

Cas clinique

Détresse Respiratoire Aiguë Révélant une Myasthénie. À propos d'un Cas à l'Hôpital Central de Yaoundé

*Acute Respiratory Distress Revealing Myasthenia Gravis.
a report of one case at the Yaounde Central Hospital*

Owono Etoundi P¹, Bengono Bengono R.¹, Ndikontar R.¹, Afane Ela A.¹, Ze Minkande J.¹

*Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de Yaoundé, Université de Yaoundé I, Cameroun.

Auteur Correspondant: Dr Owono Etoundi Paul, Téléphone : +237 677 98 19 51. E-mail : owonop@gmail.com

ABSTRACT

Myasthenia gravis is a rare auto-immune disease. In the aim of attracting the attention of the physicians on the existence of this disease whose diagnosis is not easy, the authors report a case of acute myasthenic thrust observed in a 45 years old woman. The disease was triggered by respiratory infection, compounded by difficulty swallowing and a major muscle weakness prohibiting any activity. The treatment with anticholinesterase and corticosteroid allowed an improvement of symptoms.

KEY WORDS : acute respiratory distress, myasthenia gravis, anticholinesterase, corticosteroid

INTRODUCTION

La myasthénie est une maladie auto-immune caractérisée par un blocage de la jonction neuromusculaire due à des auto-anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine. Cette maladie se manifeste par une faiblesse et une fatigabilité musculaire d'intensité et d'extension variables, s'aggravant à l'effort et cédant au repos. L'évolution est caractérisée par des poussées pouvant menacer le pronostic vital par atteinte des muscles respiratoires [1,2]. C'est une maladie rare qui touche environ 4 à 6 personnes sur 100 000 [1, 2, 3]. Les auteurs rapportent un cas de myasthénie grave découvert au cours d'une détresse respiratoire aiguë. L'objectif de ce travail étant d'attirer l'attention sur l'existence de cette pathologie dans notre milieu, son orientation diagnostique et son traitement.

OBSERVATION

Madame N.A., âgée de 45 ans, admise en réanimation le 16 décembre 2014 pour détresse respiratoire aiguë. Le début de la maladie remontait à un mois plus tôt marqué par une asthénie générale plus intense en soirée, une fatigabilité des extrémités aggravée par l'effort, puis des difficultés de mastication et de déglutition. La patiente se rendit dans un hôpital de la place où une prise en charge, pendant une hospitalisation de deux semaines, n'apporta point d'amélioration. En plus des symptômes précédant,

RÉSUMÉ

La myasthénie grave est une maladie auto-immune rare. Dans l'objectif d'attirer l'attention des praticiens sur l'existence de cette maladie dont le diagnostic n'est toujours pas aisé, les auteurs rapportent un cas de poussée myasthénique aiguë observé chez une patiente de 45 ans. La maladie a été déclenchée par une infection respiratoire, aggravée par des troubles de la déglutition et un déficit musculaire majeur interdisant toute activité. La prise en charge à base d'anticholinestérasique et de corticoïde a permis une amélioration de la symptomatologie.
MOTS-CLES : détresse respiratoire aiguë, myasthénie grave, anticholinestérasique, corticothérapie

une vision double et floue s'installa associée à une dyspnée inspiratoire, des difficultés d'élocution et une sensation de mort imminente. C'est ainsi qu'elle fut transférée en réanimation.

Dans les antécédents, la patiente avait subi une césarienne sous anesthésie générale pour souffrance fœtale en 2002 avec des suites opératoires simples. En 2010, elle a présenté une fatigabilité généralisée, exacerbée par l'effort, pendant 2 mois et sans traitement spécifique, elle aurait récupéré ses forces.

A l'admission, la patiente avait un état général altéré marqué par une asthénie intense et une anorexie profonde. Les paramètres vitaux étaient : Fréquence Respiratoire : 32 cycles/min, SpO2 : 85 % à l'air ambiant, Pouls : 100 battements/min, Pression Artérielle : 129/65 mmHg, Température : 36,5°C, Poids : 99 kg, Taille : 1,69 m. La patiente était consciente, bien orientée, incapable d'assumer la position assise. Elle présentait aussi un faciès triste et inexpressif, une toux grasse et une hypersudation. On notait un ptosis bilatéral, une polypnée, des battements des ailes du nez, un tirage intercostal et une faiblesse des 4 membres avec une force motrice évaluée à 3/5. L'abdomen était souple sans organomégalie. L'auscultation cardiaque et pulmonaire était sans particularité.

