



GÉNÉRALITÉS

MYASTHÉNIE = Maladie auto immune touchant la jonction neuro musculaire

A NE PAS CONFONDRE AVEC Syndrome myasthénique de Lambert Eaton (voir plus bas)

ÉPIDÉMIOLOGIE

- Maladie **RARE** (0,5/1000) mais potentiellement grave
- Touche souvent les adultes mais peut survenir à tout âge / Sex ratio =
 - ▶ Entre 20-30 ans > F > H (3 pour 2) // Si >60 ans > H > F

PHYSIOPATHOLOGIE

- **BLOCAGE DES RÉCEPTEURS DE LA PLAQUE MOTRICE PAR DES AC ANTI RÉCEPTEURS À L'ACÉTYLCHOLINE** (ou autres) > BLOC POST SYNAPTIQUE (90 % des cas)
 - ▶ Blocage des plaques motrices = fatigabilité à l'effort / réversible au repos
 - ▶ Myasthénie associée à des maladies auto-immunes dans 10-15% des cas (F > 40 ans +++)
- **RÔLE PROBABLE DU THYMUS**
 - ▶ Rc à l'acétylcholine des cellules myoïdes du thymus entrainerait stimulation d'Ac contre les Rc de la jonction neuromusculaire
 - ▶ Le thymus serait source **production de LT4 helper** favorisant la **production de ces Ac** par les LB

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC CLINIQUE : DIAGNOSTIC DIFFICILE

DEFICIT MOTEUR VARIABLE DANS LE TEMPS++++ (« PHÉNOMÈNE MYASTHÉNIQUE »)

ÉVOLUTION TEMPORELLE

- **APPARITION À L'EFFORT / RÉGRESSION AU REPOS** > fluctuante (peut se manifester dans les muscles directement mis en action au cours de l'effort ou à distance)
- **ABSENT AU RÉVEIL / S'ACCENTUE AU COURS DE LA JOURNÉE** > vespérale

TOPOGRAPHIE : DEFICIT SELECTIF++++ (PREDOMINE POUR CERTAINS MUCLES)

- **ATTEINTE OCULAIRE FREQUENTE**
 - ▶ PTOSIS UNI OU BI LATERAL / **asymétrique** +++++ (m. releveur de la paupière)
 - ▶ DIPLOPIE variable, intermittente / soir +++ (atteinte m. oculomoteurs)
 - ◆ Aggravation des signes par la **fatigue, la lumière et la fixation d'objets**
 - ◆ Muscles intrinsèques JAMAIS atteints > **réflexe photomoteur normal**
- **ATTEINTE FACE / COU (SIGNES BULBAIRES) = GRAVITÉ +++**
 - ▶ TROUBLES DE LA PHONATION > **Dysarthrie** (d'abord voix nasonnée puis inintelligible)
 - ▶ TROUBLES DE LA DEGLUTITION > **dysphagie, fausses routes** +++ au cours du repas
 - ▶ TROUBLES DE LA RESPIRATION > **dyspnée**
 - ▶ TROUBLES DE LA MASTICATION > « **mâchoire tombante en fin de repas** »
- **ATONIE DU VISAGE** > ET PERIPHERIQUE
 - ▶ CHUTE DE LA TÊTE EN AVANT
 - ▶ MUSCLES PROXIMAUX DES MI++++
 - ▶ MUSCLES AXIAUX : EXTENSEURS DU TRONC (CAMPTO-CORMIE), MUSCLES ABDOMINAUX
- **MUSCLES RESPIRATOIRES = GRAVITE +++**
 - ▶ RISQUE DECOMPENSATION VENTILATOIRE RAPIDE

Abonnez-vous

Abonnez-vous et profitez immédiatement de la totalité de nos contenus !