

Qu'est-ce que la myasthénie grave ?

La myasthénie grave est une maladie auto-immune rare qui provoque une faiblesse musculaire.

La myasthénie grave est causée par des anticorps qui affectent la transmission des signaux nerveux vers les muscles, ce qui entraîne une diminution de la contraction musculaire. Les personnes atteintes de myasthénie grave ont parfois un thymus hypertrophié, une glande située dans la poitrine qui est impliquée dans la fonction immunitaire, ou une tumeur dans le thymus (thymome).

Qui est touché par la myasthénie grave ?

La myasthénie grave touche 10 à 20 personnes sur 100 000 et est la plus fréquent chez les femmes de moins de 40 ans et les hommes de plus de 60 ans. Les nouveau-nés nés de personnes enceintes atteintes de myasthénie grave peuvent développer des symptômes de myasthénie grave qui disparaissent généralement en quelques mois. Les symptômes de la myasthénie congénitale grave, une forme rare de la maladie qui est une maladie héréditaire, se développent peu après la naissance ou dans la petite enfance.

Symptômes de la myasthénie grave

La myasthénie grave peut provoquer une faiblesse musculaire des yeux, du visage, la gorge, le cou, le diaphragme (le principal muscle utilisé pour la respiration), les bras, et les jambes. Les symptômes peuvent inclure une vision double, un affaissement des paupières, élocution difficile ou nasale, difficulté à mâcher, étouffement en avalant, essoufflement et difficulté à lever les bras, à se lever d'une chaise et/ou à monter les escaliers.

Deux tiers des personnes atteintes de myasthénie grave initialement seulement avec une faiblesse musculaire oculaire. Cependant, après 2 à 3 ans, jusqu'à 75 % développer une faiblesse dans des muscles supplémentaires. La faiblesse de la myasthénie grave s'aggrave avec l'activité et s'améliore avec le repos, de sorte que les patients ont généralement plus de faiblesse musculaire plus tard dans la journée et lors de l'exercice. La chaleur, la maladie et certains médicaments peuvent augmenter la masse musculaire faiblesse chez les patients atteints de myasthénie grave.

Qu'est-ce que la crise myasthénique ?

La crise myasthénique est une urgence médicale impliquant une faiblesse grave. Ces patients nécessitent une surveillance étroite dans une unité de soins intensifs et nécessitent souvent une ventilation mécanique. La crise myasthénique peut être déclenchée par diverses conditions (telles qu'une infection, une intervention chirurgicale, ou stress) ou certains médicaments, mais environ 50 % des cas n'en ont pas une cause évidente. Environ 15 à 20 % des personnes atteintes de myasthénie grave développent une crise myasthénique au moins une fois dans leur vie.

Diagnostic et traitement de la myasthénie grave

La myasthénie grave peut être diagnostiquée par les résultats d'un examen physique, par des auto-anticorps spécifiques à la myasthénie grave (présents le plus profondément mais pas tous les patients) et des tests spécialisés de la fonction nerveuse et musculaire appelés études de conduction nerveuse et électromyographie. Indi-



Les personnes atteintes de myasthénie grave devraient subir une tomodensitométrie thoracique (TDM) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour évaluer une hypertrophie du thymus ou un thymome.

La myasthénie grave peut être traitée avec divers médicaments (inhibiteurs de la cholinestérase, anticorps monoclonaux et/ou médicaments immunosuppresseurs). Les patients présentant des symptômes graves peuvent subir une plasmaphérèse, une procédure qui élimine les anticorps du sang, ou immunoglobuline intraveineuse, une injection d'anticorps provenant de personnes saines donateurs. Dans les cas où l'ablation chirurgicale du thymus est nécessaire, les patients peuvent avoir moins de faiblesse musculaire et environ la moitié ont une rémission complète des symptômes de la myasthénie grave après la chirurgie.

Certains patients atteints de myasthénie grave qui ont des muscles oculaires la faiblesse peut bénéficier de lunettes à prisme spéciales pour la double vision, de montures de lunettes avec une barre pour soutenir une paupière tombante, ou d'une intervention chirurgicale pour réparer la paupière ou réaligner les yeux.

Pronostic de la myasthénie grave

Les personnes atteintes de myasthénie grave ont généralement une durée de vie normale. Certains patients connaissent une rémission temporaire ou permanente de faiblesse musculaire et peut être en mesure d'arrêter de prendre des médicaments contre l'asthénie grave.

POUR PLUS D'INFORMATIONS

Institut national des troubles neurologiques et des accidents vasculaires cérébraux

www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/myasthenia-gravis

Auteur : Revital Marcus, MD

Publié en ligne : 28 décembre 2023. [est ce que je:10.1001/jama.2023.16872](https://doi.org/10.1001/jama.2023.16872)

Affiliation de l'auteur : rédacteur-conseil, JAMA.

Divulgations de conflits d'intérêts : aucune signalée.

Source : Hehir MK, Li Y. Diagnostic et prise en charge de la myasthénie grave. Continuum (Minneapolis). 2022;28(6):1615-1642. [est ce que je:10.1212/CON.0000000000001161](https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001161)

La page patient JAMA est un service public de JAMA. Les informations et les recommandations apparaissant sur cette page sont appropriées dans la plupart des cas, mais elles ne remplacent pas un diagnostic médical. Pour des informations spécifiques concernant votre condition médicale personnelle, JAMA vous suggère de consulter votre médecin. Cette page peut être téléchargée ou photocopiée à des fins non commerciales par des médecins et d'autres organismes de santé. professionnels de santé à partager avec les patients. Pour acheter des réimpressions en masse, envoyez un e-mail à reprints@jamanetwork.com.