



# NANOS

## Patient Brochure

### Myasthenie

*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*

## MYASTHENIE

Votre médecin pense que vous avez une myasthénie. Il s'agit d'une maladie auto-immune dans laquelle votre propre système immunitaire altère les récepteurs de vos muscles. Comme les récepteurs servent à la contraction du muscle, cette anomalie de fonctionnement se traduit par un déficit de force musculaire. Si les muscles des paupières sont atteints, il en résulte une chute de la paupière (ptosis). Si les muscles permettant de bouger les yeux sont atteints, il en résulte une vision double (diplopie). La vision double et la chute de la paupière peuvent être variables dans le temps et sont généralement majorés par la fatigue ou en fin de journée.

### **Anatomie :**

Quand vous souhaitez contracter un muscle, le cerveau envoie un signal par l'intermédiaire d'un nerf jusqu'au muscle concerné. Lorsque ce signal atteint l'extrémité du nerf, il induit la libération d'un neurotransmetteur chimique qui diffuse dans un espace étroit (synapse) entre le nerf et le muscle. Du côté musculaire de la synapse, il existe des récepteurs chimiques attendant de détecter la présence du neurotransmetteur. Lorsqu'ils sont en présence du neurotransmetteur, ces récepteurs déclenchent un processus qui aboutit à la contraction musculaire. Chez un sujet présentant une myasthénie, quand le neurotransmetteur est libéré et diffuse dans la synapse, il ne produit pas une contraction musculaire normale, car les récepteurs normaux ont été bloqués ou éliminés par des anticorps produits par le système immunitaire corporel. Lorsque le sujet essaie de répéter la contraction musculaire, la baisse de force s'accroît progressivement. De fait, les muscles les plus couramment sollicités sont plus facilement atteints de faiblesse. Cela est particulièrement vrai pour les muscles qui bougent les yeux, résultant en un défaut d'alignement des yeux (vision double), ou les muscles qui lèvent la paupière, résultant en une chute de la paupière (ptosis). Tous les muscles du corps peuvent être atteints.

### **Physiologie :**

La raison pour laquelle le système immunitaire corporel attaque les muscles n'est pas claire. Les patients myasthéniques peuvent aussi présenter d'autres problèmes auto-immuns (orbitopathie dysthyroïdienne, par exemple). Comme la plupart des maladies auto-immunes, la myasthénie peut s'améliorer spontanément mais peut aussi récidiver. Avec le temps, il peut exister une atténuation des symptômes, mais la myasthénie est une maladie variable qui peut durer indéfiniment ou au moins plusieurs années.

### **Symptômes :**

Les symptômes les plus communs de la myasthénie sont une faiblesse des muscles relevant la paupière (ptosis) ou bougeant les yeux (vision double). La myasthénie peut toucher tous les muscles de l'organisme incluant les muscles servant à avaler ou même à respirer. Un souffle court ou des difficultés à avaler sont des symptômes sérieux qu'il est nécessaire de signaler à votre médecin immédiatement. La myasthénie ne provoque pas de douleur ou de troubles de la sensibilité. En cas de douleurs, une autre origine doit être recherchée et vous devez en informer votre médecin.

### **Signes :**

Les signes les plus fréquemment observés par les ophtalmologistes sont la chute de la paupière et des yeux qui ne bougent pas ensemble. Les problèmes de mobilité des yeux sont parfois difficiles à mettre en évidence et certains des patients avec myasthénie et une vision double ne sont diagnostiqués qu'après plusieurs années. Il n'est pas rare que des examens antérieurs aient été normaux.