Devant ce tableau, le diagnostic de myasthénie a été évoqué et immédiatement un test à la prostigmine (1

mg de néostigmine + 0,25 mg d'atropine IVD) a été effectué. L'amélioration de la symptomatologie suite au test nous a permis de retenir ce diagnostic. La patiente a été rangée au grade IV de la classification de Osserman [1,4]. Les examens complémentaires faits pour étayer ce diagnostic étaient :

- La NFS: mise en évidence d'une leucocytose (11000/mm³) avec un taux élevé de polynucléaires neutrophiles (81 %)
- La radiographie pulmonaire de face qui a montré une broncho-pneumopathie bilatérale.
- L'électromyogramme: normal.
- Le scanner thoracique: absence d'anomalie du thymus.
- La recherche d'anticorps anti-récepteur de l'Acétylcholine (anti-RACH) dans le sang, effectuée par le Centre Pasteur de Yaoundé a montré un taux de 100 nmol/L (normale inférieure à 0,2 nmol/L).
- La recherche d'une maladie auto-immune associée par des dosages (TSH, T3, T4, anticorps antithyroïdiens, anticorps anti-DNA, facteur rhumatoïde) effectués par le Centre Pasteur de Yaoundé était négative.

Le traitement a consisté en :

- Une réhydratation: Sérum Glucosé 5 % polyionique 2500 ml / 24H
- Per Os: Anticholinestérasique; Ambénonium 20 mg/ 8H
- Protection gastrique; Oméprazole 20 mg/ 24H
- Mucolytique; l'acétylcystéine 200 mg/08H
- En IVD: Corticoïdes; Méthylprednisolone 40 mg/ 8H
- Antibiotique; Amoxicilline 1g et acide clavulanique 200 mg /08H
- En SC: Prévention maladie thromboembolique; Enoxaparine 4000 UI/ 24H

La surveillance était portée sur :

- Les paramètres vitaux: PA, Pouls, ECG, FR, SpO₂ en continue.
- Les signes de détresse respiratoire: FR, SpO₂, tirages.
- Les signes oculaires (ptosis, diplopie), les signes bulbaires (déglutition, dysphonie), la force musculaire.

L'évolution clinique a été favorable. Au cinquième jour d'hospitalisation, les crises myasthéniques avaient disparu, mais il y avait persistance de la toux grasse et de la fatigabilité musculaire surtout nocturne. Quinze jours après l'admission (31/12/2014), l'on notait l'absence de crise myasthénique et de toux, une récupération totale de la force musculaire et une vision normale. Le transfert vers le service de neurologie a été alors autorisé pour la suite de la prise en charge.

DISCUSSION

La myasthénie est une maladie extrêmement rare dans notre milieu. Les cas observés en réanimation, documentés et publiés, remontent aux années 1997 et 2007 par Simo Moyo et al et Atangana et al respectivement [5, 6]. Cette rareté pourrait s'expliquer d'une part par la rareté avérée de la maladie, d'autre part par les difficultés d'accès aux soins inhérentes aux pays en développement, et par ailleurs par la méconnaissance de cette pathologie par des praticiens du fait de son caractère peu fréquent. Néanmoins, la myasthénie existe bien que sa symptomatologie et son évolution soient fluctuantes et déroutantes.

Notre patiente avait une fatigabilité musculaire plus prononcée en soirée et intéressant les muscles oculaires (ptose, diplopie), les muscles bulbaires (dysphagie, dysarthrie, dyspnée) et les muscles des extrémités (faiblesse des membres). Il s'agit ici des manifestations les plus fréquentes de la myasthénie décrites dans la littérature [1, 4, 7, 8, 9]. La myasthénie est une maladie lentement évolutive. L'atteinte neurologique est le plus souvent observée après une à trois années d'évolution. L'aggravation de la maladie n'est pas spontanée, il est admis que dans 70 % des cas, elle ferait suite à un événement particulier tel une infection bactérienne ou virale (30 à 40 %), le décours d'une anesthésie, l'impossibilité de sevrage de la ventilation mécanique, la grossesse [1, 2, 3, 4]. Notre patiente aurait présenté des symptômes évoquant une myasthénie quatre années auparavant. Le facteur déclenchant des crises myasthéniques serait probablement la broncho-pneumopathie dont l'agent causal n'a pas été précisé. Cette broncho-pneumopathie pourrait être la conséquence de multiples fausses routes antérieures qui viendraient majorer et décompenser l'atteinte bulbaire sous-jacente secondaire à la myasthénie. Ainsi la détresse respiratoire retrouvée au premier plan pourrait être un facteur déroutant dans la recherche du diagnostic. Quant aux cas décrits par Simo Moyo et al et Atangana et al, la myasthénie était découverte au décours d'une anesthésie pour césarienne [5, 6].

