



Savoir & Comprendre

Myasthénie auto-immune

Novembre 2006

Repères

La myasthénie est une maladie neuromusculaire qui se caractérise par une faiblesse musculaire d'intensité et de durée variables pouvant toucher n'importe quel muscle. Elle apparaît en général entre 20 ans et 40 ans, chez les femmes le plus souvent (60% des cas). Après 40 ans, la répartition homme/femme tend à s'inverser. La myasthénie présente des formes très différentes d'une personne à l'autre, et pour un même individu, elle peut fluctuer dans le temps. La myasthénie est une maladie de type auto-immun : l'organisme fabrique des anticorps contre ses propres constituants.

Les traitements actuels de la myasthénie sont à base d'anticholinestérasiques, de corticoïdes, d'immunosuppresseurs ou de plasmaphérèse. L'ablation chirurgicale du thymus est très souvent proposée. Certains médicaments entraînent des effets indésirables, d'autres peuvent être dangereux pour une personne atteinte de myasthénie. Dans tous les cas, il ne faut jamais prendre de médicament sans avis médical, même s'il semble anodin.

Une prise en charge adaptée améliore l'état général d'une personne atteinte de myasthénie et lui permet de mener une vie quasi-normale.

QU'EST-CE QUE LA MYASTHÉNIE ?

La myasthénie est une maladie neuromusculaire d'origine auto-immune liée à un défaut de transmission de l'influx nerveux entre le nerf et le muscle. Cette anomalie de la transmission neuromusculaire est limitée aux muscles dont la commande est volontaire.

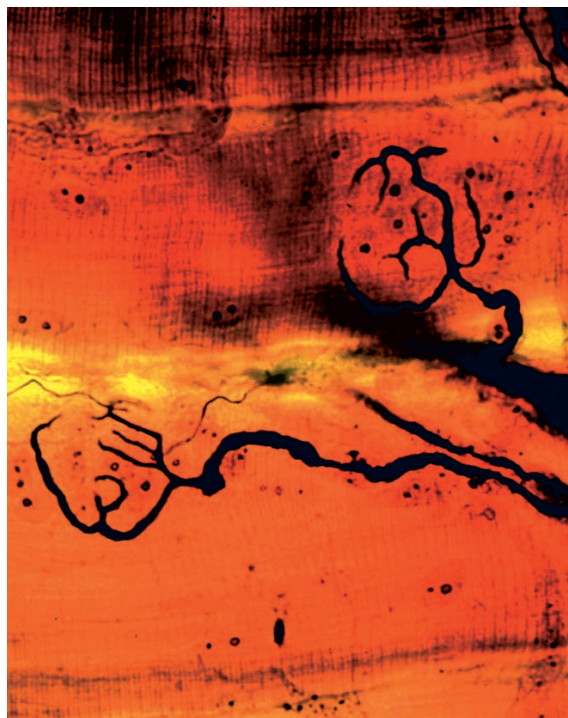
La myasthénie est une maladie neuromusculaire dont la lésion se situe entre le nerf et le muscle, au niveau de la jonction neuromusculaire. L'atteinte ne se situe pas au niveau du muscle : ce n'est donc pas une myopathie à proprement parler.

La myasthénie résulte d'une anomalie de la transmission neuromusculaire. Le nerf ne transmet plus correctement au muscle l'excitation nerveuse qui déclenche la contraction musculaire. Il s'ensuit une faiblesse musculaire d'intensité et de durée variables qui peut toucher n'importe quel muscle. Cette faiblesse augmente à l'effort ou à la répétition du mouvement et peut aboutir à une paralysie partielle du(des) muscle(s) concerné(s).

Maladie auto-immune

La myasthénie est une maladie auto-immune comme le lupus, la polyarthrite rhumatoïde ou certaines formes de diabète insulino-dépendant. Ces maladies se caractérisent par la destruction de certains constituants de l'organisme par le système immunitaire, qui par erreur les reconnaît comme des éléments étrangers à soi.

La personne atteinte de myasthénie fabrique des anticorps⁽¹⁾ (anti-RACH) contre ses propres récepteurs de l'acétylcholine (RACH). Ces anticorps, en se fixant sur les récepteurs de l'acétylcholine, provoquent leur destruction ou bloquent leur fonctionnement. Sans acétylcholine, la



© AFM

Visualisation de plaques motrices au microscope optique.
À proximité du muscle, le motoneurone se divise en plusieurs branches. Chacune d'elle se ramifie à la surface d'une fibre musculaire pour constituer la plaque motrice.

(1) Anticorps : c'est une protéine fabriquée par certaines cellules du système de défense de l'organisme (système immunitaire) en réponse à l'introduction d'une substance étrangère à l'organisme.

THYMUS ET IMMUNOCOMPÉTENCE

L'immunocompétence est la propriété de distinguer les molécules du "soi" et celles du "non-soi". Les premières sont tolérées, les secondes sont éliminées.

