

:: Myasthénie autoimmune

Synonymes :

Myasthenia gravis, myasthénie acquise

Définition :

Affection auto-immune dirigée contre des constituants de l'interface nerf - muscle (jonction neuromusculaire), liée à une réduction du nombre de récepteurs à l'acétylcholine fonctionnels.

Elle se traduit par un **défaut de transmission de l'influx nerveux au niveau de la plaque motrice avec des paralysies à caractère fluctuant et à fort tropisme oculaire qui sont majorées à l'effort ou à la répétition du mouvement** (phénomène de fatigabilité propre à l'atteinte de la jonction neuromusculaire avec variabilité du déficit d'un moment à l'autre de la journée, d'un jour ou d'une semaine à l'autre).

L'évolution se fait souvent par poussées. Il peut exister des facteurs environnementaux : stress, choc émotionnel, grossesse, chirurgie, prise médicamenteuse... prédisposant à ces poussées.

La biologie montre la présence **d'anticorps antirécepteurs de l'acétylcholine (antiRACH) dans près de 90 % des cas et des antikinases musculaires (antiMuSK) dans moins de 5 % des cas. L'absence d'autoanticorps détectables n'exclut pas le diagnostic (formes séronégatives).**

Des anomalies du **thymus** sont fréquemment observées (hyperplasie thymique ou thymome).

Le traitement symptomatique repose sur les **anticholinestérasiques** :

- Néostigmine en parentéral ;
- Bromure de pyridostigmine par voie orale [forme à libération immédiate ou forme LP 180 mg pour la « Myasthénie grave non équilibrée avec la forme à libération immédiate » et nécessitant une autorisation temporaire d'utilisation (ATU) nominative - indication électorale : prise du médicament au coucher si dysphagie matinale] ;
- Ambenonium chloride par voie orale.

La thymectomie est impérative en cas de thymome. Elle peut être proposée en cas d'hyperplasie thymique ou de résidu thymique simple, surtout si les anticholinestérasiques seuls sont insuffisamment efficaces, et semble être plus efficace si elle est réalisée au début de la maladie.

Les immunoglobulines intraveineuses, les échanges plasmatiques peuvent être utilisés en cas de poussée ne répondant pas aux anticholinestérasiques, de même les corticoïdes et les immunosuppresseurs qui agissent en diminuant la dysrégulation du système immunitaire et sont proposés pour éviter la récurrence éventuelle d'une poussée de la maladie.

Pour en savoir plus :

Orphanet

- Fiche Maladie : www.orpha.net

- Fiche tout public : www.orpha.net

Recommandation pour la pratique clinique : www.neurology.org

PNDS 2015 : www.has-sante.fr

Figures de la myasthénie autoimmune :

[https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds -
_figures_myasthenie_autoimmune.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds_-_figures_myasthenie_autoimmune.pdf)

Synthèse du PNDS à destination du médecin traitant : [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-03/dir3/pnds 59 - myasthenie auto-immune - synthese a destination du medecin traitant.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-03/dir3/pnds_59_-_myasthenie_autoimmune_-_synthese_a_destination_du_medecin_traitant.pdf)

Sommaire	
<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<p><u>Synonymes</u></p> <p><u>Mécanismes</u></p> <p><u>Risques particuliers en urgence</u></p> <p><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></p> <p><u>Pièges</u></p> <p><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></p> <p><u>En savoir plus</u></p>	<p><u>Problématiques en urgence</u></p> <p><u>Recommandations en urgence</u></p> <p><u>Orientation</u></p> <p><u>Précautions médicamenteuses</u></p> <p><u>Précautions anesthésiques</u></p> <p><u>Mesures préventives</u></p> <p><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></p> <p><u>Don d'organes</u></p> <p><u>Numéros en cas d'urgence</u></p> <p><u>Ressources documentaires</u></p>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Myasthenia gravis

Myasthénie acquise

(ne pas confondre avec les myasthénies congénitales et les myopathies)

Mécanismes

Affection auto-immune acquise de la jonction neuromusculaire réduisant le nombre de récepteurs à l'acétylcholine fonctionnels et se traduisant par une fatigabilité musculaire variable dans le temps.

