



Bonjour à tous,

A raison de 3 ou 4 livraisons par an, votre newsletter apporte l'information la plus à jour sur la maladie, parfois avant même qu'elle soit rendue publique. Ce choix d'une communication largement ouverte vers toutes les composantes de la communauté Steinert : cliniciens, chercheurs, psychologues, paramédicaux et familles réunis autour d'un même support en restant dans un langage accessible au grand public a manifestement recueilli votre adhésion et nous vous remercions pour votre fidélité.

Nous avons prévu de célébrer ensemble la 10ème édition de la newsletter en faisant un bilan des avancées cliniques et scientifiques concernant notre maladie. Mais ça, c'était avant... Avant qu'un être vivant microscopique n'ait réussi en quelques semaines à mettre à genou les 3/4 de la planète, les modèles sociaux, économiques, de transports et plus généralement de vie... Belle leçon d'humilité, mais aussi belle occasion de reconstruire un modèle un peu plus humain et moins technocratique...ou pas.

Notre Groupe est en train de revisiter ses modes de fonctionnement, ses relations avec les autres, et surtout avec vous les familles concernées. Nos réunions d'informations en région devront adopter au moins pour 1 an de nouveaux formats complètement basés sur le numérique.

Plus que jamais, les familles les plus isolées, les moins connectées seront notre cœur de cible avec le concours des Services Régionaux AFM qui assureront le lien.

Steinert et COVID

Les informations qui nous reviennent des cliniciens montrent qu'un très petit nombre de malades Steinert sont actuellement soignés en France pour le COVID. C'est sans doute en grande partie lié au mode de vie de nos malades.

Que ce soit contraints par la pathologie Steinert ou par libre choix, ils affectionnent une vie tranquille, rassurante, loin de l'agitation qu'ils détestent tout particulièrement. Ils pratiquent donc naturellement cette fameuse distanciation sociale qui est actuellement le seul remède consensuel contre le COVID.

Et dire que nous, les aidants, nous faisons tout pour limiter ce retrait social habituellement si destructeur. Il s'avère ici plutôt bénéfique...

Les cliniciens nous disent également que la maladie de Steinert n'a pas de spécificité vis-à-vis du COVID. C'est sans doute vrai, mais le virus cible très précisément les 2 fonctions qui sont les plus fréquemment atteintes par la maladie de Steinert : respiratoire et cardiovasculaire. Raison de plus pour être plus que jamais vigilants.

Plusieurs spécialistes français de notre maladie ont accepté de collaborer à cette édition malgré leur charge de travail actuelle. La quasi-totalité de cette newsletter leur est réservée, et nous tenons à les remercier vivement pour cette contribution exceptionnelle.

Bonne lecture, bon courage...

Alain Geille
Responsable du GIS



Le point de vue des médecins face au COVID

La porte d'entrée du coronavirus se fait principalement par les voies aériennes. Il peut alors provoquer des infections respiratoires bénignes, comme un rhume, mais aussi conduire à des pathologies pulmonaires plus graves, de type pneumonie, voire un syndrome de détresse respiratoire aigüe, comme le fait parfois la grippe dans ses formes les plus graves.

Mais contrairement à la grippe, il ne s'attaque pas qu'aux cellules des voies aériennes, car il peut s'accrocher aux membranes d'autres cellules en se fixant spécifiquement sur une protéine que l'on retrouve dans les cellules de nombreux organes, en premier les vaisseaux sanguins dont ils peuvent entraîner une inflammation de la paroi interne. Cela peut provoquer un défaut de perfusion d'organes vitaux comme le cœur, les reins, le cerveau et aussi les poumons dont les voies aériennes sont déjà

- Thrombose vasculaire : un risque aggravé dans les dystrophies myotoniques

Il a été montré que les patients avec infections COVID-19 mais sans affection neuromusculaire ont un risque accru de développer des thromboses des gros vaisseaux, principalement veineuses, mais aussi de la microcirculation. La maladie veineuse thromboembolique est très prévalente, notamment dans les formes graves du COVID, pouvant concerner jusqu'à

- Atteinte respiratoire : une comorbidité avérée

En général, la maladie de Steinert n'endommage pas le tissu pulmonaire. Chez les malades Steinert, les difficultés respiratoires sont causées par la faiblesse du diaphragme et d'autres muscles respiratoires avec pour conséquence une insuffisance respiratoire plus ou moins forte.

Le COVID-19 n'endommageant pas directement les muscles respiratoires, il est admis que le Steinert ne présente pas de spécificité vis-à-vis du COVID par

- Hydroxychloroquine et azithromycine. Beaucoup de questions, peu de réponses et pas mal de risques...

L'hydroxychloroquine (seule ou en association avec l'azithromycine) a été proposée comme traitement potentiel de l'infection COVID-19. Elle est en cours d'évaluation dans plusieurs essais avec des indications allant de la prévention de la transmission de l'infection à son traitement jusque dans des formes graves. L'hydroxychloroquine a également été administrée notamment de manière

atteintes. Le virus peut aussi affecter directement les cellules de ces organes vitaux. C'est donc la double peine !