**Diagnostic :**

La myasthénie peut être confirmée par une biopsie de muscle ou par des études qui démontrent une diminution des récepteurs. La plupart des cas, le diagnostic peut être fait sans recourir à ces procédures. Une prise de sang (dosage des anticorps anti récepteurs de l'acétylcholine) peut permettre le diagnostic, mais environ la moitié des patients présentant une myasthénie restreinte aux muscles des yeux ont un test sanguin négatif. Ainsi, un test sanguin négatif n'élimine pas le diagnostic de myasthénie. Chez un patient présentant une myasthénie, l'injection par voie veineuse de Tensilon (une substance qui diminue l'élimination du neurotransmetteur) peut rapidement améliorer une faiblesse musculaire : une élévation de la paupière ou une amélioration des mouvements des yeux après ce test peut établir le diagnostic de myasthénie. Un test au Tensilon peut aussi être d'interprétation difficile si les signes sont peu importants. Les résultats du test du sommeil ou du test au glaçon dépendent de l'amélioration de la force des muscles reposés. Si le sujet est examiné immédiatement après le réveil d'une sieste, l'observation d'une amélioration de la mobilité ou de la disparition d'une chute de la paupière sont très évocateurs d'une myasthénie. Il est aussi possible d'étudier la conduction entre le nerf et le muscle. Ce test, un EMG (électromyogramme), présente une sensibilité relativement élevée pour le diagnostic de myasthénie. Ce test requiert un équipement sophistiqué et n'est pas fréquemment pratiqué.

**Pronostic :**

Comme pour tout processus auto-immun, la myasthénie a tendance à fluctuer. Les symptômes peuvent brutalement s'aggraver. L'aggravation peut être favorisée par l'usage de certains antibiotiques ou d'autres médicaments. Une fois le diagnostic de myasthénie confirmé, il est important que les patients informent l'ensemble de leurs médecins, particulièrement s'ils sont examinés en service d'urgence.

**Traitement :**

La myasthénie peut être traitée avec des médicaments qui diminuent l'élimination des transmetteurs neuro-musculaires. Ce traitement se présente sous la forme de gélules et peut être efficace en améliorant la faiblesse musculaire. Malheureusement, souvent ces traitements ne sont pas efficaces sur les chutes de paupières ou sur les problèmes de mouvements des yeux résultant en une vision double. Parfois, une intervention chirurgicale pour enlever le thymus est un traitement efficace de la maladie et il est souvent recommandé de réaliser un scanner thoracique à la recherche d'une augmentation de taille du thymus. Les traitements corticoïdes (prednisone) peuvent également améliorer la fonction musculaire. Comme ils doivent être utilisés à long terme, il est important d'évaluer le bénéfice du traitement au regard des risques d'effets secondaires associés aux traitements corticoïdes. Occasionnellement, d'autres traitements peuvent aider à diminuer l'usage des traitements corticoïdes. Cela est à discuter avec votre médecin.

**Questions fréquemment posées**

*Comment ai-je attrapé la myasthénie ?*

Comme pour les autres maladies auto-immunes, les raisons de développer une myasthénie ne sont pas claires. Il est possible que certaines attaques externes (virus, etc...) aient déclenché le fait que votre système immunitaire agisse de cette façon. Actuellement, cependant, nous ne comprenons pas totalement pourquoi certains patients développent une myasthénie.

*Existe-t-il un traitement curatif de la myasthénie ?*

Actuellement, il n'existe pas de traitement curatif connu pour la condition auto-immune de la myasthénie. Les traitements médicaux peuvent être efficaces pour améliorer la fonction musculaire mais nécessitent d'être adaptés à l'activité propre de la maladie. Les médicaments qui modulent les réponses immunitaires peuvent aussi être utiles.

*Quel est le risque que je développe une faiblesse musculaire ailleurs que les muscles des yeux ?*

La myasthénie semble impliquer préférentiellement certains muscles, comme les muscles qui bougent les yeux et les paupières. Il est généralement admis que si la myasthénie ne se manifeste pas par une faiblesse musculaire généralisée dans un délai de 2 ans, alors le risque de développer une faiblesse dans les muscles non-oculaires est faible. Cette notion est probablement vraie mais ne garantit pas totalement de ne pas développer une forme généralisée de la maladie. Il est important d'avoir en tête que toute difficulté à respirer ou à avaler doit être signalée immédiatement à votre médecin.