique de l'obésité induite par la myopathie du fait de l'inactivité, des troubles du comportement alimentaire, de thérapeutique. Il existe peu de données dans la littérature sur l'obésité et les maladies musculaires.

### Lien entre maladies musculaires et obésité

#### Les dystrophies myotoniques

##### > La dystrophie myotonique de type I

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1), ou maladie de Steinert, est la plus fréquente des myopathies héréditaires de l'adulte (prévalence 5/100 000). Il s'agit d'une affection multi-systémique de transmission autosomique dominante qui associe de manière variable :

- un déficit musculaire,
- des troubles du rythme et/ou de conduction cardiaque,
- une cataracte,
- un hypogonadisme,
- une insulino-résistance,
- une dyslipidémie,
- des troubles du sommeil,
- des troubles de la personnalité,
- des troubles cognitifs,
- une anomalie de la motilité

intestinale, une gastroparésie,

- une calvitie,
- différents cancers (1).

Sa sévérité est très variable allant des formes asymptomatiques aux formes congénitales de pronostic très sévère.

#### > La dystrophie myotonique de type II

La dystrophie myotonique de type 2 (DM2) est également une affection multi-systémique. Sa prévalence est estimée à 1/100 000. Elle se différencie de la DM1 par :

- l'absence de forme congénitale,
- une atteinte du système nerveux central minime,
- un déficit proximal sans atteinte faciale ni bulbaire,
- des myalgies fréquentes
- et une atteinte cardiaque moins sévère.

#### > Risque de surpoids et d'obésité

Le surpoids et l'obésité font partie du syndrome myopathique. Chez des adultes atteints de DM1, la prévalence du surpoids est évaluée entre 33 et 59 % (2-4) et celle de l'obésité entre 19 et 26 %, (2, 3, 5). La perte de poids est difficile dans cette population du fait du manque d'activité physique en lien avec l'atteinte musculaire (3) et plus ou moins cardiaque. Les troubles cognitifs et un niveau socio-économique faible peuvent limiter l'observance d'un bon équilibre alimentaire (2, 6). À l'inverse, une dysphagie peut exister et être à l'origine d'une altération du statut nutritionnel. En dehors de complications métaboliques, l'obésité a un impact sur la maladie musculaire puisqu'elle crée un sur-handicap. Elle entraîne une limitation des possibilités de mobilisation et d'activités, une altération de la fonction respiratoire et une dégradation de

**Chez les patients atteints de dystrophie myotonique, le surpoids et l'obésité font partie du syndrome myopathique. Chez des adultes atteints de DM1, la prévalence du surpoids est évaluée entre 33 et 59 % et celle de l'obésité entre 19 et 26 %.**

l'image de soi (7). Une analyse de la composition corporelle par absorption-métrie biphotonique à rayons X a mis en évidence que la masse non grasse était plus faible alors que la masse grasse était plus importante chez des patients atteints de DM1 comparés à un groupe contrôle (8).

#### La dystrophie facio-scapulo-humérale

La dystrophie facio-scapulo-humérale (FSH) est la troisième forme la plus commune de myopathie héréditaire. D'après Orphanet, la prévalence de la FSH est estimée à 1/20 000. Il existe une variabilité clinique et des présentations atypiques. Des symptômes sensoriels, cardiaques et neurologiques peuvent être présents. Dans une cohorte, la prévalence du surpoids est de 38 et de 9 % pour l'obésité (7).

#### La dystrophie musculaire de Duchenne

La dystrophie musculaire de Duchenne est la plus fréquente des myopathies héréditaires chez l'enfant (1/3 300 nouveaux-nés masculins), elle est récessive liée à l'X. L'obésité s'observe vers l'âge de 12 ans lors de la perte de la marche alors que la dénutrition apparaît vers l'âge de 18 ans. Selon Martigne et al., 73 % des garçons étaient obèses à l'âge de 13 ans et 4 % étaient dénutris (9), tandis que Davidson et al. indiquaient que 50 % étaient obèses à l'âge de 10 ans (10).

Entre 15 et 26 ans, 47 % étaient encore obèses tandis que le nombre de patients dénutris augmentait à 34 % (9). Les facteurs de risque de l'obésité comprennent principalement le traitement par glucocorticoïdes instauré dès l'apparition des troubles moteurs (11), et la diminution significative de la dépense énergétique alors qu'il n'y a pas de trouble de la déglutition, permettant d'avoir des apports caloriques élevés par rapport à l'activité (12).