Les muscles innervés par les nerfs crâniens sont les plus souvent affectés, mais tous les muscles striés (en dehors du cœur) peuvent être atteints.

Risques particuliers en urgence

L'atteinte des muscles respiratoires et des muscles d'innervation bulbaire (déglutition) peut mettre en jeu le pronostic vital :

- détresse respiratoire : 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, ambénonium...) ;
- Prednisone ;
- Traitement immuno-suppresseur (azathioprine, ciclosporine, mycophenolate mofetil, cyclophosphamide, rituximab, tacrolimus, éculizumab...) ;
- Immunoglobulines intraveineuses, échanges plasmatiques.

Pièges

- Attention à la gravité des difficultés respiratoires.

Une détresse respiratoire aiguë sévère peut survenir en quelques minutes.

- Se méfier **d'un surdosage en anticholinestérasiques** réalisant une crise cholinergique qui peut simuler une poussée de myasthénie.

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Évaluation précise de la mécanique respiratoire (fréquence, amplitude, sollicitation des muscles accessoires, encombrement, intensité de la toux) ;
- **Cyanose, sueurs, baisse de la saturation en oxygène sont des signes très tardifs qui précèdent de peu l'arrêt respiratoire ;**
- Traitement symptomatique des troubles de déglutition et des troubles ventilatoires :
 - . la ventilation non invasive n'est qu'une solution d'attente de l'efficacité d'un traitement adapté ;
 - . il n'y a pas de données fortes pour conseiller la ventilation non invasive dans cette indication ;
 - . les troubles sévères de la déglutition contre-indiquent la ventilation non-invasive ;
- Se méfier de tout médicament dépresseur respiratoire ;
- 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 ; ou en intraveineux avec de l'atropine** (risque de bradycardie sévère, cf. décurarisation pharmacologique - voir p 9-10) ;
- Toujours **orienter en soins intensifs ou en réanimation.**

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Ne pas hésiter à contacter un centre spécialisé :

- **Réanimation polyvalente de l'hôpital Raymond-Poincaré, Garches**

<https://www.aphp.fr/service/service-03-068>

Téléphone : 01 47 10 77 82

- **Réanimation neurologique de l'hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris**

<https://www.aphp.fr/service/uf-222-066>

Téléphone : 01 42 16 18 06

Autre site internet utile : Association française contre les myopathies :

<https://www.afm-telethon.fr/myasthenie-auto-immune-1171>

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Urgence vitale absolue nécessitant une orientation en soins intensifs ou en réanimation. Le pronostic est lié à l'atteinte respiratoire pouvant nécessiter une assistance ventilatoire idéalement en réanimation.

Il n'est pas toujours simple de distinguer une crise myasthénique d'une crise cholinergique secondaire à un surdosage en anticholinestérasiques :

- la conduite à tenir est la même dans les 2 cas ;
- les mêmes précautions doivent être prises dans les 2 cas ;
- les deux situations peuvent s'intriquer, le passage en réanimation s'impose.

Plusieurs situations doivent être envisagées :

1- Crise myasthénique par décompensation aiguë de la myasthénie

2- Affection intercurrente chez un patient atteint de myasthénie

3- Panne motrice (pas véritable situation d'urgence mais entité à bien distinguer)

Elle est caractérisée par :

- une aggravation rapide des symptômes myasthéniques (faiblesse, symptômes oculobulbaires),
- mais elle a des particularités : brièveté, résolution rapide, lien chronologique clair avec la prise de l'anticholinestérasique (à distance de la prise), caractère répétitif et stéréotypé. Elle est liée à une prise inadaptée du traitement.

Si les pannes motrices surviennent lors d'une poussée, chez un patient non ou insuffisamment équilibré par les anticholinestérasiques et en l'absence de signes de surdosage cholinergique (raideur musculaire, crampes, fasciculations), une augmentation des doses pourra corriger la panne, mais si celle-ci se renouvelle sur une courte période, il faudra alors craindre une vraie crise myasthénique.

Le diagnostic repose sur la disparition des troubles lors de l'ajustement de la prise d'anticholinestérasique.

