

La myasthénie acquise

Myasthénie grave
Myasthenia gravis

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la myasthénie acquise. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la myasthénie ?

La myasthénie est une maladie neuromusculaire qui entraîne une faiblesse musculaire d'intensité et de durée variables, pouvant toucher plusieurs muscles. Elle présente des formes très différentes d'un individu à l'autre et peut varier dans le temps. Elle peut se manifester par une vision double, des difficultés pour marcher, monter les escaliers et/ou porter un objet... Certaines formes sont très handicapantes alors que d'autres sont plus bénignes.

C'est une maladie au long cours (chronique) évoluant par poussées (crises). Elle est aussi appelée myasthénie acquise, puisqu'elle n'est pas présente dès la naissance, ou parfois *myasthenia gravis*, myasthénie grave.

● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence de cette maladie (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) est de 1 sur 24 000 à 1 sur 15 000 habitants. Chaque année, on compte 2 à 5 nouveaux cas par million de personnes. En France, il y aurait environ 3 000 personnes atteintes de myasthénie.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout dans le monde ?

La myasthénie touche toutes les populations, mais elle atteint plus souvent les femmes que les hommes (3 femmes pour 2 hommes en moyenne).

Elle peut débuter à n'importe quel âge, mais il existe deux pics de fréquence d'apparition : l'un avant 35 ans (survenant davantage chez les femmes), l'autre après 50 ans où les hommes sont à peu près aussi concernés que les femmes.

● A quoi est-elle due ? Comment expliquer les symptômes ?

La myasthénie est une maladie auto-immune, ce qui signifie que les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « étrangers » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et l'attaquent.

En fait, l'organisme produit des anticorps (molécules de défense) nocifs, appelés auto-anticorps, qui bloquent la transmission des messages entre les nerfs et les muscles, empêchant les muscles de réagir normalement.

En effet, pour faire travailler un muscle, le cerveau envoie un message nerveux (sorte de décharge électrique), qui est transmis par les nerfs jusqu'au muscle concerné. L'endroit où le message nerveux passe de l'extrémité du nerf au muscle s'appelle jonction neuromusculaire (figure 1).

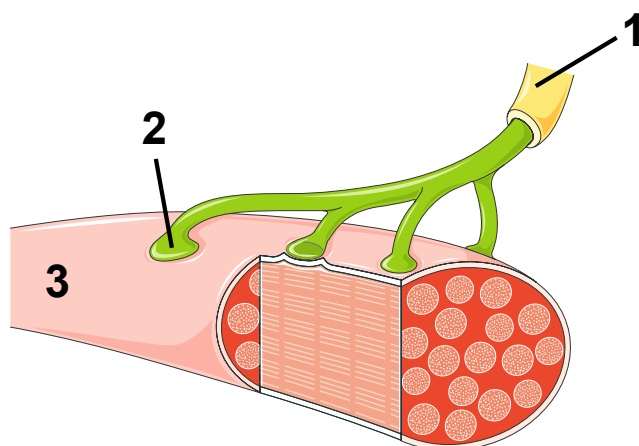


Figure 1
Représentation d'une jonction neuromusculaire :
1. Nerf acheminant le message nerveux
2. Jonction neuromusculaire
3. Muscle
Illustration réalisée grâce à Servier medical Art

Lorsqu'il parvient à la jonction neuromusculaire, le message doit franchir l'espace entre le nerf et le muscle afin d'« avertir » le muscle qu'il faut se contracter. Au bout du nerf, la décharge électrique (influx) provoque la libération de petits sacs remplis d'acétylcholine, une molécule qui sert de messager entre le nerf et le muscle.

L'acétylcholine ainsi libérée va se fixer à la surface du muscle sur des récepteurs spécifiques (les récepteurs à l'acétylcholine, figure 2). C'est la fixation de l'acétylcholine à son récepteur qui va déclencher la contraction musculaire.