#### Prise en charge de l'obésité en cas de myopathies

Pour les patients présentant une dystrophie musculaire de Duchenne, des recommandations ont été élaborées pour la prise en charge de l'obésité (13). **Au vu de l'évolution de la maladie, il n'est pas possible d'envisager une prise en charge chirurgicale de l'obésité en cas de myopathie de Duchenne.** Pour les autres myopathies, il n'existe pas de recommandation. L'association française contre les myopathies a publié en 2011 des repères pour la prise en charge nutritionnelle générale des maladies neuromusculaires avec une partie sur l'obésité. Elle doit être multidisciplinaire avec une prise en charge psychologique, une mise en place d'un équilibre alimentaire et d'une activité physique adaptée au patient. En réalité, la mise en place

de règles hygiéno-diététiques est souvent difficile, notamment pour augmenter l'activité physique en raison de la faiblesse musculaire et des comorbidités cardiaques et respiratoires. Lorsque les changements de mode de vie n'ont pas été efficaces, la chirurgie bariatrique peut être une option thérapeutique. Il s'agit de l'un des traitements les plus efficaces et les plus durables de l'obésité, entraînant une perte de poids importante à long terme ainsi qu'une amélioration des comorbidités et de la qualité de vie. **Cependant, les bénéfices et les risques de la chirurgie de l'obésité chez les patients atteints de maladies musculaires sont peu connus.**

### Enjeux de la chirurgie de l'obésité par une analyse de la littérature

#### Les données de la littérature

Dans la littérature, neuf patients ayant une myopathie et opérés d'un *bypass* gastrique ont été décrits (7, 14-16). Il y avait huit femmes et un homme avec un âge moyen de 39 ans (31-52 ans), l'IMC moyen pré-chirurgical était de 42,9 kg/m<sup>2</sup> (34,7-51,4 kg/m<sup>2</sup>). Le suivi post-opératoire allait de 1 à 8 ans avec une perte de poids significative (IMC moyen le plus bas en post-opératoire 22,5 kg/m<sup>2</sup> (18,2-34 kg/m<sup>2</sup>)). Pour la majorité de ces cas, on ne retrouve pas d'aggravation de la pathologie musculaire par la perte de poids induite par la chirurgie de l'obésité. On constate le plus souvent une évolution naturelle de la maladie. Au contraire, les patients retrouvent une facilité à se mouvoir et gagnent en autonomie, ce qui contribue à la reprise d'une activité physique et une amélioration de la confiance en soi, du

**La chirurgie bariatrique est l'un des traitements les plus efficaces de l'obésité. En cas de myopathie, il faut être prudent et prendre en compte la sévérité et les spécificités de chaque maladie musculaire par rapport aux contraintes imposées par la chirurgie.**

bien-être. Il existe également une amélioration des comorbidités métaboliques, respiratoires. Il n'y a pas eu de complication anesthésique décrite.

#### Des précautions spécifiques

Il existe peu de données dans la littérature avec des résultats qui sont plutôt encourageants. La chirurgie bariatrique est donc possible chez les patients atteints de pathologies musculaires, cependant, il faut être prudent, car des précautions spécifiques en fonction de chaque maladie sont à prendre en compte. Au vu de l'augmentation de la survie des patients atteints de myopathies et de la prévalence de l'obésité, les professionnels de santé s'occupant de ces patients pourront être confrontés de plus en plus à la question de la chirurgie bariatrique. Il n'y a pas de recommandation à ce sujet. Il nous semblait intéressant d'établir des conseils de prise en charge afin que neurologues, endocrinologues-nutritionnistes, chirurgiens digestifs, psychiatres, psychologues, diététiciens, kinésithérapeutes, médecins de rééducation ne soient pas démunis face à un patient atteint d'une myopathie en demande de chirurgie bariatrique. Cette proposition de prise en charge a été élaborée avec le neurologue Dr Cintas, du centre de référence de la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies neuromusculaires au CHU de Toulouse.

### Indications de la chirurgie bariatrique chez les patients atteints de myopathies

En France, l'indication de chirurgie bariatrique doit être posée après une évaluation globale et multidisciplinaire et doit **répondre à l'ensemble des conditions fixées par l'HAS** en 2009. Cependant, une étude qualitative suggère, d'après les témoignages de patients et de professionnels de santé, que, pour les patients atteints de FSH et de DM1, les critères d'admission pour la chirurgie bariatrique devraient être davantage axés sur leurs plaintes de l'obésité que sur l'IMC (7). De plus, Hakansson et al. (14), avec les données de Pruna et al., sur la composition corporelle (8), proposent que les patients atteints de pathologies neuromusculaires dont l'IMC est inférieur à 40 kg/m<sup>2</sup> devraient prétendre à la chirurgie bariatrique. Nous proposons que l'indication de la chirurgie bariatrique chez les patients ayant une myopathie respecte les critères de l'HAS. Une demande de chirurgie en dehors de ces critères est à discuter au cas par cas lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire.