Cette immunocompétence est acquise par les cellules de l'immunité, c'est-à-dire les globules blancs (lymphocytes,...) dans les organes lymphoïdes centraux : la moelle rouge des os et le thymus.

Situé dans la poitrine en arrière du sternum, le thymus est un organe constitué de deux lobes. Il a la particularité de régresser normalement au cours de la vie (à partir de la puberté), bien qu'il ne disparaisse jamais complètement.

C'est dans le thymus que les lymphocytes T apprennent à reconnaître le soi et à rejeter le non-soi. Lorsqu'un corps étranger pénètre dans l'organisme et qu'il n'est pas reconnu, une réaction immunitaire se déclenche afin de le détruire.

transmission de l'influx nerveux vers le muscle s'effectue mal : le muscle se contracte moins bien et se fatigue. Environ 85% des personnes atteintes de myasthénie ont dans leur sérum des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine.

Des anomalies du thymus sont fréquemment observées chez les personnes atteintes de myasthénie.

Il en existe deux types :

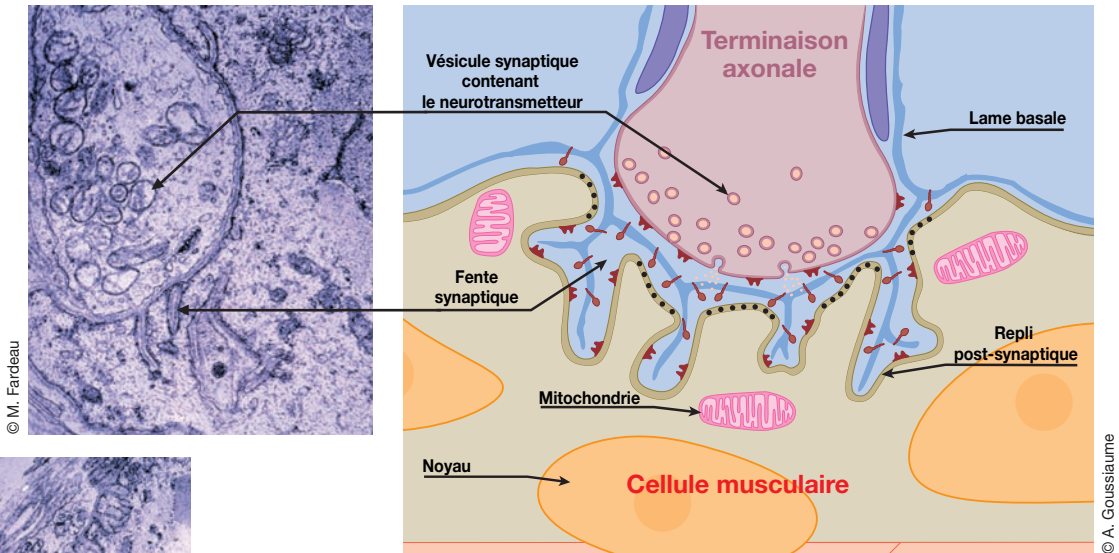
- l'hyperplasie thymique qui se manifeste par un développement exagéré du thymus retrouvée chez 50 à 65 % des personnes (surtout des femmes jeunes) ;
 - le thymome qui est une tumeur du thymus retrouvée chez 15 à 20% de personnes (âgées de plus de 40 ans).
- Les anomalies se manifestent de façon flagrante chez les personnes qui ont un taux élevé d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine.

Or, c'est essentiellement dans le thymus que le système immunitaire apprend à tolérer les constituants de

l'organisme. Dans la myasthénie, il a été démontré qu'une réaction auto-immune dirigée contre le récepteur de l'acétylcholine prenait naissance dans le thymus. Les lymphocytes T ne reconnaissent pas les récepteurs de l'acétylcholine comme des constituants de l'organisme. Ils déclenchent une réaction immunitaire et la production d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine par les lymphocytes B qui les détruisent.

Maladie multifactorielle

La myasthénie n'est pas une maladie génétique héréditaire. Cependant la présence simultanée de plusieurs gènes impliqués dans la réponse immunitaire semble favoriser son apparition. On parle de terrain génétique de prédisposition. Aux facteurs génétiques se combinent des facteurs environnementaux (stress, choc émotionnel, grossesse...) qui favorisent l'apparition de la maladie.



- Acétylcholine
- Récepteur à l'acétylcholine
- Acétylcholinestérase formes A
- Acétylcholinestérase formes G

Jonction neuromusculaire (synapse).

Le mouvement volontaire est déclenché par un influx nerveux qui chemine le long des nerfs. L'ordre de contraction (influx nerveux) arrive du cerveau au motoneurone périphérique. La transmission de l'influx nerveux entre le motoneurone et chaque fibre musculaire se fait grâce à un composant chimique ou neuromédiateur : l'acétylcholine. L'acétylcholine diffuse dans la fente synaptique et va se lier avec un récepteur spécifique de la fibre musculaire.

