

La myasthénie

Laurent Robriquet
Pôle de Réanimation
CHU de Lille



Delaration de lien

- Mon intervention ne présente aucun conflit d'intérêt



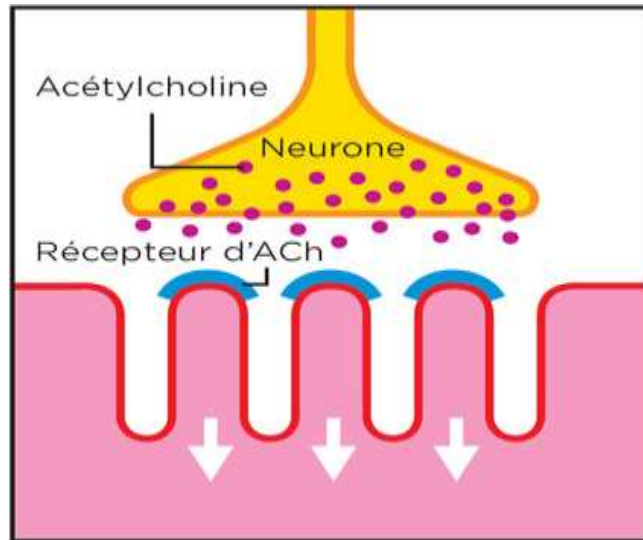
Introduction

La myasthénie

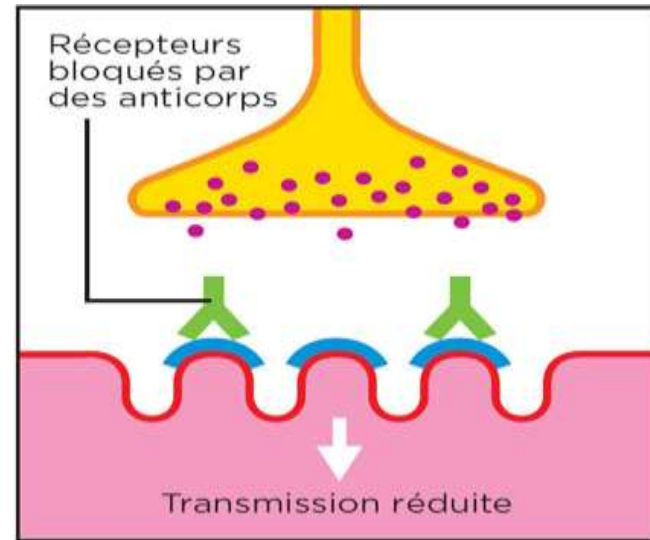
- Rare
 - Prévalence : 5 à 10 / 100 000
 - Ratio F/H : 2/1

- Maladie neuromusculaire dysimmunitaire
 - Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RAC)

