



Appel pour un patient atteint de myasthénie auto-immune

Synonymes

myasthenia gravis, myasthénie acquise

Mécanisme

- affection auto-immune acquise de la jonction neuromusculaire réduisant le nombre de récepteurs fonctionnels à l'acétylcholine et se traduisant par une fatigabilité musculaire variable dans le temps. Cliniquement, les muscles innervés par les nerfs crâniens sont les plus affectés. Les myasthénies congénitales sont dues à des mutations géniques.
- (maladie différente de la myopathie)

Risques particuliers en urgence

- détresse respiratoire (qui peut être d'apparition très rapide, en quelques minutes), par fatigabilité musculaire du diaphragme. Elle peut être aggravée par l'encombrement bronchique.
- troubles de la déglutition
- crise cholinergique par surdosage en anticholinestérasiques (hypersialorrhée, myosis, diarrhée, hypersécrétion bronchique)

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- anticholinestérasiques PO (pyridostigmine Mestinon®, ambénonium Mytélase®...)
- parfois : corticoïdes ou traitement immuno-suppresseur (Imurel®, autres)

Pièges

- attention à la gravité des difficultés respiratoires. Une détresse respiratoire aiguë sévère peut survenir en quelques minutes
- se méfier d'un surdosage en anticholinestérasique réalisant une intoxication à l'acétylcholine qui peut simuler une poussée de myasthénie

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- évaluation de la mécanique respiratoire (fréquence, amplitude, sollicitation des muscles accessoires, encombrement, intensité de la toux). La cyanose ou les sueurs sont des signes très tardifs qui précèdent de peu l'arrêt respiratoire. La baisse de la saturation en oxygène est un signe tardif (se méfier d'une saturation normale).
- en extrahospitalier, le traitement est essentiellement symptomatique pour les troubles de déglutition et les troubles ventilatoires (assistance ventilatoire invasive ou non invasive). La ventilation non invasive ne devrait être envisagée que comme une solution d'attente afin d'attendre l'efficacité d'un traitement adapté. Il n'existe pas de données fortes pour conseiller la ventilation non invasive dans cette indication. La présence de troubles sévères de la déglutition contre-indique la ventilation non-invasive.
- chez le myasthénique, même en dehors des poussées, se méfier de tout médicament dépressur respiratoire direct ou indirect (hypnotiques, curares, morphiniques, benzodiazépines)
- en cas de troubles respiratoires ou de troubles de déglutition et en l'absence de signes de surdosage en anticholinestérasiques, injection sous-cutanée de 0,5 mg de néostigmine (Prostigmine®) ; l'administration intraveineuse de néostigmine telle qu'elle est notamment utilisée dans la décurarisation pharmacologique, peut provoquer une bradycardie parfois très sévère qui peut être prévenue par l'injection préalable d'atropine (dans tous les cas une seringue d'atropine prête à l'emploi doit être disponible)
- orienter en soins intensifs ou en réanimation

Ce document a été élaboré avec la collaboration de :

Professeuse Christine TRANCHANT - Centres de référence des maladies neuromusculaires, CHU Strasbourg,

Docteur Nicolas WEISS - Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris-

Docteur Gilles BAGOU - SAMU-69, Lyon



Appel pour un patient atteint de myasthénie auto-immune

En savoir plus

- centres de référence des maladies neuromusculaires (liste sur www.orphanet.fr)
- Ne pas hésiter à contacter un centre spécialisé (Réanimation polyvalente de l'Hopital Raymond Poincaré, Garches ou réanimation neurologique de l'Hopital de la Pitié-Salpêtrière, Paris)
- www.orphanet-urgences.fr
- autre site internet utiles : Association Française contre les Myopathies
http://www.afm-france.org/ewb_pages/f/fiche_maladie_Myasthenie_auto-immune.php