C'est cette liaison de l'acétylcholine à son récepteur qui provoque l'excitation et donc la contraction musculaire.

Anomalies de la jonction neuromusculaire (plaquette motrice) en microscopie électronique.

On observe une réduction très marquée du nombre et de la profondeur des replis post-synaptiques.

DIAGNOSTIQUER UNE MYASTHÉNIE

Le diagnostic de myasthénie n'est pas toujours facile à faire et peut rester longtemps méconnu. Un examen clinique soigneux permet d'évoquer le diagnostic à condition d'avoir pensé à cette maladie rare.

Si, dans certains cas, les signes cliniques sont d'emblée évidents, dans d'autres cas leur discrétion rend le diagnostic difficile.

Parfois, la maladie ne s'exprime que par une fatigue anormale qui s'installe de manière progressive. Certains signes comme des paupières qui tombent, un nasonnement de la voix, des difficultés à respirer... peuvent apparaître à la fatigue, être transitoires et disparaître au repos.

Examen clinique

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire minutieux de la personne malade : les symptômes ressentis sont-ils plus marqués à certains moments ? La fatigue amplifie-t-elle les symptômes ?...

SYNDROMES MYASTHÉNIQUES

Les syndromes myasthéniques congénitaux sont liés, comme la myasthénie, à des anomalies de fonctionnement de la jonction neuromusculaire. Néanmoins, ce sont des maladies génétiques présentes dès la naissance, qui se distinguent de la myasthénie par leur absence de caractère auto-immun. Les syndromes myasthéniques congénitaux sont héréditaires. Leur mode de transmission peut être autosomique récessif ou dominant, selon le syndrome en cause.

La classification actuelle est basée sur la localisation de l'anomalie au niveau de la jonction neuromusculaire :

- les SMC pré-synaptiques, plus rares, principalement dus à des mutations du gène de la choline acétyltransférase ;
- les SMC synaptiques avec déficit en acétylcholinestérase ;
- les SMC post-synaptiques, les plus fréquents, dus à des mutations induisant un déficit en récepteur de l'acétylcholine et des mutations dans le gène de la rapsyne et dans celui codant le canal sodium SCN4A.

« *L'annonce du diagnostic fut pour moi une libération. Je n'étais ni folle, ni déprimée, ni fainéante. J'avais une maladie neuromusculaire avec laquelle j'avais à me battre, à comprendre mes limites, à vivre avec en menant pleinement ma vie de femme.* »

Certains signes orientent plus rapidement que d'autres vers le diagnostic. Ainsi, la vision double (diplopie), la chute des paupières (ptosis), des difficultés de phonation (voix nasonnée) ou de la mastication ou encore une faiblesse des muscles des membres (difficultés à lever les bras) transitoires et variables sont évocateurs pour le médecin.

L'inspection et la palpation mettent souvent en évidence un déficit musculaire. Celui-ci prédomine au niveau des racines⁽²⁾ des membres et de la nuque. Il est accompagné d'un déficit des muscles faciaux (mastication, phonation) et/ou des muscles des yeux (oculo-moteurs).

Tests fonctionnels et analytiques

Ils sont basés sur l'observation de la personne malade en train de réaliser un certain nombre de gestes simples et sur l'évaluation de sa force musculaire. Par exemple, la durée maximum de maintien des bras tendus à l'horizontale apporte une évaluation qualitative et globale du degré de faiblesse musculaire et de son retentissement fonctionnel.

Un test diagnostique est réalisé en injectant une substance anticholinestérasique⁽³⁾ qui permet d'obtenir souvent une amélioration spectaculaire et temporaire du ptosis. Ce test, s'il est positif, est en faveur d'un diagnostic de myasthénie.

(2) Dans ce cas, il s'agit d'une atteinte de la ceinture scapulaire (épaules) et de la ceinture pelvienne (hanches).

(3) Le plus souvent, il s'agit du Tensilon® qui est un anticholinestérasique à effet rapide. Parfois, ce test est difficile à interpréter.

Analyse biologique

Rechercher les anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RACH) et les anticorps anti-kinases musculaires (anti-MuSK) dans le sang est un examen biologique spécifique à la myasthénie. Leur présence confirme le diagnostic, mais leur absence ne permet pas d'exclure un diagnostic de myasthénie.

En effet, le dosage de ces anticorps est négatif dans 10 à 20% des cas de myasthénie. Dans ces cas, c'est l'ensemble des résultats des examens (clinique et complémentaires⁽⁴⁾) qui permet d'affirmer ou d'infirmer un diagnostic de myasthénie.

Électromyographie

L'électromyogramme (EMG) permet de recueillir et d'analyser des signaux électriques par l'intermédiaire de fines aiguilles-électrodes implantées dans le muscle étudié. Examen peu agréable, l'EMG permet aussi de détecter les anomalies de la transmission neuromusculaire.

