



MEDICAMENTS UTILISES CONTRE LE SYNDROME DE BARTH

Il n'existe actuellement aucun traitement définitif spécifique au Syndrome de Barth.

Chaque manifestation clinique doit être traitée individuellement, tout en tenant compte de la maladie dans son ensemble. Certains médicaments peuvent causer l'aggravation d'un des symptômes, les patients atteints du Syndrome de Barth (patient Barth) doivent donc être suivis de très près lorsqu'ils démarrent ou interrompent tout traitement (ou pour tout changement de dosage). Il est aussi indispensable de consulter le médecin pour toute administration de médicaments sans prescription.

Les problèmes cardiaques requièrent toujours la plus grande attention chez un patient Barth, mais pas seulement. Des soins d'urgence et un diagnostic immédiat sont aussi nécessaires en cas de fièvre, infections ou diarrhée. Le régime d'un patient Barth doit aussi être suivi avec attention en cas de carences nutritionnelles.

TRAITEMENTS CONTRE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

L'insuffisance cardiaque est le terme générique pour l'ensemble des symptômes que l'on peut avoir quand le cœur n'est plus capable de pomper suffisamment le sang. Le ventricule gauche ne fonctionne plus de manière suffisante et ne permet pas d'éjecter le sang correctement.

Pour plus d'informations, consulter la fiche Insuffisance cardiaque.

Pour traiter ou prévenir les symptômes dus à l'insuffisance cardiaque, les traitements les plus courants sont :

- **Les Inhibiteurs de l'ECA (enzyme de conversion de l'angiotensinogène).**

(Captopril, Enalapril, Ramipril, Lisinopril, Quinapril, Fosinopril, Benazepril)

Les IECA empêchent la création par le corps de l'angiotensine, une substance que l'on trouve dans le sang, qui réduit l'ouverture des artères et qui augmente la pression sanguine.

Effets secondaires : toux irritante, problèmes rénaux, fatigues, vertiges, éruptions cutanées, un sens du goût altéré, taux de potassium trop élevé.

- **Les diurétiques**

(Lasix, Hydrochlorothiazide, Chlorothiazide, Furosemide, Bumétanide, Spironolactone)

Les diurétiques aident à éliminer le surplus de fluides qui proviennent de l'insuffisance cardiaque congestive et de l'hypertension.

Effets secondaires possibles: fatigue, pression sanguine trop basse, mauvais fonctionnement des reins, taux de potassium trop faible.

- **Les vasodilatateurs**

(Isosorbide, Dinitrate, Hydralazine, Nitrates, Minoxidil)

Ces médicaments agissent directement sur les muscles des parois des vaisseaux sanguins pour que ces derniers se dilatent. Ceci permet au sang de circuler plus facilement et de réduire la pression artérielle.

Les vasodilatateurs peuvent être utilisés pour des patients qui ne peuvent utiliser d'inhibiteurs d'ECA.

Effets secondaires possibles: évanouissement ou vertiges, maux de tête, rougissement, palpitations cardiaques, congestion nasale.

- **Les bêtabloquants**

(Carvedilol, Métoprolol, Aténolol, Acébutolol, Bisoprolol, Propranolol)

Médicaments prescrits pour traiter l'hypertension artérielle, l'insuffisance cardiaque ou les problèmes de rythme cardiaque. Ils réduisent la fréquence des battements cardiaques en empêchant certaines hormones (épinéphrine) de se lier aux bêtarécepteurs du cœur. Ils peuvent aussi aider à empêcher le déclenchement de battements cardiaques rapides.

Effets secondaires possibles: une moindre tolérance à l'activité physique, basse pression sanguine, asthme, dépression.

- **Les glycosides cardiotoniques**

(Digoxine)

Catégorie de médicaments utilisée pour augmenter la puissance de la contraction cardiaque. Ils sont aussi utilisés pour réguler le rythme cardiaque.

Des effets secondaires sont habituellement observés en cas de surdosage ou quand les taux de digoxine dans le sang sont trop élevés. Certains médicaments, comme l'amiodarone, peuvent avoir une incidence sur les taux de digoxine et leur prescription doit donc faire l'objet d'une vérification auprès du médecin (interactions médicamenteuses).