Recommandations en urgence

En cas de troubles respiratoires ou de la déglutition d'apparition brutale :

Appel du réanimateur et transfert immédiat en réanimation

**Ne pas augmenter les doses d'anticholinestérasiques
(risque de surdosage)**

et

rechercher une éventuelle cause déclenchante

► Situation d'urgence 1 : crise myasthénique par décompensation aiguë de la myasthénie

Les paralysies touchent la région bulbaire (muscles contrôlant la déglutition et en partie la respiration) et les muscles respiratoires avec un risque vital à court-moyen termes (défaillance respiratoire aiguë).

- La crise se manifeste par des troubles respiratoires avec encombrement, un essoufflement, une toux inefficace, des fausses routes, une détérioration motrice rapide ;
- Elle est parfois inaugurale mais est souvent favorisée par un épisode infectieux ;
- Le traitement d'une cause déclenchante ou d'une complication infectieuse est nécessaire ;
- L'alimentation doit être sécurisée (sonde gastrique) ;
- La crise myasthénique est parfois difficile à distinguer d'une crise cholinergique par surdosage en anticholinestérasiques (hypersalivation, myosis, nausées, vomissements, diarrhée, hypersecrétion bronchique, raideur, crampes, fasciculations, sudation, larmoiement, pâleur, myosis, bradycardie...)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Insuffisance respiratoire aiguë ;
- Troubles de la déglutition (fausses routes, encombrement pharyngé et/ou bronchique, pneumopathie d'inhalation) ;
- Troubles de la mastication (faiblesse masticatoire) ;
- Troubles de la phonation (voix nasonnée) ;
- Atteinte des muscles palpébraux (ptosis) ;
- Déficit des membres, parfois rapidement extensif.

▪ Évaluer la gravité :

- Détresse respiratoire précédant un arrêt respiratoire ;
- **Signes de surdosage en anticholinestérasiques**

Signes tardifs - très graves

Hypercapnie (sueurs, céphalées) - cyanose

- Infection pulmonaire secondaire à des troubles respiratoires ou de la déglutition ;

▪ Explorations en urgence :

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).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring :

- État respiratoire : ampliation thoracique, efficacité de la toux, fréquence respiratoire (polypnée), mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, comptage en apnée.
- Un balancement thoraco-abdominal, une impossibilité de tousser ou de parler, des fausses routes salivaires répétées, un encombrement sont des signes de sévérité.

▪ Mesures symptomatiques :

- Mise en place d'une **sonde nasogastrique impérative si la déglutition est altérée** (administration des anticholinestérasiques et de l'alimentation) ;

- **Fausse route aiguë** : urgence vitale - appeler le réanimateur de garde.

- ***Si le patient est conscient, mais dans l'impossibilité de parler, de respirer :***

- Retirer ce qui se trouve dans la bouche ;
- «5 claques dans le dos » entre les deux omoplates avec la main, à plat, en penchant la personne en avant ;
- Si inefficace, manœuvre de Heimlich (en se plaçant derrière la personne, pression forte, brusque et rapide de bas en haut au-dessus du nombril pour comprimer l'air dans le thorax et expulser le corps étranger), à répéter jusqu'à 5 fois,
- Critères d'efficacité : expulsion des matières obstructives, recoloration des téguments, diminution de la dyspnée, régression de l'agitation.

- ***Si le patient est inconscient :***

- Arrêt cardio-respiratoire justifiant une réanimation cardio-respiratoire (RCR) et la pose d'une défibrillation automatisée externe (DAE) ;
- Ventilation au masque en mode bi-level positive airway pressure (BiPAP) ;
- Aspiration trachéale répétée si hypersalivation ;
- Oxygénothérapie (5 l/min) à adapter à la saturation ;
- Traitements d'appoint : aérosols de sérum physiologique, bronchodilatateurs, corticoïdes...
- En cas d'alimentation orale impossible : hydratation par voie intraveineuse, en fonction de l'état clinique et du ionogramme sanguin.