L'examen dit de stimulo-détection permet d'étudier la conduction de l'influx nerveux. Normalement une stimulation électrique d'un muscle répétée à fréquence rapprochée entraîne des réponses d'amplitude égale. Chez la personne atteinte de myasthénie, la réponse aux stimulations diminue progressivement d'amplitude. Cet examen est relativement difficile à réaliser et chez certaines personnes, ce phénomène caractéristique de décrétement peut manquer.

Examen du thymus

L'examen du thymus au scanner⁽⁵⁾ montre parfois un thymus de taille augmentée par rapport à la normale.

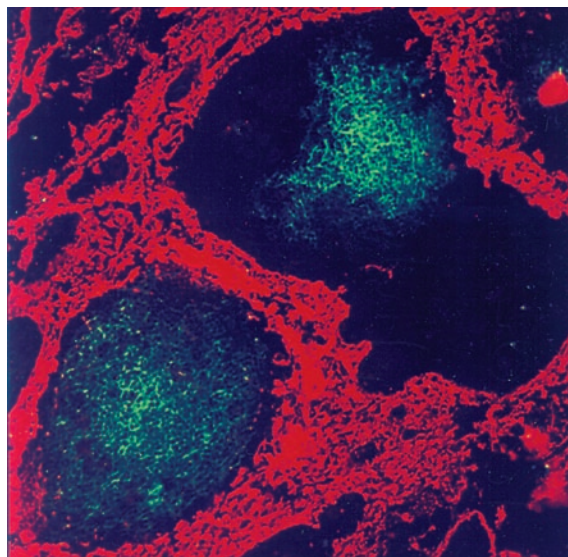
Après une ablation du thymus (si l'indication médicale a été posée), l'examen histologique⁽⁶⁾ du tissu thymique permet de repérer les anomalies éventuelles (thymome ou hyperplasie).

Un thymus de taille normale au scanner peut révéler des anomalies histologiques. On observe la présence anormale de centre germinatif en cas de dysfonctionnement du système immunitaire.

LE DIAGNOSTIC : UNE PÉRIODE D'INCERTITUDE

Lorsque le diagnostic de myasthénie n'est pas posé d'emblée, la personne subit une période d'incertitude difficile à vivre. D'autant que les symptômes qu'elle peut ressentir sont parfois confondus avec des signes de dépression ou de "fatigue nerveuse".

Le lymphocyte B (petite cellule mobile du sang responsable de la synthèse des anticorps) activé migre dans un follicule lymphoïde (zone peuplée de lymphocytes B dans le thymus) primaire et y engendre un centre germinatif, formant ainsi un follicule lymphoïde secondaire. Ces centres germinatifs en croissance repoussent en périphérie les petits lymphocytes B des follicules primaires, qui vont alors constituer la couronne périfolliculaire.



© S. Berrh-Aktnin

Myasthénie. Examen histologique du thymus.

On observe la présence anormale de centres germinatifs (en vert) en cas de dysfonctionnement du système immunitaire. La migration du lymphocyte B activé (petite cellule mobile du sang responsable de la synthèse des anticorps) engendre un centre germinatif qui repousse en périphérie les petits lymphocytes B.

(4) Les examens complémentaires concernent tous les examens effectués ou demandés par le médecin comme l'électromyogramme, les analyses biologiques, la radiographie,...

(5) C'est une technique d'imagerie médicale qui permet de reconstituer sur un écran des vues en coupe des organes.

(6) L'histologie est l'étude microscopique des tissus.

Différentes formes de myasthénie

La gravité de la myasthénie dépend de la topographie et de l'intensité de la faiblesse musculaire.

• Forme généralisée

La personne malade peut présenter à la fois des troubles oculaires (vision double, chute des paupières), une difficulté pour contracter les muscles de la face et en particulier pour fermer les yeux, une gêne à la mastication, une voix nasonnée. L'atteinte des muscles des membres peut entraîner une difficulté pour se lever, pour monter les escaliers, pour porter des objets lourds ou même pour accomplir certains actes quotidiens comme s'habiller ou se coiffer.

• Forme oculaire

Dans la majorité des cas, la myasthénie débute par des signes oculaires et se généralise ultérieurement. Dans 10 à 15% des cas, elle demeure localisée aux muscles des yeux. Environ 50% des personnes atteintes de cette forme de myasthénie limitée aux muscles oculo-moteurs n'ont pas d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine dans leur sérum.