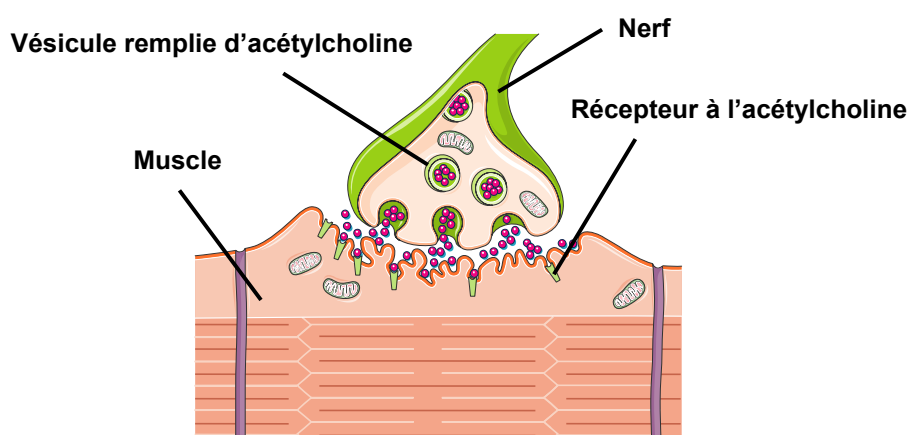


Figure 2 : Vue détaillée d'une jonction neuromusculaire :
L'extrémité du nerf contient des vésicules remplies d'acétylcholine. Quand un message nerveux y arrive, les vésicules libèrent l'acétylcholine dans l'espace entre le nerf et le muscle. La substance se fixe sur des récepteurs, ce qui déclenche la contraction musculaire.

Illustration réalisée grâce à Servier Medical Art

Au cours de la myasthénie, le système immunitaire du malade attaque les récepteurs à l'acétylcholine et les détruit, les empêchant alors de transmettre correctement le message

nerveux aux muscles. C'est la diminution du nombre de récepteurs à l'acétylcholine qui est responsable de la faiblesse musculaire.

On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux, hormonaux et génétiques) sont probablement en cause. Dans certains cas, la maladie se déclare suite à une intervention chirurgicale, une infection, un choc émotionnel, une grossesse, ou encore une période de stress ou de surmenage.

D'autres maladies pour lesquelles il y a aussi un dérèglement du système immunitaire (maladies auto-immunes) sont parfois associées à la myasthénie : lupus, polyarthrite rhumatoïde, certaines affections de la thyroïde...

Des anomalies du thymus sont fréquemment observées au cours de la myasthénie. Le thymus est une petite glande située dans le thorax, derrière le sternum, qui participe à la production de certains globules blancs (les lymphocytes) lesquels jouent un rôle essentiel dans les défenses de l'organisme (réponse immunitaire).

Chez plus de la moitié des personnes atteintes de myasthénie, le thymus est plus gros que la normale (hyperplasie thymique), et chez certains malades (15 à 20 %), une tumeur du thymus (thymome) est observée. Il existe probablement un lien entre ces anomalies du thymus et le fait que les défenses immunitaires (incluant les lymphocytes produits par le thymus) se dérèglent et attaquent les récepteurs à l'acétylcholine.

Notons enfin que les muscles du cœur, de l'intestin, des vaisseaux sanguins ou du système uro-génital ne sont jamais atteints dans la myasthénie, car leur fonctionnement est différent de celui des muscles dits « volontaires » (ceux que l'on contracte consciemment).

● Est-elle contagieuse ?

La myasthénie n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les manifestations peuvent apparaître de manière brutale ou au contraire insidieusement. La myasthénie se manifeste différemment d'une personne à l'autre, mais sa caractéristique principale est une fatigue musculaire qui peut toucher certains muscles ou l'ensemble de l'organisme. Cette fatigue musculaire varie au cours de la journée et en fonction des périodes du mois ou de l'année. Elle est par exemple aggravée par l'effort et diminue lorsque les muscles sont au repos. Généralement, elle est peu importante le matin, puis augmente dans la journée. Chez les femmes, il est très fréquent que les symptômes s'aggravent au moment des règles.

Cependant chaque malade est particulier et toutes les manifestations décrites ci-dessous ne sont pas forcément présentes chez toutes les personnes atteintes. Certaines d'entre elles n'ont que des symptômes au niveau des yeux ; d'autres ont des difficultés à manger et parler, et d'autres encore ont une atteinte généralisée.

Atteinte des muscles des yeux (muscles oculaires)

Dans 50 à 60% des cas, la myasthénie débute par une atteinte des muscles des yeux (muscles oculaires). L'atteinte reste limitée à ces muscles chez environ 15% des malades. Cependant, chez la plupart des malades qui présentent une myasthénie oculaire, d'autres symptômes apparaissent progressivement dans les années qui suivent le début de la maladie.

Lorsque les muscles qui permettent de faire bouger les yeux sont atteints (muscles oculo-

moteurs), les malades souffrent de vision double (diplopie). La diplopie varie en fonction des efforts.

Par ailleurs, les muscles qui servent à maintenir la paupière ouverte peuvent être atteints, ce qui provoque une chute de la paupière (*figure 3*). Appelée ptosis, la chute de la paupière peut toucher un côté ou les deux. Elle s'aggrave ou apparaît en fin de journée. Certains malades ont au contraire du mal à fermer complètement les yeux.



