


Myasthénie

FJ Authier

Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires
Garches Necker Mondor Hedaye

INSERM U955-Eq 10 – Faculté de Médecine de Créteil


94000 Creteil



Centre de référence Maladies Neuromusculaires
Garches - Necker - Mondor - Hendaye

Vous Êtes ici : Accueil

Bienvenue



Le Centre de Référence Maladies Neuromusculaires GNMH regroupe quatre éléments de l'Assistance-Publique Hôpitaux de Paris (AP-HP) situés respectivement dans le CHU Raymond Poincaré (Garches), le CHU Necker-Enfants-Malades (Paris 15ème), le CHU Henri-Mondor (Créteil) et à l'Hôpital Marin de Hendaye.

Coordonné par le Professeur Brigitte Estournet-Mathiaud (site de Garches) et labellisé en 2004 dans le cadre du premier Plan National Maladies Rares, le Centre GNMH assure des missions de diagnostic, de prise en charge et de recherche dans le domaine de la pathologie neuromusculaire.

Espace Patients

- Consultations
- Explorations
- Biopsie musculaire
- Biopsie nerveuse
- Electrophysiologie
- Imagerie
- Tests génétiques
- Autres explorations
- Séjours de répit
- Plans d'accès

Espace Pro

- Equipes
- Recherche
- Publications
- Bases de données
- Enseignement
- Summer School 2013
- Partenaires
- Ressources docs

Liens

Espace réservé

Garches



Mondor (Créteil)