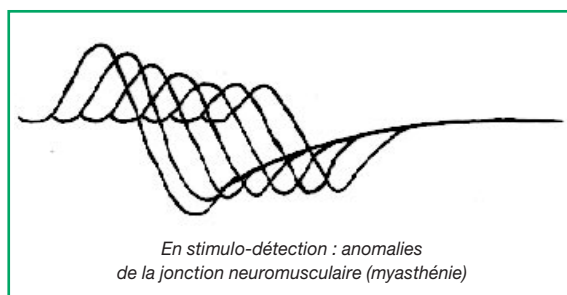
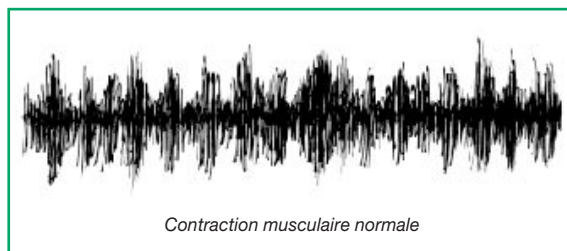
• Forme séronégative

Ce sont des cas de myasthénie où le dosage des anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine (anti-RACH) est négatif. Cela représente 10 à 20 % des cas de myasthénie.

Parmi les personnes qui ne présentent pas d'anticorps anti-RACH, 70% ont des anticorps anti-kinases musculaires (anti-MuSK). Il existe des personnes atteintes de myasthénie sans anticorps anti-RACH et sans anticorps anti-MuSK.

• Forme grave

Parfois, la myasthénie se traduit par une atteinte des muscles de la déglutition ou des muscles respiratoires. Une assistance ventilatoire est alors nécessaire, le temps de la "poussée" myasthénique.



Myasthénie. Électromyographie.

Les informations recueillies à l'aide d'une aiguille-électrode implantée dans le muscle permettent le plus souvent de confirmer le diagnostic de myasthénie. En stimulo-détection, l'électromyographie permet de montrer le phénomène de décrément caractéristique des anomalies de la jonction neuromusculaire dans la myasthénie.

• Forme induite

La D-pénicillamine, médicament prescrit pour une autre maladie auto-immune (polyarthrite rhumatoïde), peut induire une myasthénie transitoire. De forme modérée, les signes disparaissent en général à l'arrêt du traitement.

• Forme néonatale

Elle est transitoire et apparaît durant les deux premiers jours de la vie chez 10 à 25% des enfants nés de mères atteintes de myasthénie. Elle s'explique par la transmission des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine de la mère à l'enfant. Elle disparaît au bout de 2 à 3 semaines sans laisser de séquelles.

ÉVOLUTION DE LA MYASTHÉNIE

Les premiers signes peuvent rester longtemps isolés. L'évolution naturelle de la maladie est très variable. Dans l'ensemble, la maladie a tendance à s'aggraver parfois, par poussées, et peut aboutir à une faiblesse généralisée dans les trois premières années. Dans d'autres cas, l'évolution est entrecoupée de rémissions de durées très variables, imprévisibles, pouvant aller de quelques mois à quelques années.

Dans la myasthénie, les mécanismes d'adaptation face à des événements de vie ou à l'environnement ne sont pas optimaux. Des conditions climatiques (grande chaleur, grand froid, humidité...), des moments difficiles de la vie (divorce, deuil, chômage...) peuvent amplifier les signes myasthéniques.

CHRONOLOGIE...

- En 1672, Thomas Willis fait la première description clinique de la maladie. Il décrit des patients atteints d'une faiblesse musculaire des membres qui s'aggrave durant la journée. Elle est associée à une faiblesse progressive de la langue qui provoque une élocution laborieuse.
- En 1879, Erb et en 1893, Goldflam observent la fluctuation des symptômes et leur aggravation durant la journée. Ils notent une atteinte sélective des muscles oculaires et de certains muscles crâniens.
- En 1901, Laquer et Weigert observent l'association entre thymome et myasthénie.
- En 1934, Walker observe que les symptômes de la myasthénie ressemblent à ceux d'un empoisonnement par le curare et suggère la physostigmine comme traitement de la maladie.
- En 1934, Dale et Feldberg établissent que l'acétylcholine est libérée dans la jonction neuromusculaire.
- Dès 1935, la néostigmine administrée oralement a été proposée comme traitement de la myasthénie.
- En 1960, le concept de maladie auto-immune a été proposé indépendamment par deux groupes de chercheurs, Simpson et Nastuk et leurs collaborateurs. Astucieusement Simpson suggère sans aucune preuve que des anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine bloquent la transmission neuromusculaire.
- En 1971, Fambrough et ses collaborateurs démontrent le déficit en acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire.
- En 1975, les anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RACH) sont mis en évidence dans le sérum des personnes atteintes de myasthénie.
- En 2001, Hoch et ses collaborateurs ont observé la présence d'anticorps anti-kinases musculaires (anti-MuSK) dans 70% des myasthénies acquises séronégatives. MuSK est un récepteur tyrosine-kinase spécifique du muscle, qui joue un rôle important dans le développement et la stabilité de la membrane musculaire.
- En 2004, Garchon et ses collaborateurs ont découvert une corrélation significative entre l'haplotype 8.1 du complexe HLA et les anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine chez les patients atteints de myasthénie auto-immune.

PRISE EN CHARGE DE LA MYASTHÉNIE

Des traitements qui stabilisent la maladie permettent de mener une vie la plus normale possible.