Figure 3

Ptosis dû à une myasthénie

Source : http://www.nanosweb.org/patient_info/brochures/MyastheniaGravis.asp

Atteinte des muscles du visage, de la mastication et de la déglutition

Les muscles qui contrôlent les expressions faciales, comme le sourire, ainsi que la mastication, la parole ou la déglutition, peuvent être atteints chez certains malades, parfois avant même l'atteinte des muscles oculaires.

L'atteinte des muscles permettant la mastication est fréquente : elle se caractérise par une mâchoire « pendante », la personne étant obligée de mettre la main sous le menton pour fermer la bouche. Par ailleurs, les muscles contrôlant la déglutition (le fait d'avaler) peuvent être touchés. Cette atteinte entraîne un risque de fausses-routes, c'est-à-dire de passage des aliments dans les voies respiratoires (le malade avale « de travers » et risque de s'étouffer). L'alimentation devient problématique dans ces cas-là.

De plus, les muscles qui permettent d'émettre des sons (phonation) et de s'exprimer clairement sont souvent touchés. Les malades souffrent alors de troubles de la phonation et leur voix est nasillarde (ou nasonnée).

Atteinte des muscles des membres et de la nuque

Les muscles de la nuque sont fréquemment atteints, ce qui provoque une faiblesse du port de tête (tête « tombante »), avec éventuellement des douleurs.

Les muscles des membres peuvent également être touchés, le plus souvent de façon asymétrique (un côté est plus « fatigué » que l'autre). Lorsque les épaules sont atteintes, le malade a des difficultés à lever les bras pour se coiffer ou se laver les cheveux par exemple. L'atteinte des mains et des doigts rend difficile la plupart des tâches telles que ouvrir une bouteille, écrire, travailler à l'ordinateur...

La marche et la montée des escaliers sont des activités qui entraînent une fatigabilité importante des jambes. S'asseoir et se lever peuvent être difficiles si les hanches sont atteintes. La faiblesse musculaire peut être très importante et invalidante, de façon provisoire ou permanente.

Atteinte des muscles respiratoires

Chez certains malades, il arrive que les muscles qui assurent la respiration soient atteints. Cette atteinte est particulièrement grave car elle peut rendre la respiration insuffisante

et entraîner des complications (appelées aussi « crise » ou « aggravation »). Pendant ces crises, souvent dues à une aggravation générale de la myasthénie, le malade peut avoir besoin d'une assistance respiratoire. Les personnes qui présentent des troubles de la parole (élocution) ou de la mastication ont plus de risques de présenter une atteinte des muscles respiratoires. Elles sont alors plus exposées aux infections respiratoires.

Anomalies du thymus

Comme on l'a vu plus haut, le thymus est souvent anormalement développé (hyperplasie thymique) et il peut être le siège d'une tumeur (thymome). Ces anomalies ne se manifestent pas directement et elles sont décelées seulement lors du diagnostic, grâce à des examens spécifiques (voir la section « Le diagnostic »).

● **Quelle est son évolution?**

Les premiers symptômes de la myasthénie peuvent rester longtemps isolés et stables, mais des « poussées », c'est à dire des périodes de réveil de la maladie et d'aggravation des symptômes, peuvent survenir.

L'évolution est toutefois imprévisible : la maladie peut s'aggraver rapidement dans les premières années, aboutissant à une faiblesse généralisée dans un délai de trois ans. Par la suite, elle peut également être marquée par des périodes de rémission (atténuation ou disparition des symptômes), de durée variable, pouvant aller jusqu'à plusieurs années. Des rémissions définitives peuvent même être observées : dans 15 % des cas, il y a disparition des symptômes en l'absence de traitement. Dans la plupart des cas, sous traitement, on observe une atténuation, voire une disparition, des symptômes rendant alors possible une vie quasi-normale.

Souvent, certaines conditions déclenchent les poussées ou accentuent les symptômes. Les changements climatiques (canicules, grands froids, humidité...) ou les périodes de stress ou d'émotion (deuil, divorce, grossesse...) sont des facteurs déclenchants courants.

Le risque majeur lié à la myasthénie est la survenue de crises d'insuffisance respiratoire nécessitant une prise en charge d'urgence. Ces crises sont imprévisibles et représentent une menace constante pour certains malades.

Le diagnostic

● **Comment fait-on le diagnostic de cette maladie? Quels sont les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

Le diagnostic de la myasthénie peut être long et difficile, car les symptômes peuvent être discrets (fatigabilité anormale) et disparaître au repos, du moins au début de la maladie.

Plusieurs tests et examens sont effectués par le médecin pour confirmer le diagnostic de myasthénie.