La jonction neuromusculaire



Normal



Myasthénie

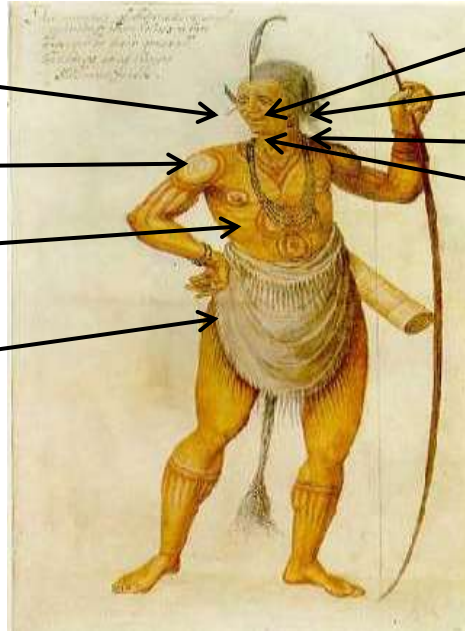
Présentation clinique

Tête tombante

Déficit moteur proximal

Troubles ventilatoires

Déficit moteur proximal



Ptosis, diplopie, ophtalmoplégie

Faiblesse orbiculaire, lèvres, paupières

Troubles mastication déglutition

Dysphonie, voix nasonnée



Aggravation à l'effort et variabilité de l'intensité des déficits

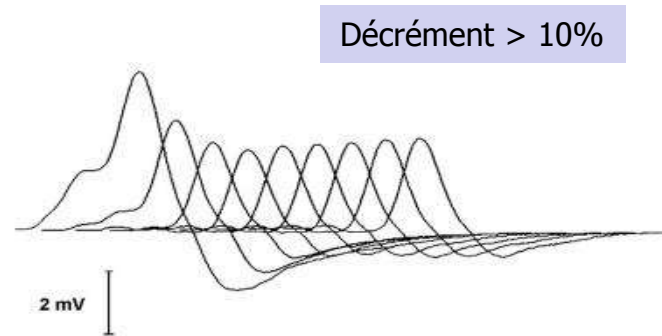
Neurologic clinics 1997

Test au froid



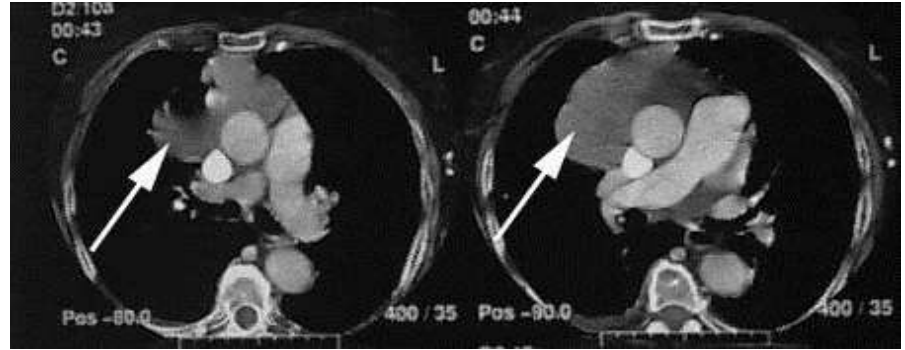
Confirmation diagnostique

- Test : injection anti-cholinestérasique action rapide : prostigmine
- EMG : bloc myasthénique



Confirmation diagnostique

- Dosage anticorps
 - Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RAC) : 80%
 - Recherche de maladies auto-immunes associées
- Scanner thoracique
 - Thymus anormal dans 75% des cas



Circonstances d'admission en réanimation

2 situations différentes

Myasthénie méconnue



- IRA neuromusculaire inaugurale (diagnostic / sevrage difficile)
- Rare (5 % mode entrée)
- Délai diagnostic : y penser (EMG, dosage Ac long)
- Test pharmacologique
- Pneumonie d'inhalation

→ → →


Ministère de la Santé
et des Solidarités
Direction Générale de la Santé

→ → →

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Myasthénie (*myastenia*)

Type de la myasthénie (cochez la case correspondante)

- ☐ Auto-immune (*myastenia gravis*)
- ☐ Congénital (*congenital myasthenic syndromes*)

La myasthénie est une maladie entraînant un défaut de transmission neuromusculaire responsable d'un déficit moteur et d'une fatigabilité accentuée à l'effort.

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

- hospitaliser immédiatement le malade en unité de réanimation.
- ne pas augmenter les doses d'anticholinestérasique (risque de surdosage)

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.
Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.
Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