▪ **Traitements spécifiques :**

**Les modalités d'utilisation des anticholinestérasiques
pour traiter les poussées myasthéniques restent discutées.**

- Certains estiment que leur risque de majorer l'encombrement pharyngé et bronchique est trop important et ne les introduisent que secondairement après stabilisation, Il leur a même été imputé des cas d'arythmie cardiaque ou de spasme coronarien lors de crises myasthéniques.
- D'autres, au contraire, y recourent d'emblée, éventuellement en perfusion intraveineuse continue avec des résultats jugés satisfaisants.

**1- Absence de signes de surdosage en anticholinestérasiques,
et dose journalière < 8 comprimés d'anticholinestérasiques
(Pyridostigmine bromide ou Ambenonium chloride)**

- **Néostigmine : SC ou IV : en cas de doute sur un surdosage en anticholinestérasiques. Le choix SC ou IV repose sur la présence de signes de gravité ;**
1 injection sous-cutanée (0,5 mg) ou intraveineuse (0,04 à 0,05 mg/kg sans dépasser 0,06 mg/kg) avec de l'atropine
L'injection doit être lente (3 minutes environ) afin d'éviter la survenue de variation trop brutale du rythme cardiaque (risque de bradycardie sévère)
L'administration simultanée de sulfate d'atropine à une posologie égale à la moitié de celle de la néostigmine, est recommandée.
Cette injection nécessite la surveillance clinique stricte (scope multiparamétrique) et en présence d'un anesthésiste réanimateur, en réanimation
Une surveillance attentive de l'état ventilatoire devra être poursuivie.
- **Augmenter la posologie quotidienne des anticholinestérasiques (sans dépasser 8 cps par jour).**
- **Troubles de la déglutition**
Mise en place d'une sonde nasogastrique.
- **Troubles respiratoires :**
 - oxygénothérapie ;
 - transfert en soins intensifs ou en réanimation pour surveillance et mise en route d'une assistance ventilatoire.

- **Pneumopathie d'inhalation**

Antibiothérapie large spectre (par exemple association amoxicilline et acide clavulanique), à discuter en réanimation.

2- Signes de surdosage en anticholinestérasiques

Doses supérieures à 480 mg/jour (8 cp) de Pyridostigmine ou
supérieures à 60 mg/jour d'Ambenonium.

- **Diminution de la dose des anticholinestérasiques**

- **Néostigmine : SC ou IV : en cas de doute sur un surdosage en anticholinestérasiques. Le choix SC ou IV repose sur la présence de signes de gravité ;**

1 injection sous-cutanée (0,5 mg) ou intraveineuse (0,04 à 0,05 mg/kg sans dépasser 0,06 mg/kg) avec de l'atropine

L'injection doit être lente (3 minutes environ) afin d'éviter la survenue de variation trop brutale du rythme cardiaque (risque de bradycardie sévère)

L'administration simultanée de sulfate d'atropine à une posologie égale à la moitié de celle de la néostigmine, est recommandée.

Cette injection nécessite la surveillance clinique stricte (scope multiparamétrique) et en présence d'un anesthésiste réanimateur, en réanimation.

Une surveillance attentive de l'état ventilatoire devra être poursuivie.

- Dès que le patient est hospitalisé et pris en charge sur le plan respiratoire :

- **perfusions d immunoglobulines IV ou échanges plasmatiques** le plus souvent nécessaires en cas de poussée ;

- **corticoïdes per os** à une posologie pouvant atteindre 1 mg/kg/jour, dont l'effet sera moins rapide mais plus durable.

► **Situation d'urgence 2 : affection intercurrente chez un patient atteint de myasthénie et susceptible de favoriser sa décompensation.**

- Affection intercurrente : infection, exérèse d'un thymome, anesthésie, geste chirurgical, stress...

- Grossesse (premier trimestre et post-partum). La grossesse est rarement une cause de décompensation de la myasthénie. Mais le transfert des anticorps maternels au fœtus peut être à l'origine d'une myasthénie néonatale transitoire, ce qui nécessite que tout

accouchement d'une patiente myasthénique se fasse dans une maternité disposant d'une réanimation pédiatrique.