Tests physiques

Le médecin peut évaluer la force musculaire du malade lorsqu'il réalise des gestes simples, comme maintenir les bras tendus à l'horizontale, effectuer des mouvements répétitifs des yeux, des bras ou des jambes.

Electromyogramme

L'électromyogramme (EMG) est un examen qui permet d'évaluer l'atteinte des muscles à l'aide de petites aiguilles (électrodes) mises en contact avec les différents muscles. Ces électrodes enregistrent les courants électriques qui accompagnent l'activité musculaire. L'électromyogramme permet de mettre en évidence le dysfonctionnement au niveau de la jonction neuromusculaire chez de nombreux malades. C'est cet examen qui permet de confirmer le diagnostic.

Tests pharmacologiques

Ces tests donnent des résultats variables d'un malade à l'autre, mais ils permettent dans certains cas d'aider le médecin à faire le diagnostic. Ils consistent à injecter au malade un médicament qui prolonge l'action de l'acétylcholine, ce messager qui « excite » le muscle. Ce médicament entraîne une amélioration transitoire flagrante de la force musculaire dans les minutes qui suivent l'injection (réduction de la vision double, de la chute des paupières...). Les deux médicaments les plus utilisés sont le chlorure d'édrophomium et la néostigmine.

Dans certains cas, ce test ne donne pas de résultats concluants et ne suffit donc pas à confirmer le diagnostic.

Analyses de sang

Les analyses de sang permettent de rechercher les anticorps anormaux « anti-récepteurs à l'acétylcholine ». 80% des malades ont un taux de ces anticorps anormalement élevé. Pourtant, ce test peut être négatif sans pour autant remettre en cause le diagnostic de myasthénie. Dans ce cas, la présence dans le sang d'autres anticorps (comme les anti-MuSk) est recherchée. Là encore, si le test est négatif, cela n'exclut pas le diagnostic de myasthénie.

Examen du thymus

Un scanner du thymus est généralement effectué pour voir si l'organe est anormalement gros ou s'il y a des tumeurs. Cet examen indolore fonctionne avec des rayons X comme les radiographies classiques, mais les informations sont traitées par ordinateur. Le scanner permet de visualiser les organes avec beaucoup de précision.

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Au tout début de la maladie, de nombreux malades ont une fatigabilité musculaire qui varie, et qui n'est donc pas forcément évidente à l'examen lors des tests physiques. Comme la fatigabilité excessive est un signe de dépression, il est fréquent que le médecin pense d'abord à une affection psychologique. Cependant, en cas de syndrome dépressif, la fatigue est généralisée, alors qu'elle touche souvent une zone particulière en cas de myasthénie.

Par la suite, la myasthénie peut être confondue avec diverses maladies neuromusculaires caractérisées elles aussi par une faiblesse musculaire variable. Ainsi, la sclérose en plaques, la sclérose latérale amyotrophique, certaines myopathies ou les syndromes myasthéniques d'origine génétique peuvent être évoqués entre autres maladies. Les divers examens cités précédemment permettent aux médecins de faire la différence.

● Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare?

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission ?

On pense que certains gènes peuvent prédisposer à la myasthénie, c'est-à-dire que les personnes qui possèdent ces gènes ont plus de risques que les autres de développer la maladie. Cependant, cette maladie n'est pas transmise directement des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie génétique à proprement parler.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour la myasthénie ? Quels bénéfices attendre des traitements ? Quels en sont les risques ?

Aucun traitement ne permet de guérir définitivement la myasthénie. Cependant, de nombreux médicaments sont utilisés pour réduire les symptômes et prévenir les complications. Le traitement permet la plupart du temps de mener une vie normale. Ils permettent d'assurer une vie quasi normale à la plupart des personnes atteintes. Grâce à la prise en charge, la mortalité liée à la maladie a diminué de façon spectaculaire et est devenue exceptionnelle au cours des dernières années.

Traitements anticholinestérasiques

Au niveau de la jonction neuromusculaire, la libération des molécules d'acétylcholine déclenche la contraction du muscle. Or cette contraction est transitoire et le message ne doit pas être transmis au muscle de façon continue. C'est pourquoi l'acétylcholine est rapidement détruite après sa libération dans l'espace entre le muscle et le nerf, par une substance appelée cholinestérase.

Les médicaments « inhibiteurs de la cholinestérase » (anticholinestérasiques) empêchent la destruction trop rapide de l'acétylcholine, prolongeant ainsi la durée du message transmis au muscle. En cas de myasthénie, il y a moins de récepteurs à l'acétylcholine et le message est mal transmis, ce qui provoque la faiblesse musculaire. Or, lorsqu'on prolonge la durée du message, cela permet de compenser le manque de récepteurs et d'assurer malgré tout la transmission de l'influx nerveux. Les anticholinestérasiques restaurent donc une contraction musculaire quasi normale, de façon temporaire.

