

[Arrêt cardio-respiratoire](#)

Présentation inaugurale d'une myasthénie gravis

Géraldine Paratte^a, Didier Genoud^b, Raymond Friolet^a, Marco Rusca^a

Hôpital de Sion; ^a Service des Soins Intensifs, ^b Service de Neurologie

Vignette clinique

Homme de 61 ans, paraplégique avec épilepsie post-traumatique suite à un accident de travail en 1984. Il est hospitalisé en raison d'une faiblesse musculaire avec dysphagie. Les investigations réalisées (CT et IRM cérébrales et œso-gastro-duodéno-scopie) sont sans particularités en dehors des lésions cérébrales connues. Une recherche d'anticorps anti-récepteur à l'acétylcholine (AC anti R-ACh) est demandée. Dans l'intervalle, le patient rentre à domicile avec un traitement de ciprofloxacine pour une infection urinaire. Il est ré-hospitalisé suite à une aggravation des symptômes et présente un arrêt cardio-respiratoire sur fausse-route alimentaire après 24 heures. Il est réanimé (ROSC 5 minutes) et transféré aux soins intensifs. Durant l'hypothermie et sous sédation, il développe des myoclonies faciales. Les électro-encéphalogrammes (EEG) confirment un état de mal épileptique réfractaire (valproate, levetiracetam, clonazepam et propofol). Un état de «burst suppression» est obtenu par administration de pentothal après exclusion de lésions anoxiques (IRM cérébrale). L'évolution EEG étant favorable, le traitement est suspendu après 10 jours. Au réveil, l'examen neurologique révèle une ophtalmoparésie bilatérale, une diparésie faciale à gauche associées à une parésie flasque aréflexique des deux membres supérieurs. L'électroneuromyogramme (ENMG) montre une perte d'amplitude motrice sans atteinte sensitive. Le diagnostic de neuromyopathie des soins associé à une maladie de la jonction neuromusculaire de type myasthénie grave généralisée à composante bulbaire est retenu, hypothèse confortée par la présence d'AC anti R-ACh (76,97 nmol/l, N <0,45 nmol/l). Le CT-scanner exclut la participation d'un thymome.

Un traitement d'inhibiteur des cholinestérases, de corticothérapie systémique et d'immunoglobulines G est débuté et complété par des plasmaphérèses (10 séances). S'ensuit une chute des taux des antiépileptiques, avec récurrence de l'état de mal épileptique. Une deuxième cure de pentothal s'impose (5 jours). S'ajoute une dépendance au ventilateur, motivant le remplacement des corticoïdes par de l'azathioprine. Dans ce contexte, une trachéotomie est confectionnée. L'importante im-

munosuppression favorise la survenue d'infections sévères dont des pneumonies itératives et un abcès péri-anal avec colostomie définitive. Après 5 mois aux soins intensifs, le patient est transféré dans un centre de réhabilitation spécialisé.

Discussion

La qualité de vie et le degré de dépendance des patients hospitalisés aux soins intensifs sont diminués pour des raisons psychologiques et physiques [1]. La faiblesse musculaire acquise en soins intensifs est un des facteurs et son incidence varie entre 10 et 50% [2]. Au même titre, certains désordres neuromusculaires (myasthénie grave, etc.) entraînent une faiblesse musculaire. L'algorithme décisionnel proposé par Maramattom et Wijdicks [3] permet une approche systématique des patients avec une faiblesse pathologique. Après exclusion d'une pathologie cérébrale ou médullaire (IRM), l'électrophysiologie permet de différencier une pathologie acquise aux soins intensifs d'une pathologie antérieure.

Ce cas présente une intrication complexe de plusieurs entités touchant aux systèmes nerveux central et périphérique. Nous allons discuter les deux atteintes principales présentées par ce patient.

La faiblesse acquise aux soins intensifs

La polyneuropathie liée aux soins intensifs est décrite depuis 1986 (tab. 1) [4]. Elle comprend une tétraparésie flasque avec absence de réflexes ostéo-tendineux et une dépendance au ventilateur. Deux situations peuvent être individualisées, et l'électrophysiologie permet de les distinguer [5].

- 1 La polyneuropathie sensitivo-motrice axonale: lors de défaillance multi-organique avec sepsis. Son origine est catabolique et le pronostic est conditionné par l'affection de base. La récupération est longue et des séquelles sont possibles, en fonction du degré d'atteinte axonale.
- 2 La neuromyopathie de réanimation: lors de détresse respiratoire aiguë traitée par des agents curarisants et des stéroïdes. L'atteinte est motrice. La récupération est en général bonne et rapide (semaines).