La myasthénie est une maladie chronique dont on ne guérit pas, à ce jour. Néanmoins, on observe des cas de rémission.

Les traitements basés sur les anticholinestérasiques, les plasmaphèreses et les immunoglobulines permettent de lutter efficacement contre les symptômes de la maladie.

Les immunosuppresseurs et la thymectomie, quant à eux, visent à réduire la production des anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine.

Les traitements doivent être pris régulièrement et sans interruption pendant plusieurs années. Bien tolérés, ils permettent, le plus souvent, à la personne de mener une vie quasi-normale.

Traitements anticholinestérasiques

L'acétylcholinestérase est une enzyme qui dégrade l'acétylcholine au niveau des fentes synaptiques.

Dans le cas de la myasthénie, les traitements anticholinestérasiques agissent en diminuant l'activité de l'acétylcholinestérase. L'acétylcholine peut alors s'accumuler dans les fentes synaptiques. Cela renforce sa fixation sur les récepteurs malgré la présence des anticorps. L'influx nerveux est quand même transmis au muscle (excitation) qui se contracte.

En général, la prise des médicaments anticholinestérasiques est répartie dans la journée. La personne atteinte de

myasthénie apprend à régler elle-même sa prise en fonction de ses besoins et son mode de vie sans dépasser le seuil de tolérance. En effet, au-delà d'une certaine dose, le déficit musculaire risque au contraire de s'aggraver : c'est le phénomène de surdosage qui se manifeste par des fasciculations⁽⁷⁾ musculaires et des crampes. Les traitements anticholinestérasiques peuvent avoir des effets secondaires plus ou moins gênants : ils augmentent la salivation, la transpiration et la motilité du tube digestif (diarrhée) et peuvent provoquer des douleurs de type colique.

Thymectomie

C'est l'ablation chirurgicale du thymus. Elle est réalisée dans des centres spécialisés depuis de nombreuses années. La thymectomie est suivie dans un grand nombre de cas d'une amélioration ressentie dans les mois ou années après l'intervention. La thymectomie semble être plus efficace si elle est réalisée au début de la maladie.

Traitements par corticoïdes et par immunosuppresseurs

Les corticoïdes (Cortancyl[®], Solupred[®]...) et les immunosuppresseurs (Imurel[®], Endoxan[®]) agissent en diminuant l'hyperréactivité du système immunitaire. Ils sont proposés lorsque la myasthénie ne s'améliore pas malgré les médicaments anticholinestérasiques. Ce sont des traitements au long cours : ils doivent être pris de manière continue afin de garder leur efficacité.

Médicaments très puissants, les immunosuppresseurs entraînent des effets indésirables, parfois sérieux. Ils sont donnés avec discernement et sous surveillance médicale rigoureuse.

Autres traitements

La plasmaphérèse et les immunoglobulines sont deux traitements alternatifs utilisés au cours des poussées.

• Échanges plasmatiques ou plasmaphérèse

C'est une technique qui permet d'épurer le sérum d'un certain nombre de substances. Dans le cas de la myasthénie, il s'agit de retirer du sérum des malades les anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine. C'est un traitement dont l'effet est transitoire.

CARTE DE SOINS ET D'INFORMATION... UN OUTIL UTILE

Dans le cadre de la mise en place du plan national « Maladies rares 2005-2008 », la Direction Générale de la Santé a élaboré en 2006, avec la collaboration des professionnels de santé et des associations de patients concernés, « des cartes de soins et d'information de maladies rares ». Ces cartes ont pour objectif d'améliorer la coordination des soins entre les spécialistes de la maladie rare, les professionnels de santé et le malade lui-même, en particulier en situation d'urgence. Les premières cartes concernent plusieurs maladies rares dont les maladies neuromusculaires, avec une carte spécifique pour la myasthénie.

La plasmaphérèse est un traitement lourd qui demande une certaine disponibilité (l'épuration dure plusieurs heures). Elle est particulièrement préconisée lors des poussées aiguës de la maladie avec troubles de déglutition ou insuffisance respiratoire.

• Immunoglobulines

Les immunoglobulines sont des anticorps que l'organisme fabrique naturellement pour se défendre contre les agressions internes (anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine) ou externes (bactéries, microbes...).

Dans la myasthénie, l'injection d'immunoglobulines permet de neutraliser les anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine.

Kinésithérapie et myasthénie

Certains malades ressentent un grand bénéfice de la pratique d'une kinésithérapie douce (massage, relaxation, balnéothérapie, etc.) qui décontracte les muscles et soulage les douleurs musculaires.

Outre le sentiment de bien-être, la kinésithérapie permet de mieux connaître ses limites et d'apprendre à mieux gérer ses possibilités. Ainsi la pratique de la kinésithérapie respiratoire est utile en cas d'encombrement broncho-pharyngé et aide à se relaxer dans les moments de stress.

(7) Fasciculations musculaires : contractions répétitives, spasmodiques et spontanées du muscle visibles à l'œil nu.