Les médicaments les plus utilisés sont le bromure de pyridostigmine et le chlorure d'ambémonium. Ils sont utilisés séparément ou en association, avec des doses réparties dans la journée : le malade gère lui-même la prise des médicaments en fonction de ses besoins, sans dépasser la dose maximale. L'effet de ces médicaments étant passager (quelques heures, voire moins), plusieurs prises quotidiennes sont nécessaires. La néostigmine est parfois utilisée en injection sous la peau (sous-cutanée).

Les anticholinestérasiques peuvent entraîner des troubles digestifs (crampes abdominales, diarrhée), une perte d'appétit, une augmentation de la salivation, des sueurs, des nau-

sées... A trop forte dose (surdosage), ces médicaments risquent d'accentuer les troubles musculaires : ils peuvent entraîner des crampes et des contractions involontaires ou spasmes musculaires (fasciculations), voire augmenter de façon importante les troubles myasthéniques (par exemple les troubles respiratoires, etc.). C'est pourquoi il est indispensable de bien respecter les doses prescrites.

Traitements par corticoïdes et immunosuppresseurs

Les corticoïdes (prednisone, prednisolone) sont des médicaments anti-inflammatoires efficaces dans les formes généralisées ou graves de myasthénie (avec atteinte des muscles de la respiration ou de la déglutition). Ils sont parfois recommandés lorsque les anticholinestérasiques sont inefficaces ou mal tolérés. Les corticoïdes ont un effet qui n'est pas immédiat. Il arrive même qu'au début du traitement, une aggravation transitoire soit observée. L'administration prolongée de corticoïdes est responsable d'effets indésirables (secondaires) chez beaucoup de malades, dont une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et commencent à s'estomper quand les doses diminuent. Un apport de calcium est souvent conseillé pour limiter l'ostéoporose.

La prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi régulier avec des examens périodiques pour vérifier que le traitement est bien toléré par la personne. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix. De plus, le traitement ne doit jamais être interrompu subitement.

Des immunosuppresseurs (comme l'azathioprine ou le cyclophosphamide), puissants médicaments destinés à diminuer la réaction immunitaire anormale, peuvent également être prescrits dans certains cas, seuls ou en association avec les corticoïdes.

Cependant, ce sont des médicaments qui diminuent l'ensemble des défenses immunitaires et pas uniquement les auto-anticorps. Ils peuvent notamment entraîner une augmentation du risque d'infection. Leur utilisation est envisagée au cas par cas, si les traitements anticholinestérasiques ne sont pas efficaces.

Plasmaphérèse et immunoglobulines

Des échanges plasmatiques (plasmaphérèse) sont parfois indiqués lors des poussées aiguës de la maladie avec troubles de la déglutition ou de la respiration. La plasmaphérèse consiste à prélever du plasma (partie liquide du sang, auquel on a ôté les cellules : les globules rouges, blancs et les plaquettes) chez un donneur, puis à injecter ce plasma au malade. Cette technique permet de remplacer par du plasma sain le plasma des malades possédant dans leur sang des auto-anticorps nocifs. Efficaces de façon transitoire, les échanges plasmatiques sont très contraignants car ils nécessitent une hospitalisation de plusieurs heures.

Les immunoglobulines à fortes doses peuvent également être indiquées dans certains cas. Ce sont des anticorps provenant de personnes en bonne santé, qui subissent des contrôles strictes, et qui sont efficaces dans certaines maladies auto-immunes pour neutraliser les anticorps anormaux. Injectées par voie intraveineuse, les immunoglobulines peuvent parfois entraîner des maux de tête, des nausées, ou des réactions de type allergique.

Enfin, d'autres médicaments agissant sur le système immunitaire ont été essayés avec succès chez quelques malades et leur utilisation est en cours de validation.

Pilule contraceptive

Chez environ un tiers des femmes atteintes de myasthénie, les symptômes s'aggravent très nettement au moment des règles. Il est alors recommandé de prendre une pilule contraceptive pour éviter cette aggravation car elle inhibe la production d'hormones féminines tout en provoquant de « fausses règles ».

Thymectomie

Dans quelques cas, chez des malades souffrant d'une atteinte généralisée, l'ablation du thymus par chirurgie (thymectomie) est proposée, car elle permet généralement d'obtenir une amélioration nette de l'état de santé. Cependant, il faut parfois attendre plusieurs mois voire plusieurs années après l'intervention avant d'en ressentir les effets bénéfiques. Cette opération semble encore plus efficace lorsqu'elle est effectuée au début de la maladie. Il s'agit d'une opération réalisée sous anesthésie générale, avec une hospitalisation d'environ une semaine et une période de convalescence d'un mois.