Les symptômes de la toxicité de la digoxine sont : la confusion, problèmes de vision, perte de l'appétit, mauvais goût dans la bouche, nausée ou vomissement, insuffisance rénale, maux de tête, palpitations, respiration rapide.

- **Les Inotropes**

(Milrinone, Dobutamine, Épinéphrine)

Catégorie de médicaments qui bloque la transmission de l'impulsion cardiaque au nœud auriculo-ventriculaire et qui ralentit ou arrête les rythmes cardiaques rapides et irréguliers (tachyarythmies). Ces médicaments sont utilisés en milieu hospitalier, par intraveineuse.

- **Les anticoagulants :**

(Coumadine, Warfarine, Miradon, Anisindione, Héparine)

Ces médicaments ont pour effet de réduire la capacité du sang à coaguler. Diminuer la coagulation empêche la formation de caillots de sang nocifs qui pourraient bloquer la circulation sanguine.

Effets secondaires possibles: risque accru de saignement, ecchymoses

- **Bloqueurs des récepteurs de l'angiotensine II :**

(Losartan, Valsartan, Irbésartan, Candésartan, Eprosartan)

Ces médicaments ont pour effet de bloquer l'effet vasoconstricteur de l'angiotensine II (cette enzyme provoque le rétrécissement des vaisseaux sanguins). En relâchant les vaisseaux sanguins, ils diminuent la pression artérielle.

- **Bloqueurs de canaux calciques :**

(Amlodipine, Bépridil, Diltiazem, Félodipine, Flunarizine, Isradipine)

Ces médicaments réduisent la fréquence des battements cardiaques et ralentissent le rythme du cœur en empêchant les ions de calcium de transmettre aux vaisseaux sanguins l'ordre de se contracter ou de rétrécir.

Effets secondaires possibles: maux de tête, rougeissements, vertiges, gonflement des chevilles.

TRAITEMENTS CONTRE L'ARYTHMIE CARDIAQUE

L'arythmie est le terme général employé pour décrire les perturbations du rythme cardiaque. Au lieu de démarrer dans le nœud sino-auriculaire, le battement cardiaque part d'un autre endroit du cœur. Le cœur peut battre anormalement pour différentes raisons : problèmes du muscle cardiaque, prise de drogues ou de médicaments, problèmes de flux sanguin dans les artères du muscle cardiaque.

- **Agents anti arythmiques :**

(Sotalol, Amiodarone, Dofétilide, Encainide, Flécaïnide, Lidocaïne)

Classe de médicaments utilisée pour modifier la conduction électrique dans le cœur ou bloquer les impulsions qui peuvent entraîner des anomalies du rythme cardiaque. Ils agissent aussi en bloquant l'entrée ou la sortie de substances capitales pour le rythme cardiaque. Pour certaines arythmies, l'emploi seul de médicaments ne suffit pas. Elles sont mieux traitées par l'implantation d'appareil comme le Pacemaker ou le défibrillateur implantable cardioverter.

TRAITEMENTS CONTRE LA NEUTROPENIE

Les complications de la neutropénie sont en grande partie évitables par une surveillance rapprochée de l'enfant, un traitement rapide et l'utilisation d'antibiotiques.

Pour les personnes atteintes du syndrome de Barth, qui ont des infections fréquentes et un taux de neutrophiles constamment en dessous de 500, de bons résultats peuvent être obtenus grâce aux facteurs stimulants la formation de colonies de granulocytes (G-CSF). Contrairement à d'autres neutropénies, les cellules de moelle osseuse des patients Barth répondent très bien aux remèdes naturels comme les G-CSF. Souvent, de très petites doses suffisent, ce qui évite certaines des complications dues à leur usage.

Les traitements les plus courants contre la neutropénie sont :

- **Bloqueurs de canaux calciques :**

(G-CSF, Filgrastim, Neupogen)

Protéine qui stimule la formation et le développement des neutrophiles dans la moelle osseuse. Les G-CSG diminuent les risques et réduisent la durée des problèmes dus au faible taux de globules blancs chez les patients atteints de neutropénie congénitale, cyclique ou idiopathique (faible taux de globules blancs).