### Le parcours pré-chirurgical

Il est décrit par l'HAS en 2009. **Nous proposons une réunion de concertation pluridisciplinaire**

**Tableau 1 - Description des précautions à prendre en compte en fonction de certaines maladies musculaires dans le parcours de chirurgie bariatrique.**

Maladies musculaires	Précautions spécifiques
<b>Dystrophie myotonique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Troubles cognitifs qui peuvent altérer l'observance du suivi et de la vitaminothérapie au long cours</li> <li>• Présence ou non d'une gastroparésie dans le choix de la chirurgie bariatrique</li> <li>• Évaluer l'opérabilité cardiaque et respiratoire</li> </ul>
<b>Myopathies congénitales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Peu d'atteinte systémique</li> <li>• Identifier les risques spécifiques anesthésiques du fait du risque d'hyperthermie maligne (myopathie liée au gène <i>RYR1</i>)</li> <li>• Rétractions et syndrome restrictif pariétal lié aux déformations pouvant limiter les capacités rééducatives post-opératoires</li> <li>• Évaluer l'opérabilité cardiaque et respiratoire</li> </ul>
<b>Dystrophies des ceintures</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Évaluer la cardiomyopathie et le syndrome restrictif pour l'opérabilité</li> <li>• Évaluer les capacités fonctionnelles motrices rééducatives</li> </ul>
<b>Myopathies métaboliques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Évaluer les fonctions cardiaque, respiratoire, hépatique, rénale, cérébrale</li> <li>• Risques péri-opératoires de décompensation métabolique (cytopathie mitochondriale, maladies de la bêta-oxydation)</li> <li>• Difficultés de prise en charge post-opératoire et rééducative en raison : des risques de rhabdomyolyse à l'effort (glycogénoses), des intolérances à l'effort (bêta-oxydation), des impératifs nutritionnels</li> </ul>
<b>Canalopathies musculaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Évaluer la myotonie et les risques de paralysie périodique en particulier induits par l'effort ou le jeûne</li> </ul>
<b>Myopathies par anomalie du collagène</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Troubles de la cicatrisation en post-opératoire</li> </ul>

neuro-nutrition préalable et un parcours conjoint avec les professionnels des deux équipes afin que les précautions spécifiques liées à chaque maladie musculaire soient prises en compte. Le *tableau 1* présente certaines précautions à prendre en fonction de maladies musculaires. En pratique, il convient :

- d'analyser au cas par cas l'opérabilité par l'analyse des complications musculaires et systémiques de l'affection ;
- d'évaluer précisément les capacités fonctionnelles du patient, l'étude de la force musculaire analytique en vue du suivi ;
- de prendre en compte les attentes fonctionnelles du malade (par

exemple s'il pense pouvoir remarquer alors que la force sous-jacente est manifestement effondrée) ;

- de prendre en compte la motivation, les capacités et les contraintes de rééducation après la chirurgie ;
- de prendre en compte les limites nutritionnelles imposées par la chirurgie sur des régimes spécifiques ou des thérapeutiques.

### La prise en charge per-opératoire

Chez les patients atteints de pathologies musculaires, il existe un risque plus important de complications anesthésiques et des recommandations spécifiques existent. Il

est impératif de prendre en compte les risques respiratoires et de décompensation cardiaque d'un très grand nombre de myopathies et les risques d'hyperthermie maligne de certaines myopathies. Cette évaluation est nécessaire par le neurologue et l'anesthésiste.

### La prise en charge post-opératoire et le suivi à long terme

Le suivi d'un patient opéré d'une chirurgie de l'obésité doit être à vie et est décrit par l'HAS. **Le suivi doit être conjoint entre l'équipe de nutrition et celle de neurologie** afin de limiter la perte musculaire

induite par l'amaigrissement. Au plan diététique, nous proposons de nous baser sur les recommandations du CLAN de l'AP-HP de 2017, « préconisations de bonnes pratiques sur la prise en charge diététique réalisée par un diététicien pour les patients adultes ayant une chirurgie de l'obésité ». Spécifiquement dans le cas des maladies neuromusculaires, il faudra être vigilant au **trouble de la déglutition** qu'il faudra évaluer régulièrement. Au plan de l'activité physique, la prise en charge doit être **personnalisée** avec un professionnel qui connaît les maladies musculaires afin d'établir un programme adapté au niveau de la maladie, au degré du handicap. Il est souhaitable que cette perte pondérale ne soit pas trop brutale pour ne pas aggraver la fonction musculaire. La prise en charge psychologique habituelle est nécessaire.