Necker



Hendaye

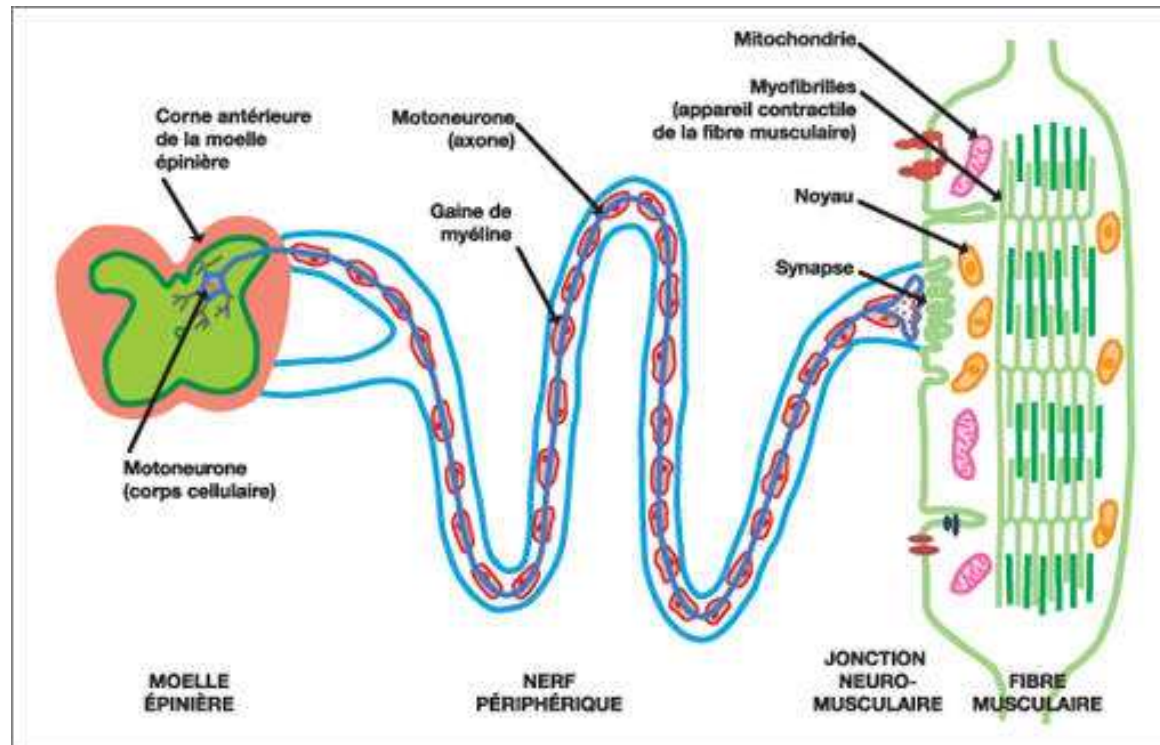


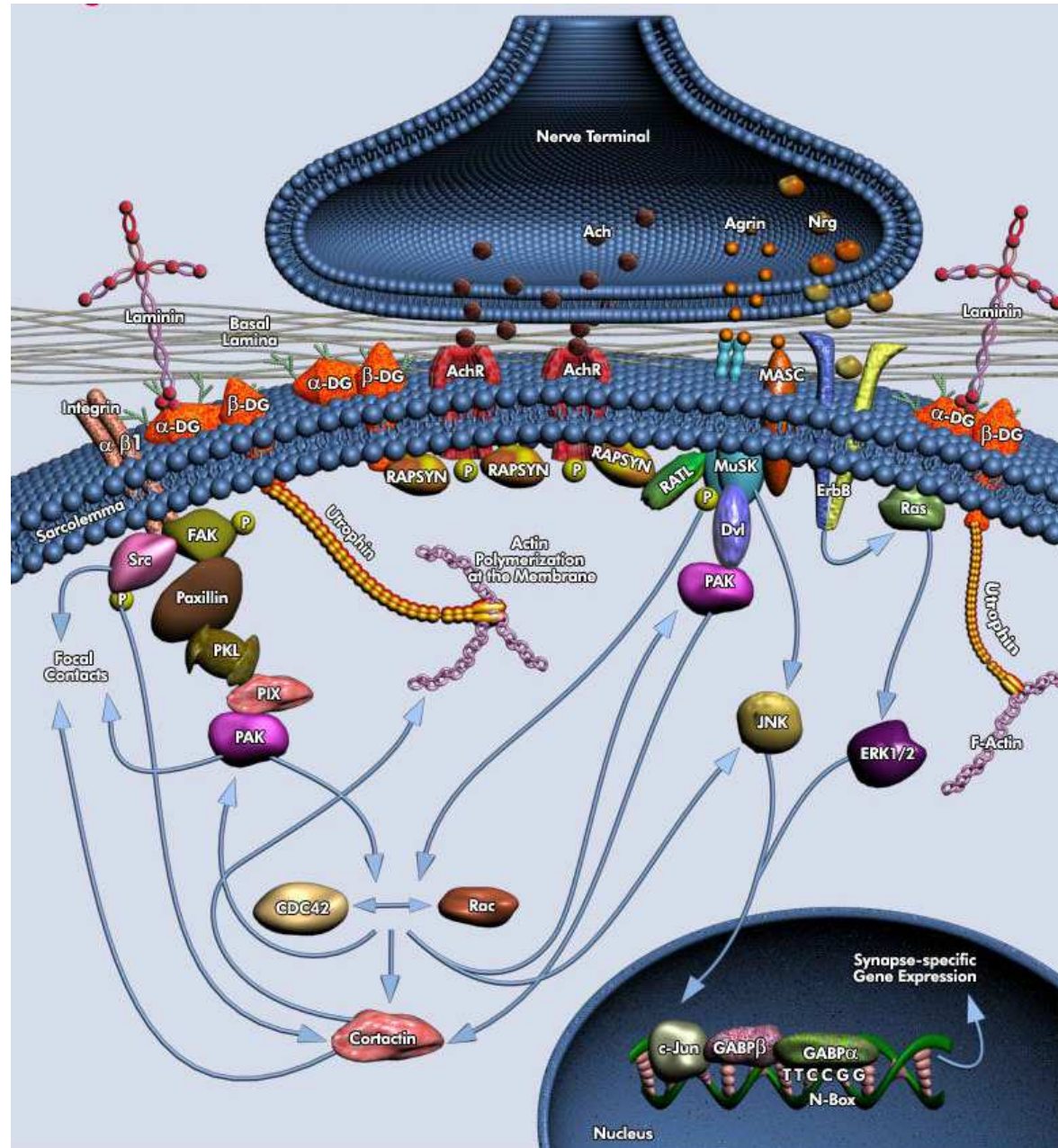
Thèmes

1. Qu'est ce que la myasthénie ?
2. Quels en sont les symptômes ?
3. Comment en fait-on le diagnostic ?
 4. Quels examens faut-il faire
 5. Quel en est le traitement ?
 6. Quelle en est l'évolution ?