Enfin, face à cette invasion virale le système immunitaire de l'organisme peut réagir exagérément et provoquer une "tempête de cytokines". Les cytokines sont des molécules de signalisation chimique qui guident une réponse immunitaire saine. Mais dans une tempête de cytokines, les niveaux de certaines cytokines montent bien au-delà de ce qui est nécessaire, et les cellules immunitaires commencent à attaquer les tissus sains. C'est la triple peine !

On voit donc que les poumons et le système cardiovasculaire sont les plus susceptibles d'être touchés par le COVID19.

25% des patients en réanimation. Les embolies pulmonaires peuvent impacter le pronostic vital. Un traitement préventif contre le risque d'embolie ou de thrombose doit donc être discuté chez les patients Steinert ou DM2 à risque accru de maladie veineuse thromboembolique avec infection COVID.

rapport à d'autres maladies neuromusculaires entraînant les mêmes symptômes.

Néanmoins le virus cause fréquemment une inflammation du tissu pulmonaire. Pour résumer, le Steinert affaiblit les muscles respiratoires et le COVID endommage le tissu pulmonaire. La combinaison des 2 est de nature à grandement affecter la fonction respiratoire et aggraver le pronostic des malades Steinert.

compassionnelle dans des formes respiratoires graves. L'hydroxychloroquine et l'azithromycine ont pour effet un allongement de l'intervalle QTc pouvant exposer certains patients à des troubles du rythme ventriculaire à risque de mort subite.

Les malades Steinert présentant fréquemment des troubles conductifs ou rythmiques, une surveillance

cardiologique très stricte doit être effectuée avant puis au cours du traitement avec ces médicaments.

Pr Frédéric Lofaso pneumologue, Chef du service de Physiologie-Explorations Fonctionnelles. Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, hôpital Raymond Poincaré.



Pr Karim Wahbi (cardiologue, responsable du centre de référence neuromusculaire du Service de Cardiologie, hôpital Cochin-APHP).



Covid-19, confinement et déconfinement : quel(s) impact(s) psychologique(s)?

Les conséquences de la crise sanitaire mondiale liée au Covid-19, du confinement imposé et de sa levée progressive ne se limitent pas aux champs de la santé et des prises en charge médicales, du travail ou de l'éducation mais risquent également d'impacter la sphère psychologique.

Chez les personnes atteintes de la maladie de Steinert, les signes de retentissement peuvent être multiples, parfois discrets - quelquefois difficilement perceptibles - d'où l'importance d'y être sensibilisé pour prévenir les effets à long-terme.

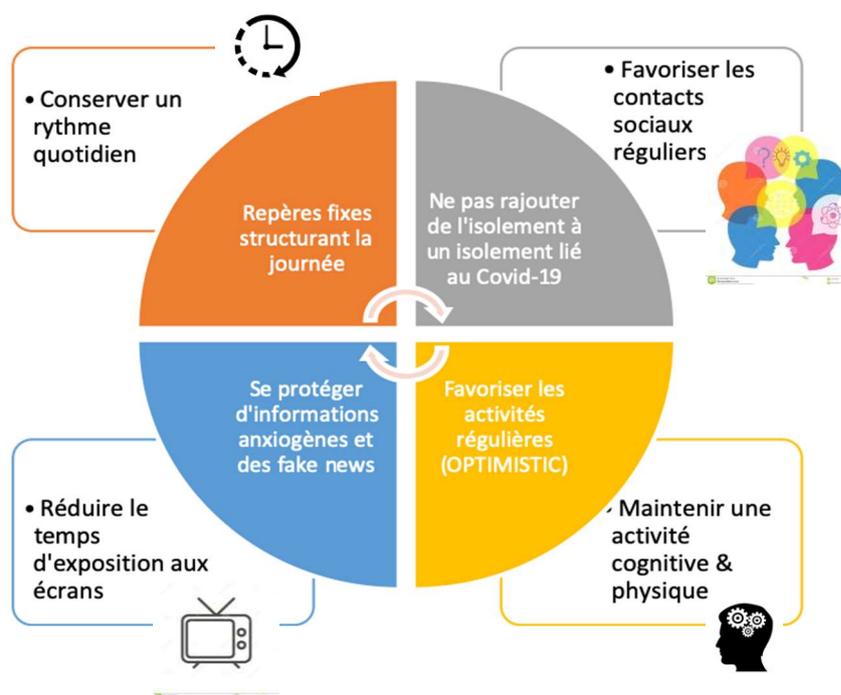
Pendant cette période inédite, les patients (enfants, adolescents ou adultes) et leur(s) proche(s) ont été confrontés à une modification de leurs habitudes de vie, à des contraintes externes fortes et à des nécessités d'ajustements réciproques. Ils ont pu éprouver de l'anxiété, du stress et un panel de sentiments allant du désarroi à l'ennui, la peur, la

colère, la confusion, l'incompréhension.

