

FORMES PEDIATRIQUES DE MYASTHENIE: à propos de 4 cas

A. Naitobrah, I. Chahid, F. El harim, A. Abkari
Unité se neurologie pédiatrique service de pédiatrie 3
Hopital d’enfant Abderrahim Harouchi, Casablanca

Introduction : La myasthénie est une maladie neuromusculaire caractérisée par un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire. On en distingue deux types selon le mécanisme physiopathologique en cause : la myasthénie auto-immune (MG) d’une part et les syndromes myasthéniques congénitaux de l’autre (SMC). L’objectif de notre travail est d’étudier les caractéristiques cliniques, électro physiologiques, génétiques et évolutives. Nous rapportons 4 observations des deux formes myasthénie MG et SMC

Résultats:

Age	sexe	antécédents	symptomatologie	ENMG	TDM thoracique	Anticorps	Test à la néostigmine	Traitement	Évolution
10ans et 6 mois	Masculin	Pas de consanguinité	<ul style="list-style-type: none">• Une dysphonie• Une dysphagie• Trouble d’élocution	En faveur d’un syndrome myasthénique	Sans anomalies	Les Ac anti RACH positifs, les Ac anti MuSK négatifs, les anticorps ANTI-VGKC négatifs	Positif	Ig pendant 05 jours Puis à base de la pyridostigmine	Favorable
2ans et 6 mois	Féminin	Pas de consanguinité	<ul style="list-style-type: none">• Une parésie oculomotrice• limitation de l’élévation des globes oculaires	Un bloc post synaptique significatif mais modéré	Discrète hypertrophie thymique	les Ac anti RACH négatifs	Positif	À base de la pyridostigmine	Favorable
9ans	Féminin	Consanguinité 1er degré	<ul style="list-style-type: none">• Ptosis bilatéral• Marche dandinante• Diminution de la force musculaire au niveau des 2 MI	En faveur d’une myasthénie congénitale	Sans anomalies	Ac anti Rach négatifs, Ac anti MuSK négatifs,	Positif	Bolus de MP pendant 5 jours Puis à base de la pyridostigmine	Favorable
8ans	Masculin	Consanguinité 1er degré	<ul style="list-style-type: none">• Fatigabilité à l’effort• Réduction du périmètre de la marche• Difficulté du maintien de la tête	sans anomalies	sans anomalies	Les Ac anti RACH négatifs , Les Ac anti MuSK négatifs	Positif	Salbutamol	Favorable

Discussion:

La MG est une maladie auto-immune due à des anticorps anti-récepteurs à l’acétylcholine au niveau de la jonction neuro-musculaire, Les SMC sont des affections génétiquement et phénotypiquement très hétérogènes responsables d’un déficit de la transmission neuromusculaire.

Nous avons recensé 4 cas de myasthénie de l’enfant sur une période de 5 ans. Au Sénégal, sur une période de 5 ans, Basse et al. ont recensé 09 cas de myasthénie chez l’enfant (1). Au Brésil, Morita et al. avaient observé 18 cas de myasthénie de l’enfant sur une période de 14 ans (12). Toutes ces données semblent confirmer la rareté de la myasthénie chez l’enfant. L’âge de nos patients, lors du diagnostic, variait de 2 ans et demi à 10 ans avec un âge moyen qui était de 7ans. La série sénégalaise situait l’âge moyen de leurs patients au moment du diagnostic à 6,2 ans (1). Deux enfants étaient de sexe féminin, et 2 de sexe masculin. Selon Finnis, à l’âge pré-pubertaire, il y a une égalité au niveau des deux sexes dans la survenue de la myasthénie(4).

Selon Grob et al., classiquement, tous âges confondus, la symptomatologie initiale de la myasthénie est une atteinte oculaire dans 60 % des cas (2). Le ptosis étant quasi-présent dans les myasthénies juvéniles, il serait souhaitable de réaliser le test au glaçon devant tout ptosis, même si sa positivité ne traduit pas exclusivement la présence d’une myasthénie.

Un trouble de la phonation a été retrouvé chez un seul patient, ainsi qu’une atteinte oculaire.

Conclusion:

Nos observations illustrent l’hétérogénéité clinique des SMC. L’identification du gène muté est essentielle afin d’adapter l’attitude thérapeutique et prévoir un conseil génétique. Le pronostic dépend de la sévérité des manifestations cliniques surtout respiratoires, et précocité de la prise en charge.

Références:

1. BASSE AM, SOW AD, NDIAYE M, DIAGNE NS, SECK LB, DADAH SM. La myasthénie auto-immune de l’enfant: à propos de 9 cas. Dakar Med 2014; 59 (1):12-6
2. GROB D, BRUNNER N, NAMBA T, PAGALA ML. Lifetime course of myasthenia gravis. Muscle Nerve 2008;37(2):141-9.
3. Sonia Nouioua, Edoardo Malfatti et All A case of congenital limb girdle myasthenia solved through a tripartite collaboration, Med Sci (Paris) Volume 37, Novembre 2021 Les Cahiers de Myologie
4. C Barnérias, I Desguerre, myasthénie auto-immune de l'enfant: nouvelles approches thérapeutiques, Médecine thérapeutique/Pédiatrie, 2014 - jle.com

Une atteinte de la musculature spinale, se manifestant par des troubles de la marche ou des difficultés à tenir la tête, était présente chez deux patients de sexe différent.

Selon Grob et al., 20 % des myasthénies débutent par une atteinte bulbaire ou faciale et 20% des myasthénies débutent par un déficit de la musculature axiale ou périphérique (2).

L’électroneuromyographie (ENMG) objectivant un décrément significatif a été contributif au diagnostic. Par ailleurs, nous avons pu mettre en évidence des anticorps anti-Rach chez 1 patientnet les Ac anti MUSK étaient négatifs chez tous nos patients. La série sénégalaise a retrouvé des Ac anti-Rach dans 77,77% des cas (1). Sur nos 4 patients, l’hyperplasie thymique a été mis en évidence chez un seul. La génétique a été réalisée chez un seul patient avait révélé une mutation homozygote du gène COLQ en faveur d’une myasthénie congénitale.

Un patient a été traité par la pyridostigmine, 1 patient par des bolus de corticoides, les immunoglobulines ont été utilisées chez un patient ayant les troubles de déglutition. La pyrididostigmine était le traitement de choix chez 3 patients et le salbutamol pour un patient ayant une myasthénie congénitale confirmée génétiquement.

L’évolution sous traitement était marquée par une amélioration chez trois de nos patients, un décès est survenu chez un patient ayant un accès myasthénique Il apparait donc nécessaire de surveiller les formes oculaires chez l’enfant même s’il est admis que la myasthénie du sujet âgé semble se généraliser plus fréquemment que chez le sujet jeune.