

## Myasthénie Grave (MG)

### Qu'est-ce que la myasthénie grave?

Il s'agit d'une maladie neuromusculaire chronique caractérisée par un affaiblissement et un épuisement anormalement rapides des muscles volontaires. On la considère comme une maladie auto-immune, car le système immunitaire attaque le corps au lieu de produire des anticorps pour le défendre. Les sites récepteurs de l'acétylcholine à la jonction neuromusculaire (l'endroit où les terminaisons nerveuses rejoignent la surface des muscles) sont la cible.

### Qui peut être atteint de myasthénie grave?

Les gens de tous âges et des deux sexes, bien qu'on l'observe plus fréquemment chez les femmes de 20 à 30 ans et les hommes de 40 à 60 ans. Son incidence est presque deux fois plus élevée chez les femmes.

### Quelle est la cause de la myasthénie grave?

La cause de cette affection auto-immune est encore inconnue, bien qu'on estime qu'elle ne soit pas de nature génétique.

Normalement, un médiateur chimique appelé acétylcholine est emmagasiné dans de petites vésicules à l'extrémité de chaque nerf. Celles-ci se libèrent lorsque l'influx nerveux atteint l'extrémité des nerfs pour former un pont chimique jusqu'aux sites récepteurs de l'acétylcholine sur le côté musculaire de la jonction neuromusculaire. Lorsque l'acétylcholine atteint les sites récepteurs, il se produit une série de réactions chimiques dans la contraction des muscles volontaires.

Chez les personnes atteintes de myasthénie grave, le système immunitaire produit des anticorps qui attaquent ces sites récepteurs, en réduisant ainsi le nombre et diminuant la capacité du muscle de se contracter normalement. On constate alors une faiblesse et une fatigue caractéristiques de la myasthénie grave. Cette affection est rarement

mortelle bien qu'elle puisse mettre la vie du malade en danger dans les cas où la faiblesse des muscles entrave la respiration.

### Quel est le rôle du thymus dans la myasthénie grave?

Le thymus est une petite glande qui sécrète habituellement des hormones qui affectent la transmission neuromusculaire. En outre, les cellules du thymus font partie du système immunitaire normal de l'organisme.

Situé dans la poitrine, sous le corps du sternum, le thymus est habituellement de taille importante chez les enfants et atteint sa taille maximale à la puberté. À ce moment, il commence à diminuer et, à l'âge adulte, il n'a à peu près aucune fonction.

Cependant, chez les adultes myasthéniques, il est souvent anormalement gros et la plupart d'entre eux présentent des anomalies thymiques. De 10 % à 15 % de ces personnes sont atteintes de tumeurs appelées thymomes, habituellement bénignes, mais qui peuvent devenir invasives.

Bien qu'on ne comprenne pas encore tout à fait les liens entre le thymus et la myasthénie grave, il semble que le thymus soit lié à la production des anticorps contre les récepteurs d'acétylcholine ou d'autres substances qui entravent la transmission neuromusculaire.

### Comment diagnostique-t-on la myasthénie grave?

Cette affection est diagnostiquée par un neurologue ou un spécialiste en médecine interne. Après avoir interrogé le patient relativement à ses symptômes, le médecin procède à un examen physique complet. Son diagnostic peut être vérifié à l'aide de trois tests, dont un électromyogramme, un test pharmacologique (au tensilon) et un prélèvement sanguin pour confirmer la présence d'anticorps récepteurs d'acétylcholine.

### Existe-t-il un remède ou un traitement pour cette maladie?

À l'heure actuelle, il n'en existe aucun. Cependant, les médicaments, la chirurgie et la plasmaphérèse utilisés séparément ou conjointement ont donné d'assez bons résultats, permettant à un grand nombre de personnes atteintes de contrôler leurs symptômes.

