



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé

Informations et conseils

Myasthénie



Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.



Les règles d'or



1) Prévoyez un suivi spécialisé régulier ; à chaque consultation ; vous bénéficierez d'un bilan qui comprend un **examen clinique** et un **bilan adapté** en fonction de votre état de santé (évaluation de votre fonction motrice, respiratoire...).

1) En cas d'essoufflement, d'oppression thoracique d'encombrement bronchique, de difficultés à respirer, de gêne à la déglutition à la parole, appeler ou faites appeler immédiatement le 15 ou le 112.

3) En cas d'intervention chirurgicale, d'anesthésie, de consultation urgente ou non :

- **Informez le médecin de votre pathologie**, indiquez-lui le nom du médecin du centre spécialisé qui vous suit et le traitement que vous prenez.
- **Présentez-lui votre carte de soins**. Insérez éventuellement dans le porte-carte : votre **dernier bilan**, les **consignes écrites** du médecin en cas d'urgence, la dernière **ordonnance** du médecin du centre spécialisé.

4) Suivez les prescriptions médicales, n'interrompez pas ou ne modifiez pas votre traitement sans avis médical et respectez les contre-indications médicamenteuses qui vous ont été précisées par votre médecin.



5) Informez votre entourage de votre maladie et de ses signes d'alerte et demandez à votre entourage d'apprendre, auprès des professionnels de santé du centre spécialisé, les gestes et aides nécessaires en cas de complication (exemple : fausse route).

6) A l'école, le médecin scolaire, en concertation avec les parents et le médecin traitant, organisera l'accueil d'un enfant atteint de myasthénie par la rédaction d'un « **projet d'accueil individualisé** » (le PAI).

7) Organisez, avec le médecin du travail, les aménagements nécessaires sur votre lieu de travail.

8) En cas de projet de grossesse ou de grossesse débutante, prévenez le médecin qui assure votre prise en charge spécialisée qui se mettra en contact avec la maternité.

9) Pour faciliter votre traitement, n'hésitez pas, si vous en ressentez le besoin, à demander le soutien d'un psychologue ou d'un assistant social.

10) Portez toujours sur vous cette carte de soins et présentez-la pour toute consultation urgente ou non.



Définition

- La myasthénie est une **maladie neuromusculaire, le plus souvent d'origine auto-immune**, se traduisant par un défaut de transmission nerveuse entre le nerf et le muscle. Le muscle ne peut pas se contracter normalement, ce qui se traduit par une faiblesse musculaire et une perte de puissance (fatigabilité).
- Il s'agit d'une maladie rare, atteignant 5 personnes pour 100 000, soit environ **3 000 personnes en France**.
La myasthénie s'observe dans **les 2 sexes**.
Elle peut débuter à **tous les âges de la vie**, mais s'observe, le plus souvent, chez la femme entre 20/40 ans, chez l'homme après 40 ans et plus rarement chez l'enfant.



Cause

■ **Dans la majorité des cas, la myasthénie est due à un dysfonctionnement immunitaire** (système immunitaire = ensemble de cellules participant à la défense de l'organisme), entraînant la production anormale d'auto-anticorps dirigés contre son propre organisme (auto-immunité).

- Il ne s'agit ni d'une maladie contagieuse ni, dans ce cas, héréditaire mais d'une pathologie acquise dite « **auto-immune** ».

- **Des anomalies du thymus** (= organe jouant un rôle dans l'immunité situé dans le thorax) sont fréquemment observées en cas de myasthénie et nécessitent un traitement particulier.

- **En cas de myasthénie**, des auto-anticorps (le plus souvent détectables dans le sang des malades) sont fabriqués et perturbent le fonctionnement de la jonction entre le nerf et le muscle (= l'unité motrice). Les anticorps sont dirigés contre une substance chimique, l'acétylcholine, qui joue un rôle essentiel dans la transmission de l'influx nerveux au niveau de l'unité motrice permettant le fonctionnement du muscle.

- **Une femme atteinte de myasthénie peut transmettre les anticorps à son enfant durant la grossesse à travers le placenta** (= myasthénie néonatale). Dans ce cas, le nouveau-né peut souffrir, transitoirement, de la maladie, parfois avec des troubles sévères (troubles respiratoires et de la déglutition).

- **Une prise en charge adaptée de l'enfant, dès la naissance**, permet la guérison complète en quelques jours ou semaines, sans récurrence ni séquelles.

De façon exceptionnelle, la maladie peut atteindre le fœtus et entraîner des formes plus graves de myasthénie chez le nouveau-né.

■ **Très rarement (2 à 3% des cas), la myasthénie est d'origine génétique (= myasthénie congénitale) et peut se transmettre de parents à enfant.**

- Dans ce cas, **un gène** intervenant dans la fabrication d'un des éléments de l'unité motrice est altéré (= mutation du gène) et la transmission de l'influx nerveux ne peut s'effectuer normalement.