SPÉCIMEN

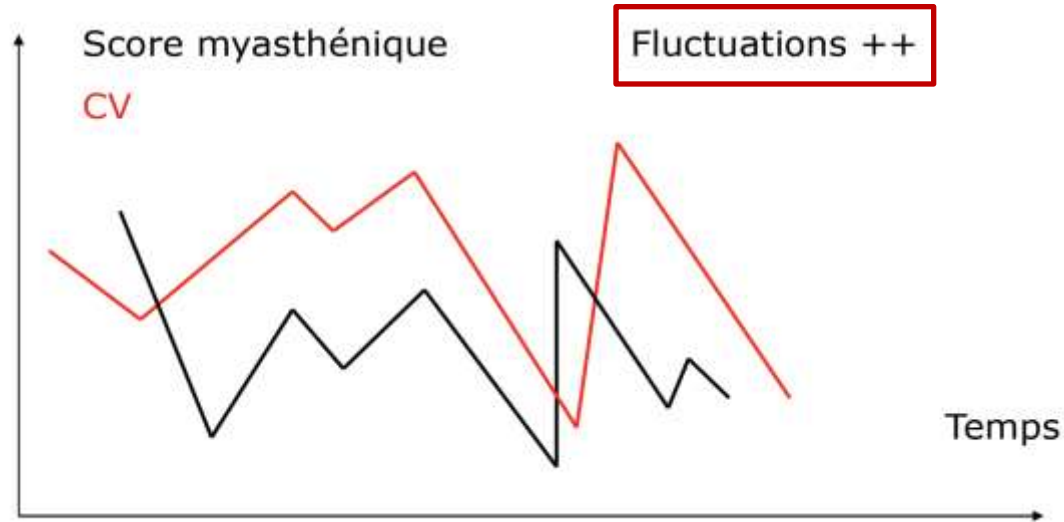
Crise myasthénique

Facteurs favorisants

- Chirurgie (curares)
- Infections (pneumonies d'inhalation)
- Grossesse en cours
- Médicaments
- Début d'une corticothérapie
- Stress
- Idiopathique

Classe	Molécules formellement contre-indiquées	Molécules à utiliser avec précaution
Antibiotiques	Aminosides parentéraux Colistine Cyclines injectables Tétracycline	Aminosides en application locale Lincomycine Clindamycine Fluoroquinolone
Médicaments Cardio-vasculaires	Quinidine Procainamide	Lidocaïne intraveineuse
Anesthésiques	Bétabloquants Curarizants	Anesthésiques volatiles Barbituriques IM ou IV Kétamine Propofol
Médicaments du Système Nerveux Central	Triméthadone Diphénylhydantoïne Dantrolène	Carbamazépine Chlorpromazine Lithium
Divers	D-Pénicillamine Magnésium Quinine et Chloroquine Halofantrine Méfloquine Oxybutyrine	Benzodiazépines Phénothiazine Quinine Magnésium per os Interféron alpha Patch nicotinique
	Vaccins vivants en cas de traitement immunosuppresseur	

Evolution par poussées imprévisibles



Fatigabilité musculaire et variabilité du déficit moteur



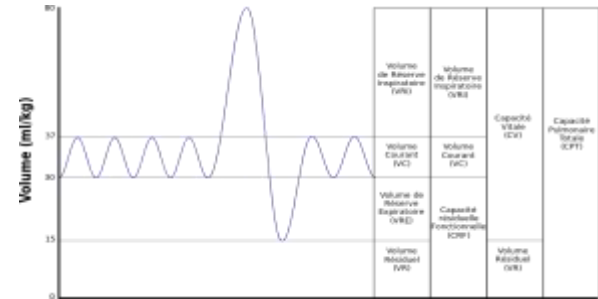
Caractéristiques de l'atteinte respiratoire

Risque de sous-estimer la gravité

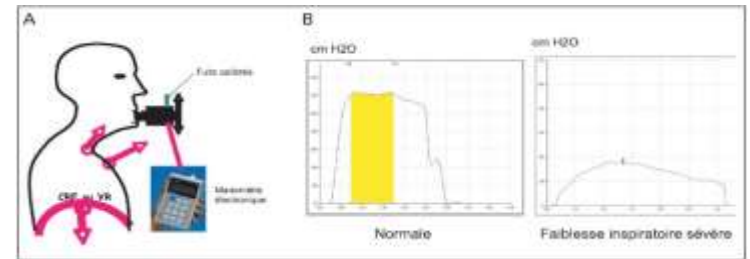
- Dyspnée
 - Discrète
 - Tardive
 - Méconnue voir non évaluable (échelle de Borg)
 - Orthopnée = paralysie diaphragmatique
- Dyssomnie
 - Réveils avec sensation d'étouffement
 - Sueurs, agitation, polyurie, cauchemars
- Atteinte musculaire des VAS : bulbaire
 - Troubles de la déglutition
 - Altération de la toux (altération muscles expiratoires)
 - Encombrement pharyngé et bronchique
 - Atélectasie, inhalation