- Médicaments : curares, cardiotropes (bêtabloquants, inhibiteurs calciques, antiarythmiques de classe 1), antibiotiques (aminosides, polymyxine, cyclines injectables, télichromycine, fluoroquinolones), antipaludéens (quinine et apparentés), antiépileptiques (phénytoïne, carbamazépine), neuroleptiques, toxine botulinique, produits de contraste iodés...

Liste complète : PNDS 2015 p. 49 :

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds_-_myasthenie_autoimmune.pdf

Figures de la myasthénie autoimmune :

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds_-_figures_myasthenie_autoimmune.pdf

Synthèse à destination du médecin traitant :

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-03/dir3/pnds_59_-_myasthenie_auto-immune_-_synthese_a_destination_du_medecin_traitant.pdf

Orientation

Tout signe de sévérité nécessite une consultation médicale urgente et une hospitalisation.

Le SAMU (appeler le 15) doit être contacté en cas de signe de gravité (notamment dyspnée ou troubles de la déglutition d'installation aiguë).

Dans certains cas, le traitement se limitera à celui des facteurs déclenchants (infection), mais le plus souvent, un traitement de la myasthénie est également nécessaire (échanges plasmatiques, immunoglobulines IV) avec initiation ou modification du traitement (corticoïdes ou immunosuppresseurs), prise en charge respiratoire et alimentaire si troubles de la déglutition.

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences ou en réanimation

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est souvent nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- La plupart du temps, admission directe en réanimation si signes respiratoires, troubles de la déglutition, mastication, ou prise de médicaments contre-indiqués.

- Rarement aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares (CRMR) ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.

- **Comment transporter ?**

Toujours médicaliser : ambulance de réanimation de type Smur compte tenu de la gravité.

- **Quand transporter ?**

Immédiatement lorsqu'il existe une atteinte respiratoire ou des troubles de la déglutition aigus ou subaigus.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

- **Où transporter ?**

- En soins intensifs ou réanimation selon critères de gravité ;
- En cas d'affection intercurrente : médecine, chirurgie, soins intensifs ou réanimation en fonction de l'état clinique et de l'affection intercurrente.

- **Comment transporter ?**

- Médicaliser le transport : en ambulance ou ambulance de réanimation de type Smur selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

- **Quand transporter ?**

Quand la situation est stabilisée.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Interactions médicamenteuses

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-07/pnds_-_myasthenie_autoimmune.pdf

PNDS p. 49

- Contre-indications absolues :

- Antibiotiques : aminosides, colimycine, polymyxine, télichromycine, cyclines injectables, macrolides, fluoroquinolones...
- Quinines, quinidine, hydroxychloroquine, procaïnamide ;

- Béta-bloquants (même en collyre) ;
- Diphényl-hydantoïne, triméthadione ;
- Dantrolène ;
- D-pénicillamine ;
- Magnésium...

- Contre-indications relatives :

- Benzodiazépines ;
- Neuroleptiques ;
- Carbamazépine ;
- Lithium.

- Cas particuliers :

- L'allopurinol potentialise l'effet de l'azathioprine : il faut réduire la dose des 2/3.
- L'injection d'iode pour un examen radiologique de contraste peut induire une décompensation aiguë ; elle est déconseillée en cas de poussée.
- Vaccinations : retentissement sur la myasthénie mal documenté. La vaccination contre la poliomyélite, le tétanos et la grippe n'entraîne pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée.
Les vaccins vivants (par exemple polio buccal, fièvre jaune) sont formellement contre-indiqués chez les patients traités par des corticoïdes ou immunosuppresseurs.
- L'interféron alpha (plus rarement l'interféron bêta) peut aggraver voire induire une myasthénie.
- L'utilisation de patch de nicotine pour le sevrage de l'intoxication tabagique peut aggraver la myasthénie.
- Pour les curarisants, l'usage de molécules non dépolarisantes de dégradation rapide, comme l'atracurium, est possible.

