

La myasthénie autoimmune

Objectifs

1. Reconnaître les symptômes cliniques les plus fréquents et les plus révélateurs.
2. Connaître les signes cliniques de l'affection..
3. Analyser les signes cliniques du syndrome myasthénique.
4. Choisir les examens complémentaires adaptés devant une myasthénie autoimmune.
5. Connaître les autres causes du syndrome myasthénique.
6. Connaître les moyens thérapeutiques.

Plan

1. Introduction
2. Rappel physiologique..
3. Les signes cliniques de la maladie.
4. Le bilan paraclinique.
5. Le score
6. Les formes associées
7. Les diagnostics différentiels.
8. Le traitement

1. Introduction

La myasthénie autoimmune ou Myasthenia Gravis (MG) est une maladie rare affectant la jonction neuromusculaire. Son incidence est de 10 nouveaux cas pour 100.000 habitants. C'est une maladie déroutante car elle peut se présenter sous différentes formes.

Son diagnostic est facile quand les signes sont réunis; il peut être difficile au début de la maladie ou lorsque les signes sont discrets ou isolés.

2. Rappel physiologique

La transmission neuromusculaire se fait par l'intermédiaire du neurotransmetteur: l'acétycholine. Elle permet de transmettre l'influx nerveux de l'extrémité de la fibre nerveuse vers la plaque motrice de la fibre musculaire. Elle se fixe sur les récepteurs à l'acétylcholine, situé sur le versant post-synaptique et déclenche ainsi la contraction musculaire.

Au cours de la MG, il existe un bloc neuromusculaire post-synaptique secondaire à une diminution du nombre des récepteurs à l'acétycholine liée à la présence d'anticorps antirécepteur à l'acétycholine (RACH). Le thymus jouerait un rôle important dans l'étiopathogénie de la maladie.

3. Les signes cliniques

Motif de consultation

- Sensation de fatigue surtout en fin de journée ou après un effort.
- Fluctuation des symptômes.
- Chute de la paupière.
- Vision double.
- Gêne respiratoire.
- Difficultés à parler et voix nasonnée.
- Difficultés à mâcher et à avaler les aliments.

Fatigabilité (phénomène myasthénique)

Déficit moteur variable dans le temps. Il apparaît ou augmente à l'effort et en fin de journée et se corrige au repos. Il peut se manifester dans les muscles directement mis en action au cours de l'effort ou à distance d'eux. Ce phénomène peut être illustré par le test de Mary Walker.

Ce déficit moteur est sélectif et prédomine aux muscles oculaire et palpébraux, muscles d'innervation bulbaire, muscles des membres et axiaux et aux muscles respiratoires.

Ptosis

C'est le maître symptôme. Il est unilatéral au début et peut se bilatéraliser par la suite et reste habituellement asymétrique. Il est parfois à bascule et donc spécifique à la maladie. Il peut être amélioré par le test au glaçon. Au contraire, il peut être augmenté par la fatigue, la lumière ou la fixation d'un objet.

Diplopie

C'est une diplopie binoculaire qui disparaît à la fermeture d'un œil. Elle est le plus souvent intermittente. Elle est augmentée par la fatigue et la lumière. Quand elle est discrète, elle peut être signalée comme un flou visuel.

Elle est secondaire à une paralysie oculomotrice: ophtalmoplégie.

Le réflexe photomoteur est présent (absence d'atteinte de la motilité intrinsèque).

Atteinte des autres muscles

Parésie des orbiculaires des paupières.

Parésie faciale: amimie.

Atteinte des muscles cervicaux: chute de la tête en avant; douleurs cervicales.

Dysphonie

La voix s'éteint progressivement et devient nasonnée puis inintelligible.

Dysphagie

Difficulté à avaler avec parfois rejet des liquides par le nez pouvant sérieusement entraver l'alimentation.

Troubles de la mastication

Apparaissent au cours des repas. Parfois, il existe une chute de la mâchoire inférieure.

Atteinte des muscles des ceintures

Scapulaire: difficultés de lever les bras.

Pelvienne: démarche pseudomyopathique.

Atteinte des muscles axiaux

Difficultés de passer de la position couchée à la position assise sans l'aide des deux mains.

Atteinte des extenseurs du tronc avec camptocormie.

Dyspnée et détresse respiratoire

Par atteinte des muscles respiratoires.

Elle peut conduire à une décompensation ventilatoire rapide.

Elle constitue la gravité de la maladie.

4. Bilan paraclinique

- Test à la prostigmine: administration de néostigmine (Prostigmine): 1 à 2 ampoules par voie sous-cutanée; associée à 0,5 mg d'atropine pour éviter les effets secondaires intestinaux et une bradycardie. Le test est dit positif si régression ou disparition des signes cliniques. Un test négatif ne permet d'éliminer le diagnostic.
- Décrément: diminution de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire (> 10 %) lors des stimulations répétées du nerf.
- Immunologie: présence d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (dans 85% cas) et d'anticorps anti-MuSK (protéine tyrosine kinase du récepteur) (dans 10% cas). Il existe des formes séronégatives (sans anticorps).

- Imagerie thoracique: Le scanner ou l'IRM thoracique explore la loge thymique et recherche un thymome, bénin ou malin; ou un thymus hyperplasie résiduel.

5. Score MGF

Classe I	Déficit des muscles oculaires . Peut avoir une faiblesse de l'occlusion des yeux. La force de tous les autres muscles est normale
Classe II	Déficit discret des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires de quelque sévérité qu'il soit
II a	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
II b	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe III	Déficit modéré des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires de quelque sévérité qu'il soit
III a	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
III b	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe IV	Déficit sévère des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires de quelque sévérité qu'il soit
IV a	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
IV b	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe V	Nécessité d'une intubation

6. Les formes associées

- Associées à un thymome (dans 10 % cas)
- Associées à une autre maladie autoimmune: thyroïdite, maladie de Biermer etc.

7. Les diagnostics différentiels

- Syndrome paranéoplasique de Lambert-Eaton.
- Syndromes myasthéniques congénitaux par anomalie génétique.
- Botulisme
- Autres:
- Venins de serpents
- Intoxication par le magnésium (chez l'insuffisant rénal notamment).
- Traitement par D-pénicillamine.

8. Traitement

Traitement médical

- Les anticholinestérasiques: Mestinon; Mytélase; Prostigmine
- Corticoïdes: prédnisonE (Cortancyl): à mettre en route en milieu hospitalier car risque d'aggravation transitoire. Posologie: 1mg/kg/jour pendant environ deux mois puis dégression progressive jusqu'à une dose d'entretien de 10 à 15 mg/j. Risque de diabète cortisolinique.
- Immunosuppresseurs : azathioprine (IMUREL)
- Rituximab
- Immunoglobulines intraveineuses
- Les échanges plasmatiques: très efficaces; indiqués en cas de crise myasthénique.

Traitement chirurgical

Thymectomie: ablation du thymus; ou thymomectomie: ablation du thymome.