Evaluation de la ventilation

Mesure des volumes
(spirométrie)
Capacité vitale (CV)



Mesure des pressions



Gaz du sang

Ventilation mécanique et myasthénie

Table 2 Pulmonary function tests in patients with myasthenic crisis*

	Normal	Criteria for intubation	Criteria for weaning	Criteria for extubation
Vital capacity	>60 mL/kg	≤15 mL/kg	≥10 mL/kg	~25 mL/kg
Negative inspiratory force	>70 cm H ₂ O	<20 cm H ₂ O	≥20 cm H ₂ O	~40 cm H ₂ O
Positive expiratory force	>100 cm H ₂ O	<40 cm H ₂ O	≥40 cm H ₂ O	~50 cm H ₂ O

* Data from Thomas et al.,¹ with permission.

Prudence : intubation trachéale par excès préférable

Myasthenic crisis: clinical features, mortality, complications, and risk factors for prolonged intubation.
Thomas. *Neurology*. 1997 May;48(5):1253-60



Sevrage ventilatoire et extubation

- Critères standards
- Epreuves VS tube prolongée : 6-12 h
- Critères spécifiques
 - Cliniques
 - Amélioration du déficit musculaire (score et CV)
 - Toux efficace, peu de sécrétions
 - Fonctionnels
 - Extubation
 - $CV \geq 25$ ml/kg (GBS 15 ml/kg- $\uparrow$ CV 4 ml/kg)
 - Pi max : - 40 cm H₂O (GBS - 50 cm H₂O)
 - Pe max : 50 cmH₂O
 - VS tube bien tolérée sans altération de la CV pendant 12 à 24 h
 - Hypercapnie , hypoxémie = gravité majeur



Place de la ventilation non-invasive

organisée conjointement par
la SFAR, la SPLF et la SRLF

Ventilation Non Invasive
au cours de l'insuffisance respiratoire aiguë
(nouveau-né exclu)

2006

Aucun avantage démontré
Il ne faut probablement pas faire (G2-)

Pneumopathie hypoxémiante

SDRA

Traitement de l'IRA post-extubation

Maladies neuromusculaires aiguës réversibles

7 - Pathologies neuromusculaires **chroniques**

Les signes cliniques de lutte même frustres ou l'hypercapnie dès 45 mmHg constituent des indications formelles de VNI (associée au désencombrement) (G2+). Les modes possibles sont la VS-AI-PEP, la ventilation assistée contrôlée (VAC) en pression (p) ou en volume (v).

Noninvasive Ventilation in Myasthenic Crisis

Janaka Seneviratne, MBBS; Jay Mandrekar, PhD;
Eelco F. M. Wijdicks, MD; Alejandro A. Rabinstein, MD

Arch Neurol. 2008;65(1):54-58

Étude rétrospective

60 épisodes de crises myasthéniques chez 52 patients : 63 VI et 24 VNI BIPAP (10 échecs)

Table 3. Clinical End Points in Episodes of Myasthenic Crisis Initially Treated Using BiPAP vs ET-MV^a