La recherche d'une anomalie du thymus était négative chez notre patiente. L'électromyogramme ne présentait pas d'élément en faveur d'une myasthénie. Mais le taux d'anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine était très élevé, signant ainsi le diagnostic. Ceci était en conformité avec les données de la littérature qui stipulent que les anomalies du thymus peuvent être absentes et que l'électromyogramme peut être normal chez un patient atteint de myasthénie [1, 4, 7, 8, 9,10]. La recherche des maladies auto-immunes associées était négative chez notre malade comme dans les cas de Simo

Moyo et al et Atangana et al [5, 6], alors que Kouassi Kouamé et al en Côte d'Ivoire retrouvait un cas de myasthénie grave associée à une hyperthyroïdie [11]. Les anticholinestérasiques et la corticothérapie institués en urgence nous ont permis d'éviter une intubation endotrachéale et l'assistance ventilatoire chez la patiente car la résolution des crises myasthéniques a été rapide.

CONCLUSION

La myasthénie peut se révéler par une détresse respiratoire. Le diagnostic devrait être évoqué devant la présence d'un déficit de la force musculaire touchant électivement les secteurs oculaire, facial, bulbaire et les membres. Les anticholinestérasiques et la corticothérapie constituent le traitement de première intention.

RÉFÉRENCES

- [1] El Midaoui A., Messouak O., Belahsen M.F. – La myasthénie. *Annales de Médecine et de Thérapeutique* 2010; 2, 1: 54-55
- [2] Clair B. – Poussée myasthénique inaugurale en réanimation. Comment la reconnaître et la traiter? *Réanimation* 2009; 18, 7: 582-589
- [3] Orlikowski D., Prigent H., Raphael J.C., Sharshar T. – L'insuffisance respiratoire aiguë du syndrome de Guillain-Barré et de la myasthenia autoimmune. De la détection au sevrage de la ventilation mécanique. *Réanimation* 2005; 14: 118-125
- [4] Lalive P.H., Du Pasquier R.A., Chizzolini C., Kuntzer T. – Maladies auto-immunes neuromusculaires: diagnostic et prise en charge. *Revue Médicale Suisse* 2013; 9: 934-939
- [5] Simo Moyo J., Simeu C., Essiene A. – Découverte d'une myasthénie au décours d'une césarienne. *Cahiers d'Anesthésiologie* 1997; 45, 3: 215-216
- [6] Atangana R., Mboudou M., Binam F., Sosso M.A. – Myasthénie grave de découverte périopératoire chez une patiente présentant une cardiopathie et une pré-éclampsia sévère. *Journal Maghrébin d'Anesthésie-Réanimation et de Médecine d'Urgence* 2007; 14, 60: 246-247
- [7] Gwathmey K.G., Burns T.M. – Myasthenia Gravis. *Seminars in Neurology* 2015; 35, 4:327-329
- [8] Nouvel L., Karkoutly C., Santerre N., Racoussot F., Vermersh P., Rouland J.F., Labalette P. – La myasthenia: étude descriptive de 12 cas. *Journal Français d'Ophthalmologie* 2008; 31,1:199
- [9] Ojini F.I., Danesi M.A., Ogun S.A. – Clinical manifestations of myasthenia gravis. Review of cases seen at Lagos University Teaching Hospital. *The Nigerian Postgraduate Medical Journal* 2004; 11, 3: 193-197
- [10] Chijioke A., Ogunmodede J.A. – An unusual presentation of Myasthenia Gravis. *West African Journal of Medicine* 2009; 28, 6: 391-393
- [11] Kouassi Kouame L., Doumbia Ouattara M., Diakite I., Akadiarra E., Azoh A., Ngninmien N'guessan et al. – Myasthénie et dysthyroïdie. A propos d'une observation en Côte d'Ivoire. *African Journal of Neurological Sciences* 2009; 28,2