Précautions anesthésiques

- En cas de traitement chirurgical programmé, il est préférable d'attendre que l'état clinique du patient soit stabilisé.
- Les curares non dépolarisants (Atracurium, Vecuronium) peuvent être utilisés si nécessaire.
- Le Fluotane augmente le bloc neuromusculaire.
- Dans tous les cas, il est préférable de surveiller les patients qui ont eu une anesthésie en unité de soins intensifs.
- L'anesthésie locale, n'est pas contre-indiquée. Une majoration transitoire de la faiblesse des muscles situés au voisinage du site d'injection est possible, ce qui conduit dans la mesure du possible à éviter le geste lors d'une poussée sévère.

- En pré-opératoire, rechercher des troubles de la déglutition et de la ventilation (épreuves fonctionnelles respiratoires si possible).
- En post-opératoire, extubation lorsque le patient est totalement réveillé et capable de coopérer.

Pour aller plus loin, cf. référence Orphanaesthesia 2014

https://www.orpha.net/data/patho/Pro/en/Myasthenia_gravis-EN.pdf

Mesures préventives

- **Carte « myasthénie »** (à garder dans le portefeuille et à montrer aux soignants consultés).
- **Liste des médicaments contre-indiqués** à montrer aux soignants et au pharmacien.
- **Pas de vaccins vivants** si immunomodulation ou corticoïdes - pas de contre-indication pour les autres vaccins (en particulier vaccination antipneumococcique à discuter).
- Si kinésithérapie, préférer une **kinésithérapie douce et adaptée**.
La kinésithérapie comportant des exercices de ré-entraînement et de musculation est contre-indiquée.
- **Rééducation orthophonique** pour diminuer le nombre de fausses routes.
- **Prévention des fausses routes** : position assise pour toute prise per os, postures de tête (menton contre sternum) pour éviter les postures anormales (hyper extension du cou) et favoriser la déglutition (choix de textures adaptées, eau gélifiée, épaissement des liquides, crèmes enrichies en protéines).
Apprentissage d'une prise alimentaire lente au calme (mastication soigneuse, petites bouchées, pauses à chaque bouchée, sans parler et sans distraction en mangeant). Laisser la personne assise 20 minutes après le repas.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Suivi du score de la force musculaire (/100) de Garches ([voir tableau en annexe](#)).

La grossesse elle-même n'est pas un facteur de décompensation de la maladie, ni une contre-indication aux traitements (bénéfice/risque discuté avec le gynécologue éventuellement).

La prise en charge doit avoir été anticipée, et l'accouchement prévu dans une maternité avec réanimation pour l'enfant.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► **Risque de transmission de la maladie :**

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus. Si des anticorps a priori sont transmis, ils ont une durée de vie brève, et ne peuvent donc pas déclencher une myasthénie durable.

► **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :**

L'association avec les syndromes myéloprolifératifs et les traitements proposés incitent à la prudence.

► **Don d'organes :** pas de contre-indication a priori, fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis (évaluation soigneuse des poumons). La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► **Don de tissus :**

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

Services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h sur 24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des maladies neuromusculaires
Nord/Est/Ile-de-France - Site coordonnateur

Professeur Bruno Eymard - Hôpital Pitié-Salpêtrière - 75013 Paris
Centre constitutif du centre Nord et Est

Réanimation polyvalente de l'hôpital Raymond-Poincaré, Garches

<https://www.aphp.fr/service/service-03-068>

Téléphone : 01 47 10 77 82

Réanimation neurologique de l'hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

