



## ::Myasthénie auto-immune

---

**Synonymes :**

myasthenia gravis, myasthénie acquise

**Définition :**

Affection **auto-immune** de la **jonction** neuromusculaire, liée à une réduction du nombre de récepteurs à l'acétylcholine fonctionnels. Elle se manifeste par une **fatigabilité musculaire** et une **fluctuation** des symptômes au cours du temps.

**Pour en savoir plus :**

[Consultez la fiche sur Orphanet](#)

### Menu

Fiche de régulation SAMU

### Recommandations pour les urgences hospitalières

problématique et recommandations en urgence

orientation

interactions médicamenteuses

anesthésie

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

ressources documentaires

# Fiche de régulation SAMU

## Appel pour un patient atteint de myasthénie auto-immune

[Télécharger la fiche de régulation au format PDF \(clic-droit\)](#)

### Synonymes

- myasthenia gravis
- myasthénie acquise

### Mécanismes

- 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<sup>®</sup>, ambénonium Mytélase<sup>®</sup>...)
- parfois : corticoïdes ou traitement immuno-suppresseur (Imurel<sup>®</sup>, 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 dépresseur 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<sup>®</sup>) ; 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

## En savoir plus

- centres de référence des maladies neuromusculaires (liste sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr))
- Ne pas hésiter à contacter un centre spécialisé (Réanimation polyvalente de l'Hôpital Raymond Poincaré, Garches ou réanimation neurologique de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris)
- [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)
- autre site internet utile : association française contre les myopathies : [http://www.afm-france.org/ewb\\_pages/f/fiche\\_maladie\\_Myasthenie\\_auto-immune.php](http://www.afm-france.org/ewb_pages/f/fiche_maladie_Myasthenie_auto-immune.php)

## Recommandations pour les urgences hospitalières

### Problématique en urgence

- Deux situations doivent être envisagées :
  - **Décompensation aiguë** de la myasthénie
  - **Prise en charge d'une affection intercurrente** chez un patient atteint de myasthénie

Les mêmes précautions doivent être prises dans les 2 cas, car toute affection intercurrente, et la prise de certains médicaments (Cf infra) sont susceptibles de décompenser la myasthénie

### Recommandations en urgence

- **Mesures diagnostiques en urgence :**
  - Evaluer la gravité :
    - Evaluer la présence de :
      - Critères de gravité :
        - atteinte respiratoire
        - troubles de la déglutition
        - troubles de la mastication
        - troubles de la phonation
        - atteinte des muscles palpébraux
        - déficit des membres
      - Complications :
        - arrêt respiratoire
        - **infection pulmonaire** secondaire à des troubles respiratoires ou de la déglutition
        - signes de **surdosage en anticholinestérasiques** (hypersalivation, myosis, diarrhée, hypersecrétion bronchique)
  - **Explorer en urgence :**
    - examens cliniques

- **évaluer l'état respiratoire** : ampliation thoracique, efficacité de la toux, fréquence respiratoire (polypnée), mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, comptage en apnée. Les signes d'hypercapnie (sueurs, céphalées) et la cyanose sont des signes très tardifs et très graves.
    - **score de la force musculaire (/100) (voir tableau en annexe)**
  - examens para-cliniques si troubles respiratoires ou de la déglutition
    - capacité vitale (approximation clinique par le comptage en apnée)
    - gaz du sang (l'hypercapnie est un signe d'épuisement)
    - saturation (elle est normale très longtemps et peut être faussement rassurante)
- **Mesures thérapeutiques immédiates**
  - **en l'absence de signes de surdosage en anticholinestérasiques, et si la dose journalière est inférieure à 8 cps d'anticholinestérasiques** (pyridostigmine (Mestinon<sup>®</sup>) ou ambémonium (Mytelase<sup>®</sup>)) :
  - **Associer antalgiques-antipyrétiques (type paracétamol) avec des anti-inflammatoires non stéroïdiens** :
    - **1 ampoule SC de néostigmine** (Prostigmine<sup>®</sup>) pour améliorer les troubles respiratoires ou de la déglutition rapidement : cette injection nécessite une **surveillance clinique stricte**
    - **augmenter la posologie quotidienne** (sans dépasser 8 cps par jour)
  - **si troubles de la déglutition**, mise en place d'une **sonde nasogastrique**
  - **en cas de troubles respiratoires** : **oxygénothérapie**, discuter rapidement un transfert en soins intensifs ou en réanimation pour surveillance et mise en route d'une assistance ventilatoire
  - **si signes de surdosage en anticholinestérasiques** :
    - diminution de la dose
    - **1 ampoule SC de néostigmine** (Prostigmine<sup>®</sup>) **peut être utile** en cas de doute sur un surdosage en anticholinestérasiques. Cette injection nécessite une surveillance clinique stricte

## Orientation

- **Où ?**
  - transfert dans un **service de neurologie** si possible, dans un établissement possédant une **unité des soins intensifs ou continus et un service de réanimation**
  - **en cas de troubles de la déglutition ou de la respiration** : **unité de soins continus ou intensifs et préférer un service de réanimation au moindre doute**
- **Quand ?** dès que le malade est transportable
- **Comment ?** SAMU si troubles de la déglutition ou de la respiration ou au moindre doute (l'aggravation respiratoire peut être extrêmement rapide, en quelques minutes)