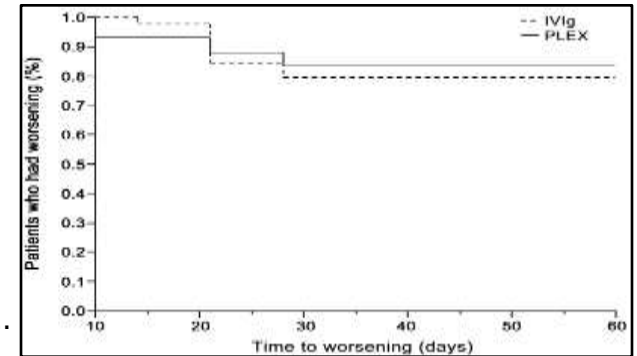
Variable	Initial BiPAP ^b (n=24)	Initial ET-MV (n=36)	P Value
Ventilation duration, d	4 (1.5-21)	9 (3-60)	< .001
Atelectasis	27	37	.70
Pneumonia	53	44	.74
Length of stay, d			
Intensive care unit	7 (2-42)	13 (4-60)	.002
Hospital	13 (2-60)	20 (4-123)	.03
Mortality	0	6	.36

Facteur d'échec : PaCO₂ > 45 mmHg à l'initiation de la BIPAP

Traitement « spécifique »

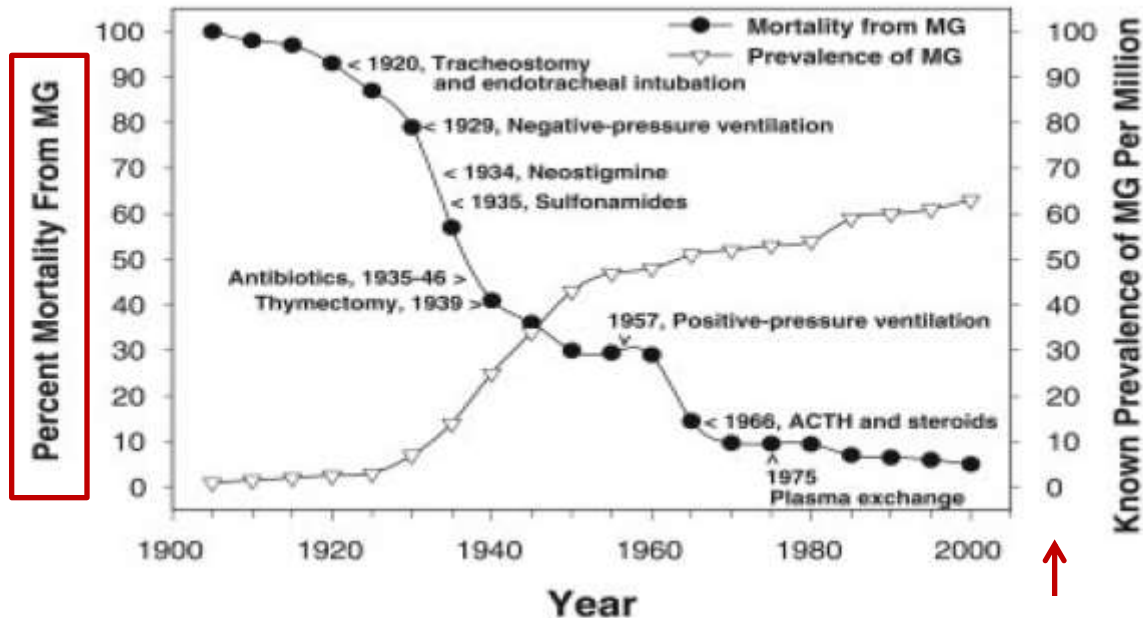
But : obtenir une rémission

- Traitement anti-cholinestérasique
 - Prolonge l'action de l'acétylcholine
- Traitement immuno-modulateur
 - Ig polyvalente versus plasmaphérèse
 - Traitement immunosuppresseur
 - Corticothérapie, cyclosporine, imurel, méthotrexate ...
 - Thymectomie



Barth D et al, Neurology 2011

Pronostic de la myasthénie





Conclusion

La myasthénie

- Rare
- Potentiellement grave
- Admission « facile » en réanimation
- Difficultés : diagnostique, intubation et sevrage de la ventilation mécanique
- Prise en charge multidisciplinaire
- Assurer la post-réanimation