En cas de tumeur du thymus (thymome), fréquente lors de la myasthénie, la thymectomie est nécessaire. Comme il est difficile de retirer avec certitude la totalité des cellules tumorales, l'opération peut être suivie d'une radiothérapie (utilisation de rayonnements dont l'énergie va permettre de détruire les éventuelles cellules de la tumeur restantes).

Assistance respiratoire

Le risque principal de la myasthénie est la survenue d'épisodes de difficultés respiratoires (risque rare), nécessitant le plus souvent une prise en charge d'urgence et la mise en place d'une assistance respiratoire mécanique, temporaire ou non.

Une ventilation non invasive (VNI) est utilisée en premier lieu : elle consiste à insuffler de l'air par l'intermédiaire d'embouts placés dans les narines, d'un masque nasal ou nasobuccal (nez-bouche). En fonction du déficit respiratoire, la durée de ventilation peut être partielle (la nuit, quelques heures dans la journée) ou totale (24 heures sur 24).

Dans les formes sévères de la maladie, dans de très rares cas, une trachéotomie peut être effectuée. Il s'agit d'une ouverture faite dans la trachée par chirurgie, au niveau du cou, permettant de faire passer un tube (canule) qui, relié au respirateur, assurera l'assistance respiratoire. La mise en place d'une trachéotomie doit relever, dans la mesure du possible, d'une discussion entre l'équipe médicale et la personne concernée et son entourage. Il s'agit en effet d'un dispositif « invasif » qui peut être impressionnant. Cette intervention est réversible dès lors que l'assistance ventilatoire n'est plus nécessaire : l'orifice de trachéotomie se referme rapidement aussitôt que l'on enlève la canule.

Cette prise en charge permet souvent de surmonter ce passage critique et de retrouver un équilibre avec les traitements adaptés.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

Les séances de kinésithérapie et de physiothérapie (massages, relaxation, exercices doux, piscine) sont souvent bénéfiques. Elles aident les muscles à se décontracter les muscles et maintiennent leur souplesse. Ces séances permettent également aux malades de connaître leurs limites physiques et de mieux gérer les divers symptômes.

En cas de difficultés respiratoires, des séances de kinésithérapie respiratoire, véritable toilette des poumons destinée à « drainer » les sécrétions bronchiques, peuvent également être mises en place.

Lorsque les muscles de la déglutition et de la phonation sont atteints, des séances d'orthophonie peuvent aider les malades à maintenir au mieux ces fonctions et à gérer l'anxiété liée aux difficultés pour s'alimenter ou s'exprimer. Si l'alimentation est problématique, des aliments mixés et des liquides épaissis (eau avec gélatine) peuvent éviter les fausses-routes.

Quant à la vision double, elle persiste souvent malgré le traitement. Des lunettes avec un verre opacifié ou un prisme permettent parfois de rendre la vision plus confortable.

● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

La plupart des personnes atteintes vivent normalement, même si de nombreux médicaments sont une contrainte non négligeable, d'autant qu'ils peuvent entraîner des effets secondaires importants, comme on l'a vu.

Par ailleurs, les diverses hospitalisations bouleversent la vie familiale et professionnelle.

La mise en place d'une assistance respiratoire est également contraignante, notamment en cas de déplacements (vacances ou autres), puisque les appareils sont souvent encombrants et nécessitent un entretien régulier. Quant à la trachéotomie, qui concerne toutefois peu de malades, elle est souvent mal vécue sur le plan psychologique. Par ailleurs, les règles d'hygiène sont très contraignantes : il faut aspirer régulièrement les sécrétions se formant dans la trachée, ce qui nécessite une garde jour et nuit et donc une réorganisation complète du mode de vie.

● **Quels sont les médicaments à éviter ?**

Certains médicaments doivent absolument être évités en cas de myasthénie, car ils risquent d'aggraver les symptômes. Le médecin doit fournir la liste complète de ces médicaments, qu'il faut systématiquement présenter à tout médecin ou pharmacien susceptible de prescrire un traitement.