- **Différentes mutations de gènes ont été identifiées.**

- Les premiers signes apparaissent habituellement dans la **petite enfance**, souvent dès la **période néonatale**, (voire en période prénatale), plus rarement à l'âge adulte.



Signes et conseils de prise en charge

- Seuls les muscles de la commande volontaire sont atteints (muscles des membres, de la face, du cou, de la parole, de la déglutition, de la respiration).
- Le nombre de muscles atteints est **variable selon les personnes**.
- La maladie peut évoluer par poussées, avec des rémissions de durée variable.

■ La fonction motrice

- L'atteinte des muscles peut **varier au cours de la journée**, s'aggravant à l'effort s'améliorant au repos avec une sensation de fatigabilité, parfois de faiblesse musculaire, surtout en fin de journée ou en cas de températures ambiantes extrêmes (froid, chaud).
- **La motricité des yeux peut être atteinte**, entraînant une vision double (diplopie) ou trouble ; les paupières supérieures peuvent tomber sur l'œil (= ptosis). L'atteinte oculaire peut être le seul signe présent de la maladie (= myasthénie oculaire).
- **Une diminution de la force musculaire** des épaules, des cuisses, peut gêner la montée des escaliers, le passage de la position assise à debout (signe du tabouret).
- **La tête peut avoir tendance à chuter en avant** en cas d'atteinte des muscles du cou. Il peut exister une difficulté à sourire en cas d'atteinte des muscles de la face.

■ La parole

Des atteintes des muscles de la face, des cordes vocales et du pharynx, sont parfois responsables d'une gêne à l'élocution, d'une **voix faible**, passant du grave à l'aigu ou d'un nasillement.

■ La fonction respiratoire

- Une diminution de la force des muscles respiratoires peut **entraîner des difficultés pour respirer, une sensation d'oppression thoracique** (= crise myasthénique), avec apparition d'un essoufflement, d'une respiration rapide, d'un encombrement des bronches.

Cette complication grave est souvent précédée de « signes avant cœureur » (fausses routes nombreuses, gêne à la parole et à la mastication, grande fatigabilité).

- ➔ **En cas de crise myasthénique ou de « signes avant cœureurs » d'une crise, il faut immédiatement appeler ou faire appeler le 15 ou le 112 en signalant votre pathologie pour une prise en charge hospitalière urgente.**
- ➔ **Des situations particulières** (prise de médicaments contre-indiqués, infections, intervention chirurgicale, anesthésie, grossesse, stress, effort important, températures extrêmes) **peuvent déclencher ou aggraver une crise.**



- Un surdosage du traitement de la maladie (= crise cholinergique) peut entraîner des difficultés respiratoires graves.

➔ Ne modifier pas votre traitement sans avis médical

■ La déglutition et la mastication

- La mastication peut être perturbée ainsi que la déglutition avec le risque d'avaler de travers (= fausses routes), de reflux de boissons par le nez, d'encombrement respiratoire et de salivation excessive.

➔ Ces signes peuvent être les premiers signes ou signes « avant coureurs » de la crise « myasthénique ».

■ La grossesse

- La grossesse, l'accouchement et les suites de couches sont des situations à risque pour les femmes atteintes de myasthénie (risque de crise myasthénique).

- La maladie ne retentit pas sur la grossesse elle-même.

- A la naissance, le nouveau-né doit bénéficier d'une prise en charge et d'une surveillance (**risque de survenue d'une myasthénie néonatale**), d'évolution favorable en quelques jours ou semaines. L'allaitement n'est pas contre-indiqué mais doit être discuté en fonction du traitement suivi par la mère.

➔ En cas de grossesse ou de projet de grossesse, demandez un avis à votre médecin.

■ Le traitement de la maladie comporte :

- Les médicaments anti-cholinestérasiques ayant pour objectif de réduire les symptômes.

- D'autres traitements sont associés, selon les cas :

- les échanges plasmatiques (pour réduire le taux d'anticorps présents dans le sang) ou l'administration intraveineuse d'immunoglobulines (pour neutraliser les anticorps présents), en phase de poussées

- les corticoïdes ou les immunosuppresseurs (pour diminuer la fabrication des anticorps). Ces traitements nécessitent une surveillance médicale stricte et, pour les corticoïdes, un régime sans sel.

- Dans certains cas, l'ablation du thymus (= thymectomie) est proposée, complétée, éventuellement, par d'autres traitements.

➔ Suivez les prescriptions et les conseils de votre médecin.

Pour éviter les complications ou pour y faire face plus efficacement, suivez les règles d'or.



Pour toute information concernant la maladie, consultez :

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : **www.orpha.net**
rubrique « myasthénie
rubrique « Orphanet urgences
- > site de l'Association Française contre les Myopathies :
www.afm-france.org



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé
www.sante.gouv.fr



Association Française contre les Myopathies

1, rue de l'Internationale - BP 59

91000 Evry

N° azur : 0 810 811 088

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé et des Solidarités en concertation avec des professionnels des centres de référence pour les maladies neuromusculaires et l'Association Française contre les Myopathies (AFM).