1. Qu'est ce que la myasthénie ?

- Maladie neuromusculaire
→ plaque motrice = jonction neuromusculaire





1. Qu'est ce que la myasthénie ?

- **Maladie auto-immune**

→ auto-anticorps dirigés contre un composant de la plaque motrice : ex. Récepteur de l'Acétyl-Choline (RACH)

- **Blocage de la transmission neuromusculaire**

→ diminution de la force motrice

→ décrément : majoration si répétition de l'effort

2. Quels en sont les symptômes ?

- Symptômes moteurs ++
- Déficit = manque de force
- Fatigabilité = majoration du déficit au fil de l'effort
- Majoration des symptômes au cours de la journée
- Atteinte focale ou généralisée

2. Quels en sont les symptômes ?

- Muscles oculomoteurs : vue double (diplopie)
- Muscles releveurs des paupières : ptosis
- Muscles de la tête : difficulté à gonfler les joues, à mâcher, à parler
- Muscles pharyngés : troubles de la déglutition
- Muscles paravertébraux : difficulté à se redresser, tête tombante
- Muscle des membres : manque de force (MS : proximal + distal; MI : proximal ++)
- Muscles respiratoires : dyspnée

3. Comment en fait-on le diagnostic ?

- Ce n'est pas un diagnostic que l'on fait par hasard
 - il faut savoir y penser
- La présentation clinique peut faire errer le diagnostic
- Investigations spécialisées ++

3. Comment en fait-on le diagnostic ?

- Test à la Prostigmine / Tensilon
- Dosage CK : normal
- Electromyogramme (opérateur dépendant)
+/- fibre unique
- Auto AC anti-RACH, anti-MuSK, (autres)
- Pas de biopsie musculaire pour le diagnostic
SAUF si suspicion de myopathie associée
(not. Après EMG et CK)

4. Quels examens faut-il faire ?

- EMG – Auto AC anti AChR/MuSK : QS
- Scanner Thorax : THYMUS
- Thymome tumeur bénigne → maligne
 - 7-15% des myasthénies
 - AC anti RACH (99%)
 - > 30 ans (> 50 ans +++)
 - Trt : Chir ± RT ± CT
 - Effet variable de la chir sur MG

4. Quels examens faut-il faire ?

- EMG – Auto AC anti AChR/MuSK : QS
- Scanner Thorax : THYMUS
 - Thymome
 - Hyperplasie bénigne
 - 60-80% des myasthénies
 - Anti-RACH
 - < 40 ans +++
 - Thymectomie améliore MG
 - < 50-55 ans

5. Quels examens faut-il faire ?

- Autres AC
 - anti-MuSK : pas de pathologie thymique
 - anti-muscle strié : anti-titine, anti RyR
→ début tardif, association thymome
 - Anti AChE : MG oculaire ++,
fréquents (48%)
associés à d'autres auto-AC

5. Quel en est le traitement ?

- Principes
 - compenser le bloc N-M
 - contrôler l'autoimmunité
 - thymectomie
- Améliorer la transmission neuro-musculaire
 - inhibiteurs de la cholinesterase
 - ex. Mestinon
 - habituellement efficaces
 - mais effets indésirables

5. Quel en est le traitement ?

- Immuno-suppression
 - corticoïdes
 - Imurel (> 6mois), Cell-Cept (>6mois)
ciclosporine A (>1-3 mois)
 - IgIV, Ech. Plasmatiques : court terme++
(urgence)
- Thymectomie
 - centre spécialisé ++

6. Quelle en est l'évolution ?

- Forme déterminée à 2-3 ans après le début
→ oculaire/focale vs généralisée
- Pronostic lié
 - au thymus
 - réponse au traitement et aux effets secondaires
- Crise myasthénique
- Aggravation par autres traitements

6. Evolution en cas de grossesse ?

- Evolution non prévisible
 - aggravation 20-30%; amélioration 20-30%;
inchangée 40-60%
- Aggravation :
 - 1^{er} trimestre, 1^{er} mois post-partum
 - infection, diagnostic récent
- Pas d'effet sur le pronostic à long terme

6. Myasthénie et grossesse

- Effet sur enfant
 - myasthénie néo-natale (mère sans IS)
 - arthrogrypose
- Trt mère :
 - possible : anticholinestérasés, GC, EP, IgIV
 - risque : Imurel ?
 - Ciclosporine : avortements/préma
 - MTX : tératogène

Questions ?