On trouve parmi ces médicaments « interdits » :

- certains antibiotiques du groupe des aminosides (streptomycine, néomycine, polymyxine, colimycine ...)
- des anesthésiques, qui peuvent provoquer une paralysie musculaire
- certains anti-paludéens (médicaments de prévention contre le paludisme, une maladie tropicale), qui aggravent la faiblesse musculaire. Les voyages dans les pays où le paludisme est présent sont donc déconseillés.
- certains médicaments contre les troubles cardio-vasculaires, comme la quinidine ou les bêta-bloquants peuvent également aggraver la myasthénie.
- enfin, certains vaccins sont contre-indiqués en cas de traitement par immunosuppresseur, car le système immunitaire est trop affaibli.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

La période initiale de la maladie, du fait de l'absence de diagnostic, peut être perturbante, d'autant plus que les symptômes sont souvent taxés de « psychologiques » ou imaginaires. Puis, l'annonce du diagnostic, la multiplication des examens et la mise en place du traitement est une période difficile qui nécessite de nombreuses consultations à l'hôpital.

La myasthénie est une maladie chronique invalidante, qui empêche parfois de faire les activités et gestes quotidiens, ce qui peut provoquer un découragement et une détresse psychologique. De plus, il n'est pas toujours facile d'expliquer aux autres sa maladie, la fatigue pouvant aller et venir de manière imprévisible.

Enfin, le traitement, long et qui présente souvent des effets indésirables, peut être mal vécu, surtout si son efficacité tarde à se faire sentir. La myasthénie est donc à l'origine d'anxiété et de difficultés psychiques et relationnelles, et il peut être important, pour y faire face, de faire appel au soutien d'un psychologue. Cette aide est d'autant plus nécessaire que le stress risque d'accentuer considérablement les symptômes.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

La faiblesse musculaire peut s'accentuer dans certaines conditions, et il est donc nécessaire de suivre quelques règles simples.

Ainsi, l'activité physique est nécessaire pour le bien être physique et mental mais si elle est trop intense elle peut aggraver les symptômes : il faut donc se ménager (ne pas porter de charges trop lourdes, s'asseoir quand c'est possible...) et prévoir des moments de repos. Une aggravation des symptômes peut également survenir lors d'infections (rhume, abcès dentaire) ou après une intervention chirurgicale, il est donc indispensable de se reposer à ces moments-là et de traiter les infections le plus rapidement possible.

L'insomnie, le stress et les repas riches en sucres et en alcool contribuent à accentuer les symptômes : une hygiène de vie saine est donc recommandée. De même, il faut éviter d'être en surpoids.

Par ailleurs, avant qu'une crise grave avec difficultés de respiration ne survienne, il y a des signes d'alerte : la mastication, l'élocution et la respiration deviennent de plus en plus difficiles. Il ne faut pas hésiter alors à consulter son médecin.

Il est important d'apprendre à se connaître pour pouvoir gérer et ainsi mieux vivre avec sa myasthénie. Être positif et raisonnable, se faire suivre et soigner régulièrement par des médecins spécialisés, dans des consultations de référence, être vigilant face à l'évolution des symptômes, contribue à améliorer la vie quotidienne et aide à éviter les complications et donc l'hospitalisation en urgence.

● **Comment se faire suivre?**

Le suivi des personnes atteintes de myasthénie se fait dans un service spécialisé en immunologie et/ou en maladies neuromusculaires, et dans certains services de neurologie ou de réanimation, dont vous trouverez les coordonnées sur le site Orphanet (www.orphanet.fr).

La fréquence des visites et des examens est déterminée par l'équipe médicale.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il faut impérativement informer les médecins urgentistes du diagnostic, car l'anesthésie est problématique et nécessite des précautions particulières avant, pendant et après l'opération.

Il est également nécessaire de signaler le traitement en cours (nature des médicaments et doses) pour éviter les interactions médicamenteuses et les surdosages.

Par ailleurs, il existe une « carte de soins et d'information des maladies rares » sur la myasthénie, mise en place par la Direction Générale de la Santé. Cette carte permet de coordonner les soins entre les spécialistes, notamment en cas d'urgence. Le malade peut se la procurer auprès des médecins des centres de référence pour les maladies neuromusculaires.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

Non, on ne peut pas prévenir cette maladie.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?

Les conséquences sur la vie quotidienne dépendent de la sévérité de la maladie et de la localisation de la faiblesse musculaire. Certaines formes sont plutôt bénignes et peuvent disparaître spontanément en l'absence de traitement.

En revanche, dans les formes plus sévères, il existe des périodes de crise particulièrement invalidantes et parfois même inquiétantes pour le malade et son entourage (difficultés respiratoires, paralysies transitoires...). De plus, la maladie peut avoir des répercussions sur les relations du malade avec sa famille ou ses collègues, puisque l'entourage doute souvent de la réalité de la fatigabilité musculaire qui n'est pas constante. Les répercussions sur la vie familiale et socio-professionnelle sont réelles et souvent importantes.