La relation de confiance qui s'établit entre le kinésithérapeute et la personne atteinte de myasthénie, son travail kinésithérapique, ses conseils, contribuent à mieux vivre la myasthénie au quotidien.

Assistance respiratoire

Lors des poussées aiguës ou après une intervention chirurgicale (comme une thymectomie), une assistance respiratoire est parfois nécessaire.

La mesure de la capacité vitale⁽⁸⁾ et l'analyse des gaz du sang⁽⁹⁾ permettent de mettre en évidence une insuffisance respiratoire. Lorsque ces signes sont dépistés, une assistance respiratoire est proposée dans des services de réanimation afin de surmonter la période critique.

Myasthénie et médicaments contre-indiqués

Ces médicaments sont contre-indiqués dans la myasthénie :

- Les antibiotiques du groupe des aminosides comme la streptomycine, la kanamycine, la néomycine et la gentamycine ont des effets bloquants sur la jonction neuromusculaire. La colimycine, la polymyxine, la bacitracine et les cyclines injectables sont aussi susceptibles d'aggraver la myasthénie. Des problèmes d'aggravation à type de poussée d'insuffisance respiratoire aiguë ont été signalés chez certaines personnes traitées par la télichromycine (Ketek[®]), un antibiotique de nouvelle génération.

- Les quinines (notamment la Nivaquine[®]) sont des médicaments prescrits contre le paludisme. Ils sont contre-indiqués chez les personnes atteintes de myasthénie, ils aggravent la faiblesse musculaire. Il est donc recommandé d'éviter tout voyage dans les pays et les régions où le paludisme sévit.

- La D-pénicillamine prescrite dans la polyarthrite rhumatoïde peut induire une production d'anticorps anti-acétylcholine provoquant ainsi ou aggravant l'atteinte myasthénique.

- Les anesthésiques tels que les curarisants ont un effet exagéré chez les personnes atteintes de myasthénie. La

GROSSESSE ET MYASTHÉNIE

Chez la femme enceinte, la grossesse peut révéler, améliorer, aggraver ou stabiliser une myasthénie. La surveillance attentive tout le long de la grossesse et dans les semaines qui suivent l'accouchement permet d'adapter le traitement médicamenteux aux fluctuations de la maladie. La myasthénie néonatale transitoire apparaît chez environ 10 à 25% d'enfants nés de mère myasthénique.

La prise en charge de la personne doit donc se faire en milieu spécialisé par une équipe comportant le médecin obstétricien, le neurologue, le pédiatre et l'anesthésiste-réanimateur.

L'allaitement est déconseillé, car les traitements médicamenteux passe dans le lait maternel.

(8) C'est le volume d'air maximum qu'une personne arrive à mobiliser entre une expiration et une inspiration forcées.

(9) C'est la mesure de la qualité de l'oxygénation du sang artériel.

| Médicaments anticholinestérasiques | Mode d'administration | Début de l'effet | Durée d'action |
|---|-----------------------------|------------------|------------------|
| Edrophonium (Tensilon [®]) | Injection en intra-veineuse | Très court | Quelques minutes |
| Pyridostigmine (Mestinon [®]) | Oral (comprimés à 60 mg) | 30 minutes | 4 heures |
| Ambenonium (Mytelase [®]) | Oral (comprimés à 10 mg) | 30 minutes | 4 à 6 heures |

paralysie musculaire qu'ils provoquent peut être plus profonde et durer plus longtemps. Il est donc important de signaler le fait d'avoir une myasthénie avant toute intervention chirurgicale.

- Les médicaments cardio-vasculaires comme les quinidines et les bêta-bloquants (même en collyre) peuvent aggraver l'atteinte myasthénique.
- Les contraceptifs hormonaux semblent avoir des effets divergents selon les personnes. Certaines myasthénies sont aggravées, d'autres sont améliorées. Chez certaines femmes, la myasthénie s'aggrave au moment des menstruations. La prise d'une pilule contraceptive limite souvent cette aggravation.
- Les vaccins vivants (polio buccal, rubéole...) sont contre-indiqués chez les personnes atteintes de myasthénie qui suivent un traitement par corticoïdes ou immunosuppresseur.
- Les vaccins inactivés (grippe, polio injectable, tétanos, hépatite B...) sont, eux, autorisés.



© AFM/Gilles Kaminski

Myasthénie. *Aucun médicament ne doit être pris sans avis médical.*

VIVRE AVEC UNE MYASTHÉNIE

Face à une évolution faite le plus souvent d'une succession irrégulière de poussées et de rémissions, vivre avec une myasthénie est un équilibre continu à trouver.

La myasthénie est une maladie chronique invalidante et capricieuse. Elle oblige la personne atteinte à trouver l'énergie pour réorganiser en permanence son mode de vie.