D'autres ont pu ressentir un manque de motivation et d'intérêt et un détachement apparent.

Dans ce contexte, une inversion des rythmes du sommeil et une fatigabilité importante ont également pu être exacerbées en raison de la suspension des activités quotidiennes habituelles (emploi, scolarité, séances de kinésithérapie ou d'orthophonie, loisirs).

Ces différents éléments ont pu fragiliser la sphère relationnelle et entraîner des incompréhensions voire des situations conflictuelles au sein des familles et/ou des couples. Des facteurs de protection existent, ils sont représentés schématiquement ci-dessous.



La phase de déconfinement dans laquelle nous nous inscrivons désormais, et dont la durée reste inconnue, peut rehausser les inquiétudes (craintes de contamination en particulier) et amener à différer voire suspendre le suivi médical.

Malgré ce contexte d'incertitude, les prises de décision(s) doivent rester guidées par les bénéfices à long-terme (suivi cardiaque, consultations

Nathalie Angeard, Sabrina Sayah, Marcela Gargiulo, Psychologues, Service de Neuro-Myologie - Hôpital Universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

programmées dans les centres de référence).

Rappelons enfin l'existence des personnes ressources (psychologues des centres de référence, cellule psy-covid de l'AFM, RPS des Services régionaux AFM, Groupe d'Intérêt Steinert AFM) qui restent disponibles et mobilisées pendant toute cette période.



Témoignage. Ils disent tout haut ce que beaucoup pensent tout bas...

Nous avons demandé à 3 jeunes adultes touchés par la DM1 issus d'une même fratrie comment ils vivaient ce confinement et quelles étaient leurs craintes.

- Antoine

Ce virus me fait peur. Ma santé reste assez fragile et je n'ose penser aux conséquences si je suis contaminé. La problématique principale, ce fut l'annulation de l'ensemble des rendez-vous médicaux afin de limiter au maximum les contacts avec des personnes potentiellement porteuses. Nous avons également annulé les séances de kinésithérapie, mais après plus d'un mois et demi, la

maladie se rappelle à notre bon souvenir. À cela s'ajoute le fait que sans masque, nous n'osons plus sortir et cela restreint très grandement les sorties. Plus de marche, l'entretien physique se réduit à peu de chose et l'équilibre ainsi que la respiration se détériorent. Ce confinement renforce un isolement déjà très présent dans notre pathologie. On a l'impression que le temps se déroule sans nous...

- Alexandre

Je vis très mal ce confinement. J'avais plusieurs activités, notamment en club sportif, que je ne peux plus pratiquer et les contacts me manquent. Je tourne en rond. Les informations diffusées par les médias sont très anxiogènes et je préfère ne pas les regarder car je sais que je fais partie des populations à risque. Mais je préfère quand même me protéger

et rester chez moi. En effet, le moindre problème respiratoire prend chez moi des proportions importantes. Donc, oui, j'ai peur. Peur de l'attraper, peur de le transmettre. Alors, je reste à la maison et mon ordinateur sert de défouloir. Heureusement, nos animaux de compagnie nous aident beaucoup à supporter la peur et le confinement.

- Mathieu

On pourrait croire que confinement ou pas cela ne changerait rien car j'ai de très grandes difficultés pour sortir. Mais cela bouscule beaucoup mes habitudes. En fin de compte, je ne sors pas moins que d'habitude, mais j'ai très peur de l'attraper ou que l'un de mes frères l'attrape. C'est une période très stressante. J'ai peur également, si j'ai un problème lié à ma pathologie, d'être hospitalisé et d'être en contact avec des malades atteints par le

Covid19. Et de plus, mes parents ne pourront pas venir me voir à l'hôpital et je crains de ne pas pouvoir le supporter. Mes rendez-vous ont été reportés et ce décalage de 6 mois pour en avoir de nouveaux me fait un peu peur. Le suivi de la maladie ne va pas être terrible.

S'inscrire sur le DM-Scope



Pour améliorer le suivi médical, faire progresser la recherche et participer aux essais cliniques, inscrivez-vous sur le [DM-Scope](http://www.dmscope.fr/), l'observatoire des dystrophies myotoniques, la plus grande base de données au monde entièrement consacrée à la maladie de Steinert et à la PROMM. <http://www.dmscope.fr/>

Pour aller plus loin : le blog



- Toute [l'actualité](#) sur la maladie
- Une [documentation](#) complète constamment remise à jour
- Le [calendrier](#) des prochaines réunions organisées par le GIS
- Une [Foire aux questions](#)

Pour nous contacter

Ligne directe Steinert
06 79 59 67 49 (en journée)

 steinert@afm-telethon.fr

 <https://steinert.afm-telethon.fr/>

 [Groupe d'intérêt Steinert - AFM-Téléthon](#)