En raison de l'absentéisme et de la faiblesse physique, il est fréquent que les personnes atteintes aient à envisager une réorientation professionnelle.

Cependant, beaucoup de personnes peuvent avoir un mode de vie quasi normal, notamment grâce aux différents traitements. Par ailleurs, si les activités physiques ont longtemps été déconseillées, les médecins considèrent désormais que les sports doux comme la marche et la natation, adaptés aux limites du malade, sont bénéfiques.

Myasthénie et scolarité

La maladie touche rarement les enfants. Ceux-ci peuvent bénéficier d'une scolarisation normale, aménagée grâce à un projet d'accueil individualisé (PAI) ou à un projet personnel de scolarisation (PPS). Si une période d'hospitalisation s'avère nécessaire, il est possible d'organiser un suivi scolaire à domicile (service assistance pédagogique à domicile ou SAPAD) ou à l'hôpital.

Myasthénie et grossesse

Les femmes atteintes de myasthénie peuvent avoir des enfants mais leur suivi médical pendant la grossesse est différent des autres femmes : la surveillance est plus importante.

En effet, la grossesse peut s'accompagner d'une amélioration, d'une aggravation ou d'une stabilité de la myasthénie. Il arrive même que la myasthénie se manifeste pour la première fois durant une grossesse. C'est pourquoi un suivi en milieu spécialisé est nécessaire afin d'adapter le traitement en cours à l'évolution des symptômes. Certains médicaments sont en outre contre-indiqués en cas de grossesse car ils sont dangereux pour le fœtus. Par ailleurs, même si dans la majorité des cas la grossesse se déroule sans problème, environ 10 à 25 % des bébés nés de mère atteinte de myasthénie présentent une myasthénie « néonatale », due au passage des anticorps anormaux dans le sang du fœtus pendant la gros-

sesse. La myasthénie néonatale se caractérise par des cris et un réflexe de succion faibles, des difficultés respiratoires et un manque de tonus musculaire (bébé « mou »). Cependant, cette myasthénie néonatale ne dure que quelques semaines ou quelques mois puis disparaît spontanément, sans séquelles, une fois que les anticorps maternels sont naturellement éliminés. Il est parfois nécessaire d'administrer de façon transitoire des anticholinestérasiques aux bébés pour atténuer les symptômes, surtout en cas de difficultés respiratoires.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche porte principalement sur la compréhension des mécanismes immunitaires qui jouent un rôle dans l'apparition de la myasthénie et sur la mise au point de traitements plus efficaces. Deux réseaux européens sont consacrés à la recherche sur la myasthénie : le projet européen MYASTAID et le réseau EUROMYASTHENIA. Ces réseaux coordonnent aussi bien des recherches fondamentales que cliniques.

De nouveaux médicaments ont vu le jour et sont encore en phase de test en Europe. Ils autoriseraient des prises plus espacées que les traitements anticholinestérasiques actuels.

D'autres traitements, visant à diminuer la production des auto-anticorps nocifs, sont à l'étude chez la souris.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36** (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui sont au courant de la législation et des droits. Les services régionaux de l'Association Française contre les Myopathies (AFM) sont à la disposition des familles pour les aider dans leurs démarches.

En France, les personnes atteintes de myasthénie bénéficient d'une prise en charge à 100% des frais médicaux par la Sécurité Sociale.

En pratique, c'est le médecin traitant qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100%, appelé protocole de soins. Un volet est adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie qui donne son accord pour la prise en charge à 100% d'une partie ou de la totalité des soins. Le médecin remet ensuite (lors d'une consultation ultérieure), le volet du protocole de soin, en apportant toutes les informations utiles. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie.

Les personnes en situation de handicap dans leur vie quotidienne peuvent s'informer sur leurs droits et les prestations existantes auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) de leur département. Celle-ci centralise toutes les démarches liées au handicap (demande de prestations - aide humaine, aide technique, aménagement du

logement et du véhicule, ... - demande relative au travail, à l'emploi et à la formation professionnelle, aides financières, ...). Elle instruit les dossiers de demande d'aide, les transmet à la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises. Par exemple, suivant leur état de santé, une Allocation adulte handicapé (AAH) et une Prestation de compensation du handicap (PCH) peuvent être allouées aux personnes atteintes.

Une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées dont le taux d'incapacité dépasse 80%, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de santé de la personne.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations » ([ici](#)), qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
(Appel non surtaxé)

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Serge Herson

Consultation du centre de référence
des maladies neuromusculaires de
Paris

CHU Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Professeur Christine Tranchant

Centre de référence des maladies
neuromusculaires

CHU Hôpital Civil - Hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg

Association Française contre les
Myopathies