« La myasthénie ne se voit pas. Il faut vivre avec, se justifier de ses failles vis-à-vis des autres : parents, amis, famille, malgré ma "bonne mine". Mais voilà, la mine n'est pas malade... c'est le "porte-mine" qui est myasthénique. »

Vie relationnelle

La fluctuation de la gêne fonctionnelle s'associant au manque de visibilité de la maladie sont souvent difficiles à comprendre pour l'entourage. La personne malade se trouve dans l'obligation de toujours expliquer ses incapacités et ses limites physiques. Elle a l'impression de devoir en permanence se justifier.

Le doute sur la "réalité" de la fatigue, la suspicion et les jugements de valeur du monde extérieur (famille proche, amis, collègues) peuvent devenir alors sources de douleur psychique.

Vie professionnelle

Une personne atteinte de myasthénie doit souvent envisager une nouvelle orientation professionnelle. L'adaptation du poste ou un travail à temps partiel permettent à la personne de poursuivre son activité professionnelle, facteur

d'équilibre et de mieux-être. Des plages de repos, notamment après le déjeuner, lui permettent d'améliorer ses performances et de ne pas être épuisée en fin de journée.

Hygiène de vie

La personne malade est partenaire des professionnels de santé dans la prise en charge de sa maladie.

- L'activité physique trop intense augmente la faiblesse musculaire dans la myasthénie. Il est donc utile d'éviter certaines activités fatigantes (porter des charges lourdes, rester inutilement debout longtemps, monter des escaliers...), privilégier les activités les plus importantes et planifier des plages de repos lors d'activités fatigantes ou contraignantes. De même, certains événements (infections, interventions médicales, menstruations...), le stress et les émotions peuvent aggraver le manque de force.
- Les activités sportives ont été longtemps totalement interdites. Maintenant, beaucoup de personnes pratiquent des sports "doux" : marche, natation. Il est nécessaire de bien connaître ses limites et d'éviter les sports qui peuvent créer une situation de danger.

INFORMER, SOUTENIR ET AIDER LES MALADES

Les espaces régionaux de l'AFM aident les malades et leur famille à résoudre les problèmes posés par une maladie neuromusculaire.

Ils facilitent notamment les contacts avec leur environnement médical et social. Leurs coordonnées sont à votre disposition au N° Azur 0 810 811 088 ou sur le site internet de l'AFM www.afm-france.org.

- Il n'y a pas de régime alimentaire particulier sauf en cas de traitement par la cortisone (régime sans sel). Il faut faire cependant attention à son poids : 10 kg de trop sont 10 kg qu'il faut porter en permanence.
- Les maladies courantes comme le rhume, une dent infectée... peuvent aggraver la myasthénie. Il vaut mieux consulter dès les premiers signes pour éviter toute complication éventuelle.

AU QUOTIDIEN

- Il est préférable d'avoir sur soi ses médicaments anticholinestérasiques et prévoir éventuellement une petite réserve dans chaque sac, la voiture, au bureau. De même, il vaut mieux avoir des médicaments d'avance pour au moins un mois.
- Les comprimés sont souvent difficiles à avaler. Certains utilisent l'eau, une biscotte, un biscuit, un bonbon...
- Pour la vision double, il n'existe pas de remède miracle. Dans certains cas, le port de lunettes avec des prismes incorporés permet de corriger la diplopie. Dans d'autres, l'opacification de l'un des deux verres est parfois bien utile : fermer un œil permet de faire disparaître la vision double.
- En cas de fatigue pour parler ou mastiquer (ce sont les mêmes muscles qui sont concernés), il vaut mieux économiser ses échanges verbaux avant un repas.
- Les coiffures courtes et seyantes, demandent moins d'effort pour leur entretien. Il est possible de se coiffer assis ou poser ses coudes sur un appui.
- Tenir compte lors de l'achat de vêtements ou de chaussures de leur facilité à enfiler et à retirer.
- Les nouveaux outils de communication : téléphone sans fil, téléphone "mains libres" qui évitent de tenir le combiné permettent de se fatiguer moins.
- De nombreuses voitures possèdent des moyens d'assistance utiles : embrayage automatique, direction assistée,...
- Pour la cuisine, les courses, le ménage, les objets à roulettes (aspirateur, table roulante, chariot,...), le sèche-linge, l'ouvre-boîte électrique murale et les robots sont très utiles.
- En groupe, choisir une place qui permet de voir tout le monde sans trop tourner la tête afin de limiter la fatigue des muscles du cou.



Association Française contre les Myopathies

Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59
91002 Evry cedex
Téléphone : 01 69 47 28 28
Télécopie : 01 60 77 12 16
www.afm-france.org

Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris cedex 13

POUR EN SAVOIR PLUS...

- « Le muscle squelettique »
- « Le système musculaire squelettique »
- « Organisation de la motricité »
- « Le diagnostic des maladies neuromusculaires »
- « L'annonce du diagnostic... et après »
- « Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires »
- « Douleur et maladies neuromusculaires »
- « Prévention et maladies neuromusculaires »

<http://www.afm-france.org>