### Conclusion

Les myopathies représentent un groupe hétérogène de maladies qui ont toutes des spécificités et

**Nous proposons que l'indication de la chirurgie bariatrique chez les patients ayant une myopathie respecte les critères de l'HAS. Une demande de chirurgie en dehors de ces critères est à discuter au cas par cas lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire.**

sévérités variables. Les troubles nutritionnels sont fréquents plutôt sous forme de dénutrition, mais des cas d'obésité sont observés. La prévalence de l'obésité est en augmentation avec l'accroissement de l'espérance de vie chez les patients myopathes. La prise en charge de l'obésité est difficile et les changements de mode de vie avec la mise en place des règles hygiéno-diététiques ne sont pas évidents pour ces patients. La chirurgie bariatrique est donc une option thérapeutique, mais il n'existe pas de recommandation spécifique à cette population. Cette prise en charge chirurgicale de l'obésité doit être prudente et nous proposons de réaliser une réunion de concertation pluridisciplinaire

neuro-nutrition au préalable afin d'évaluer l'évolution et le pronostic, la sévérité et les spécificités de la maladie par rapport aux contraintes imposées par la chirurgie (au plan diététique et de rééducation). La prise en charge doit être personnalisée, multidisciplinaire et conjointe tout au long du parcours afin d'avoir la double expertise nutritionnelle et chirurgicale d'un côté, neurologique de l'autre. ■

✱ L'auteur déclare ne pas avoir de lien d'intérêt.

### Mots-clés :

Myopathies, Troubles nutritionnels, Obésité, Chirurgie bariatrique, Recommandations



### Bibliographie

1. Thornton CA. Myotonic dystrophy. *Neurol Clin* 2014 ; 32 : 705-19.
2. Vujnic M, Peric S, Popovic S et al. Metabolic syndrome in patients with myotonic dystrophy type 1. *Muscle Nerve* 2015 ; 52 : 273-7.
3. Gagnon C, Chouinard MC, Laberge L et al. Prevalence of lifestyle risk factors in myotonic dystrophy type 1. *Can J Neurol Sci* 2013 ; 40 : 42-7.
4. Seijger CGW, Drost G, Posma JM et al. Overweight is an independent risk factor for reduced lung volumes in myotonic dystrophy type 1. *PloS One* 2016 ; 11 : e0152344.
5. Peric S, Bozovic I, Nisic T et al. Body composition analysis in patients with myotonic dystrophy types 1 and 2. *Neurol Sci* 2019 ; 40 : 1035-40.
6. Cruz Guzmán ODR, Chávez García AL, Rodríguez-Cruz M. Muscular dystrophies at different ages: metabolic and endocrine alterations. *Int J Endocrinol* 2012 ; 2012 : 485376.
7. Abel EEDH, Cup EHC, Lanser A et al. Experiences with bariatric surgery in patients with facioscapulohumeral dystrophy and myotonic dystrophy type I: A qualitative study. *Neuromuscul Disord* 2018 ; 28 : 938-46.
8. Pruna L, Chatelin J, Pascal-Vigneron V, Kaminsky P. Regional body composition and functional impairment in patients with myotonic dystrophy. *Muscle Nerve* 2011 ; 44 : 503-8.
9. Martigne L, Salleron J, Mayer M et al. Natural evolution of weight status in Duchenne muscular dystrophy: a retrospective audit. *Br J Nutr* 2011 ; 105 : 1486-91.
10. Davidson ZE, Ryan MM, Kornberg AJ et al. Observations of body mass index in Duchenne muscular dystrophy: a longitudinal study. *Eur J Clin Nutr* 2014 ; 68 : 892-7.
11. Lamb MM, West NA, Ouyang L et al. Corticosteroid treatment and growth patterns in ambulatory males with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr* 2016 ; 173 : 207-13.
12. Saure C, Caminiti C, Weglinski J et al. Energy expenditure, body composition, and prevalence of metabolic disorders in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Diabetes Metab Syndr* 2018 ; 12 : 81-5.
13. Weber DR, Hadjiyannakis S, McMillan HJ et al. Obesity and endocrine management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2018 ; 142 : S43-52.
14. Håkansson K, Kostic S, Lindberg C. Surgical treatment of obesity in DM1-a case report and a review of the literature. *Neuromuscul Disord* 2015 ; 25 : 414-7.
15. Kröpfel JM, Wilms B, Ernst B et al. Letter to the editor: circulating adult stem and progenitor cells after Roux-en-Y gastric bypass surgery in myotonic dystrophy. *Obes Surg* 2019 ; 29 : 311-5.
16. Gohier H, Cintas P, Montastier E et al. A case report of myotonic disease and gastric bypass and a literature review. *Obes Surg* 2019 ; 29 : 2355-6.