#### A. Médicaments

Les agents anticholinestérasiques ou inhibiteurs de la cholinestérase sont des médicaments qui améliorent la capacité de rétention des récepteurs de l'acétylcholine, permettant un meilleur fonctionnement des muscles. Bien qu'ils atténuent la faiblesse, ils n'améliorent pas les causes profondes de la maladie. Parmi les anticholinestérasiques utilisés dans le traitement de la myasthénie grave, signalons : la pyridostigmine (Mestinon)

Les immunosuppresseurs sont également connus sous le nom de stéroïdes. Ils produisent une amélioration marquée ou une rémission chez de nombreuses personnes atteintes de myasthénie grave. Les deux agents immunosuppresseurs les plus connus sont : l'azathioprine (Imuran) et la prednisone

#### B. La chirurgie

La thymectomie, soit l'ablation chirurgicale du thymus, s'est avérée efficace pour freiner l'évolution de la maladie chez de nombreux patients, et, dans certains cas, a occasionné une rémission.

#### C. Le traitement

L'échange plasmatique (plasmaphérèse) est pratiqué chez les patients atteints de myasthénie grave afin de retirer les anticorps du plasma, ce qui peut contribuer à diminuer les symptômes et améliorer la force musculaire. On se sert de cette intervention à court terme chez les patients dont les symptômes se sont

### Quels sont les symptômes de la myasthénie grave?

L'apparition de cette affection est parfois soudaine et caractérisée par une faiblesse musculaire marquée et généralisée mais le plus souvent, les premiers symptômes sont subtils et variables, ce qui en complique le diagnostic. Ces symptômes sont attribuables à la faiblesse des muscles volontaires innervés par les dix nerfs crâniens provenant du tronc cérébral.

Le premier symptôme est souvent la faiblesse des muscles oculaires, provoquant la chute de la paupière (ptose) ou le dédoublement de la vision (diplopie). Les autres symptômes sont liés à la faiblesse des muscles servant à avaler, à mastiquer, à parler et à bouger les membres. Ils peuvent comporter une fatigue importante grave, une démarche instable ou en canard, une faiblesse dans les bras se traduisant par une incapacité de les lever au-dessus de la tête, une faiblesse dans les mains et les doigts et de la difficulté à avaler et à respirer. L'affaiblissement musculaire peut apparaître en quelques jours ou en quelques semaines et se stabiliser pendant de longues périodes. Sa gravité varie selon les malades et, chez le même sujet, selon les heures de la journée. Il a tendance à empirer après de l'exercice et en fin de journée. Il s'atténue habituellement au repos. Ces symptômes sont souvent plus marqués pendant les menstruations et la grossesse.

.../3

soudainement aggravés. Elle peut également précéder une thymectomie pour stabiliser la condition le plus possible ou encore, on peut y faire appel pour les personnes qui n'ont pas réagi à d'autres thérapies. Elle consiste à échanger le plasma avec d'autres fluides qui se mélangent facilement au sang et retournent dans le corps.

### Où en est la recherche?

Bien que les scientifiques en aient beaucoup appris sur la myasthénie grave jusqu'à maintenant, des chercheurs sont en train d'essayer d'établir la raison exacte pour laquelle le corps produit cet anticorps contre les sites récepteurs des muscles. La réponse à cette question contribuera certainement à la découverte d'un moyen de guérir cette maladie.

La myasthénie grave peut être traitée, et souvent de façon très efficace, à l'aide d'immunosuppresseurs. Cependant, ces médicaments ont souvent des effets secondaires indésirables. Les chercheurs étudient des façons d'éliminer les effets secondaires liés à ce traitement efficace.

D'autres chercheurs sont à la recherche de nouveaux traitements pharmacologiques dont les effets secondaires seraient moins prononcés que ceux qui sont utilisés présentement.

### Comment puis-je aider?

Dystrophie musculaire Canada organise des campagnes de financement à longueur d'année pour soutenir ses divers programmes. Vos dons aideront DMC à fournir les fonds nécessaires au soutien des personnes vivant avec une maladie neuromusculaire et à financer la recherche médicale et les efforts de sensibilisation indispensables à la lutte contre les maladies neuromusculaires. Vos dons sont précieux et vous pouvez les envoyer à notre bureau national ou au bureau de Dystrophie musculaire Canada indiqué ci-dessous.

Tous les feuillets d'information de DMC sont disponibles sur notre site Internet : [www.muscle.ca](http://www.muscle.ca)

This information sheet is also available in English

© Dystrophie musculaire Canada 10/07