<https://www.aphp.fr/service/uf-222-066>

Téléphone : 01 42 16 18 06

**Les autres centres de référence ou de compétence
sont disponibles sur le lien Orphanet ci-dessous**

www.orpha.net

6 centres de référence maladies rares coordonnateurs

26 centres de référence maladies rares constitutifs

39 centres de compétence répartis dans toute la France

Filière de santé maladies rares - FSMR : Filnemus

Filière neuromusculaire

www.filnemus.fr



Ressources documentaires

- **PNDS Myasthénie 2015 (site de l'HAS)**
https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2048406/fr/myasthenie-autoimmune
- www.afm-telethon.fr
- <http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/rcp/R0219235.htm> - **Décurarisation pharmacologique**
- **Cea G, Gallardo V A, Cabrera C ME. Myasthenia gravis and its association with lymphoproliferative disorders: a case series - Rev Med Chil. 2017 Dec;145(12):1626-1630**
- **Fujimaki K, Takasaki H, Koharazawa H, Takabayashi M, Yamaji S, Baba Y, Kanamori H, Ishigatsubo Y. Idiopathic thrombocytopenic purpura and myasthenia gravis after fludarabine treatment for chronic lymphocytic leukemia - Leuk Lymphoma. 2005 Jul;46(7):1101-2**
- **Rey J, Attarian S, Disdier P, Feuillet L, Azulay JP, Pouget J. Myasthenia gravis and chronic lymphocytic leukemia: a lucky association? - Rev Med Interne. 2001 Nov;22(11):1129-30**
- **Obinutuzumab Plus Chlorambucil in a Patient with Severe Myasthenia Gravis and Chronic Lymphocytic Leukemia. J Neuromuscul Dis. 2017;4(3):251-257**

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Christine Tranchant, neurologue

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Hospices civils, Strasbourg - 1, place de l'Hôpital (nouvel hôpital civil) - 67100 Strasbourg

christine.tranchant@chru-strasbourg.fr *

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

Docteur Gilles Bagou : anesthésiste-réanimateur urgentiste Samu-69 - centre hospitalier universitaire de Lyon

Docteur Pierre-Géraud Claret : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

Docteur Caroline Zanker : chef de service des urgences - institut hospitalier franco-britannique (IHFB) - 4, rue Kléber - 92300 Levallois-Perret

Docteur Christophe Leroy : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Les Docteurs Olivier Bastien, Olivier Huot, Isabelle Martinache, Francine Meckert : service de Régulation et d'Appui de l'ABM

- L'association de patients

Association de patients : AFM Téléthon

myasthenie@afm-telethon.fr

<https://www.afm-telethon.fr/myasthenie-auto-immune-1171>

AFM-Telethon 1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry Cedex

Tél. : 01 69 47 28 28 - 0800 35 36 37

Date de réalisation : 18/10/2010

Révision 26/09/2018

* L'auteur accepte d'être contacté via son mail

Le Docteur Nicolas Weiss - Hôpital européen Georges-Pompidou - 75015 Paris avait participé à la rédaction de l'ancienne fiche (2010)

Annexes

1- Carte urgences myasthénie : nouvelle carte en cours de réalisation

myasthenie@afm-teleton.fr

www.afm-teleton.fr

2- Score de la force musculaire (/100) le score de Garches

(score moteur basé sur la force et la fatigabilité dans les muscles les plus pertinents),

PNDS p. 54

Myasthénie - Myobase

www.myobase.org/doc_num.php?explnum_id=3473

<https://fr.scribd.com/document/135743350/Anesthesie-et-myasthenie>

<http://association.gens.free.fr/NEUROLOGIA/Revues%20Neuro%20Articles/URGENCES%20NEURO/UT%20crise%20myasthenique.pdf>

SCORE MUSCULAIRE

(maximum 100 points)

- Membres supérieurs étendus à l'horizontale en antéposition :
 - pendant 150 secondes 15 points
 - pendant 100 secondes 10 points
 - pendant 50 secondes 5 points
- Membres inférieurs, malade en décubitus dorsal, cuisses fléchies à 90° sur le bassin, jambes à 90° sur les cuisses :
 - pendant 75 secondes 15 points
 - pendant 50 secondes 10 points
 - pendant 25 secondes 5 points
- Flexion de la tête, malade en décubitus dorsal :
 - contre résistance 10 points
 - sans résistance 5 points
 - impossible 0 points
- Passage de la position couchée à la position assise :
 - sans l'aide des mains 10 points
 - avec l'aide des mains 5 points
 - impossible 0 points
- Oculomotricité extrinsèque :
 - normale 10 points
 - ptosis isolé 5 points
 - diplopie 0 points
- Occlusion palpébrale :
 - complète 10 points
 - incomplète 5 points
 - nulle 0 points
- Mastication :
 - normale 10 points
 - diminuée 5 points
 - nulle 0 points