Effets secondaires probables: maux de tête, douleur osseuse

- **Antibiotiques :**

Médicament qui arrête la propagation d'une infection

AUTRES MEDICAMENTS COURANTS DANS LE TRAITEMENT DES PATIENTS ATTEINTS DU SYNDROME DE BARTH

- **Cocktail mitochondrial :**

(Co-facteurs mitochondriaux (Thiamine(B1), Acide pantothénique(B5), Riboflavine(B2), Vitamine E, Vitamine C))

Mélange de vitamines et minéraux prescrits sur mesure en fonction des besoins du patient.

- **La Coenzyme Q10**

(Ubiquinone)

Substance similaire à une vitamine, liposoluble, présente dans chaque cellule du corps humain. Elle sert de coenzyme à plusieurs des étapes enzymatiques de la production d'énergie dans les cellules et de chaîne de transport d'électrons aux mitochondries. Elle peut aussi servir d'antioxydant, selon l'état énergétique de la cellule.

- **La L-carnitine**

(Carnitor)

Substance physiologique essentielle à la production d'énergie et au métabolisme des graisses. Même si certaines publications affirment le contraire, il n'y a aucun avantage significatif à augmenter les dosages de carnitine. Il a même été constaté que de trop fortes doses de carnitine chez des patients Barth ont provoqué de grave détérioration de la fonction cardiaque et une augmentation des dysfonctionnements mitochondriaux.

- **Les vitamines**

Les patients Barth devrait prendre quotidiennement des compléments en vitamines et minéraux afin de prévenir tout carence due à leur régime peu calorique.

- **Vitamine C**

(Acide ascorbique)

La vitamine C aide le corps à produire du collagène, composant de base des tissus conjonctifs. Le collagène est un élément structurel important de la paroi vaisseaux sanguins, des gencives et des os. La vitamine C agit aussi comme antioxydant capable de balayer l'action néfaste des radicaux libres.

- **Le Potassium**

Le potassium est un minéral essentiel qui aide à la contraction musculaire et au maintien de l'équilibre des fluides et de l'équilibre électrolytique au sein des cellules. Il est aussi essentiel à la transmission d'impulsions nerveuses. Il contribue à la synthèse des protéines et au métabolisme des glucides. Le taux de potassium dans le sang, bas ou élevé, peut avoir une incidence sur le rythme cardiaque.

Les taux de potassium sont principalement régulés par les reins ; l'usage de diurétiques peut donc avoir des conséquences sur cette régulation. Les fonctions rénales ne sont donc généralement pas atteintes sauf si l'on prescrit des diurétiques. La prescription de potassium devrait dépendre des bilans sanguins.

VACCINATIONS

Les patients Barth font partie d'une catégorie à haut risque d'infections dues à la neutropénie. Les vaccins paraissent donc extrêmement bénéfiques pour ces patients. Il est toutefois indispensable de bien consulter son médecin avant toute vaccination.

PRECAUTIONS SUPPLEMENTAIRES

Certains médicaments ou aliments devraient si possible être évités car ils peuvent augmenter le rythme cardiaque ou changer la conduction électrique dans le cœur :

Exemples : bronchodilatateurs, antihistaminiques, antibiotiques, certains antidépresseurs, la caféine (chocolat inclus), les substituts de sel qui peuvent contenir du potassium.

Une liste des médicaments qui peuvent augmenter le risque d'arythmie ventriculaire ou prolonger l'intervalle QT est disponible : <http://www.qtdrugs.org/medical-pros/drug-lists/printable-drug-list.cfm>

D'autres médecines douces peuvent contenir des substances qui peuvent modifier le rythme cardiaque. Leur utilisation doit être soumise à l'avis d'un médecin.

Toute prise de médicament est un risque, leur utilisation ou leur arrêt doit systématiquement être étudié par le médecin.

DECHARGE DE RESPONSABILITE :

Cette brochure a été produite dans un but strictement éducatif, elle n'est en aucun cas destinée à être utilisée dans un contexte médical. Les informations qu'elle contient ne doivent en aucun cas être utilisées dans le diagnostic ou le traitement d'un problème de santé ou d'une maladie. Elle ne se substitue en aucun cas aux soins fournis par un professionnel. Si vous êtes, ou pensez être atteint du syndrome de Barth, veuillez consulter votre médecin.

Traduction française de la 2^{ème} édition des « Conseils Pratiques Destinés aux Individus Atteints du Syndrome de Barth », diffusé le 28/05/2005 par la Barth Syndrome Foundation (www.barthsyndrome.org)