## Interactions médicamenteuses

Classe médicamenteuse	Molécules formellement contre-indiquées	Molécules à utiliser avec précaution
Antibiotiques	Aminosides parentéraux Colistine Cyclines injectables Télithromycine	Aminosides et polymyxines en application locale Lincomycine Clindamycine Fluoroquinolones
Médicaments cardiovasculaires	Quinidine Procainamide Béta bloquants	Lidocaine intra veineuse
Anesthésiques	Curarisants	Anesthésiques volatiles Barbituriques IM ou IV Kétamine Propanidide
Médicaments du système nerveux central	Triméthadone Diphényl hydantoïne Dantrolène	Carbamazepine Chlorpromazine Lithium
Divers	D-penicillamine Magnésium IV Quinine et Chloroquinine Halofantrine Mefloquine Bétabloquants en collyre Oxybutynine	Benzodiazépines Phénothiazine Quinquina Magnésium per os Interféron alpha Patch nicotinique

## Précautions anesthésiques

- L'utilisation de **curarisants** est déconseillée : la curarisation sera très longue et sa durée imprévisible. Si ceux-ci devaient être utilisés pour l'intubation, préférer les curares non-dépolarisants.
- les **anesthésiques volatiles**, les **barbituriques IM ou IV** et la **kétamine** doivent être utilisés **avec précaution** (cf supra)
- l'administration IV de néostigmine telle qu'elle est notamment utilisée dans la décurarisation pharmacologique, provoque une bradycardie parfois très sévère qui peut être prévenue par l'injection préalable d'atropine. Une seringue d'atropine prête à l'emploi doit être disponible dans tous les cas
- en cas d'anesthésie, une **surveillance prolongée en salle de réveil** doit être réalisée

## Mesures préventives à prendre

- Sonde gastrique, alimentation adaptée si troubles de la déglutition (se méfier également des troubles de la mastication)
- Kinésithérapie respiratoire si surinfection

## Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- En cas de prise en charge d'une affection intercurrente, **veiller à la continuité des traitements** habituels de la myasthénie (anticholinestérasiques, corticostéroïdes, immunosuppresseurs...)
- Si l'urgence est liée à la myasthénie, ne pas oublier d'administrer les traitements liés aux éventuelles autres maladies du patient (diabète, problèmes cardiaques, hypertension, problèmes de thyroïde....)

- Lors de l'hospitalisation, **adapter l'environnement et l'installation de la personne à ses difficultés motrices éventuelles** :
  - risques de chute, difficultés de préhension, difficultés à bouger les membres (placer la sonnette de façon accessible, donner à boire, à manger...
  - diplopie, ophtalmoplégie : placer les objets utiles dans le champ visuel...
  - troubles de déglutition : adapter la texture des aliments, faire rentrer le menton pour avaler, attention aux comprimés à avaler...
- Les personnes atteintes de myasthénie sont fatigables : **éviter les efforts musculaires répétés et/ou prolongés** (y compris pour la mastication des repas ou pour parler)  
NB : Attention aux diagnostics récents : les personnes n'ont pas toutes eu l'expérience de crise myasthénique invalidante, il est donc utile, en cas de crise myasthénique, d'anticiper et de prévenir les paralysies motrices (**vérifier régulièrement** que la personnes peut attraper la sonnette, boire ou manger seule, avaler ses médicaments, aller aux toilettes...). Une éducation est indispensable.
- En cas de poussée aiguës sévères, un traitement par plasmaphérèse ou immunoglobulines intraveineuse peut être indiqué. L'appel dans un centre ayant l'habitude de la myasthénie (service de neurologie, service de réanimation spécialisé dans la myasthénie peut aider à l'orientation du malade).

## Don d'organes

- Pas de contre-indication au don d'organe

## Numéros en cas d'urgence

- Permanences téléphoniques des centres spécialisés :
  - Réanimation polyvalente de l'Hôpital Raymond Poincaré, Garches - Tel : 01 47 10 77 82
  - Réanimation neurologique de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris - Tel : 01 42 16 18 48/47
- Numéros des centres de référence neuromusculaire. Les coordonnées sont accessibles sur le site Orphanet [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

## Annexe

Tableau : Score musculaire myasthénique (Gajdos et al, 1997)

Fonction		Score
Maintien des membres supérieurs horizontalement	maximum <sup>(1)</sup>	15
	minimum <sup>(1)</sup>	0
Position des membres inférieurs de type "Mingazini"	maximum <sup>(2)</sup>	15
	minimum <sup>(2)</sup>	0
Lever de la tête en position couchée	Contre résistance	10
	Sans résistance	5
	Impossible	0
S'asseoir à partir de la position couchée	Sans l'aide des mains	10
	Impossible	0
Musculature oculaire extrinsèque	Normale	10
	Ptosis	5
	Diplopie	0
Occlusion des yeux	Complète	10
	Incomplète avec recouvrement de la cornée	5
	Incomplète sans recouvrement de la cornée	0
Mastication	Normale	10
	Diminuée	5
	Impossible	0
Déglutition	Normale	10
	Perturbée sans fausses routes	5
	Fausse routes	0
Parole	Normale	10
	Nasonnée	5
	Dysarthrie	0

<sup>(1)</sup> 1 point pour 10 secondes

<sup>(2)</sup> 1 point pour 5 secondes

## Ressources documentaires

- Jani-Acsadi A, Lisak RP: **Myasthenic crisis: guidelines for prevention and treatment.** *J of Neurol Sci* 2007, 261: 127-33.
- Smulowitz PB, Zeller J, Sanchez LD, Edlow J: **Myasthenia gravis: lessons for emergency physician.** *Eur J Emerg Med* 2005, 12:324-6.
- Tranchant C: **Therapeutic strategy in myasthenia gravis.** *Rev Neurol* 2009, 165:149-54.

---

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration du Professeur Christine TRANCHANT - Centre de référence des maladies neuromusculaires, CHU Strasbourg -, du docteur Nicolas WEISS - Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris-, de Hélène RIVIERE - Association Française contre les Myopathies-, et du Docteur Gilles BAGOU - SAMU-69, Lyon.

Date de réalisation : 18 octobre 2010