Tableau 1: Récapitulatif des principales pathologies neuronales/musculaires des patients de soins intensifs.

	Polyneuropathie de réanimation (critical illness polyneuropathy)	Myopathie	Myasthénie grave
Pourcentage	De 22 à 82% selon les études	Jusqu'à 50% des patients critiques	2–20 cas par année par million d'habitants
Situation clinique favorisante	Sepsis MOF	Sepsis, MOF, ventilation mécanique prolongée Médicaments (corticoïdes, curares)	Certains médicaments (aminoglycosides, curares)
Élément atteint	Axone moteur	Fibre motrice (souvent fibre de type II)	Jonction neuromusculaire
Physiopathologie	Origine inflammatoire sur relargage d'autotoxines (IL, TNF- α , interférons) Défaut en O ₂ Troubles métaboliques (hyperglycémie, hypo-albuminémie)	Origine inflammatoire Atteinte médicamenteuse (corticoïdes, curares) Troubles électrolytiques (K, phosphates, Mg) Dénutrition, immobilisation	Présence d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine Aggravée par certains médicaments
Status clinique	Impotence fonctionnelle Atteinte symétrique ROT ↓ ou absents	Atteinte purement motrice	Atteinte fréquente des muscles extra-oculaires Aggravation à l'effort Pas de troubles sensitifs ROT normaux
Electrophysiologie	↓ de l'amplitude des PAM et PAS Pas de bloc de conduction Nerfs crâniens épargnés	↓ d'amplitude des PAM Vitesse de conduction motrice conservée	Amplitude des PAM et PAS normal ↓ des PAM en stimulation répétée Vitesse de conduction normale
EMG	Importante dénervation Fibrillations et potentiels lents Prédominance des muscles distaux Amplitude non augmentée	Potentiels spontanés de fibrillation (syndrome myogène)	Normale
Biopsie	Atteinte axonale primitive Signes de dénervation des fibres motrices et sensitives Pas d'atteinte vasculaire	Fibres nécrosées Atrophie sélective des fibres de type 2 (fibre à contraction rapide) Déficit en filament de myosine avec vacuolisation et phagocytose	Normale
Evolution	Prolongation de la ventilation mécanique et du séjour hospitalier Pronostic selon la maladie de base Mortalité: 30 à 60% Récupération complète: 10–40%	Favorable et rapide (quelques semaines)	10–30% associé à un thymome 50–70% avec hyperplasie thymique 70% de survie à 5 ans 10–20% des survivants avec mauvaise réponse au traitement

PAM: potentiel d'action moteur; PAS: potentiel d'action sensitif; ROT: réflexes ostéo-tendineux; MOF: syndrome de défaillance multi-organique.

L'incidence de ces situations dites de faiblesse acquise en réanimation concerne jusqu'à 80% des malades ventilés au moins 7 jours [6] et 25% présentent une faiblesse sévère [2]. Lors des études électro-physiologiques, la présence d'anomalies est un facteur pronostique indépendant.

Les facteurs de risques pour le développement d'une faiblesse acquise en réanimation sont le syndrome de réponse inflammatoire systémique (SIRS), le choc septique, le score APACHE III, l'administration de corticostéroïdes, de curares et l'hyperglycémie.

La Myasthenia Gravis

La Myasthenia Gravis est une maladie auto-immune caractérisée par une fatigabilité musculaire sur perte des récepteurs nicotiniques à l'acétylcholine de la membrane post-synaptique (tab. 1). Son incidence est de 3–4 cas par million/année. Les femmes sont deux fois plus touchées. Environ 30% des malades développent une atteinte respiratoire.

Deux situations sont rencontrées en milieu de soins intensifs.

Le sevrage ventilatoire difficile. La mortalité des patients «sevrage difficile et prolongé» s'élève à 25%. Le sevrage difficile est un échec initial et 3 tests au nez artificiel ou 7 jours entre le premier test et le sevrage. Le sevrage prolongé se voit lors d'au moins 3 tentatives et une durée supérieure à 7 jours entre le premier test et le sevrage réussi. Lors de MG, les facteurs les plus souvent impliqués sont les infections, certains médicaments et les désordres électrolytiques.

Les *crises myasthéniques* ont un facteur identifiable dans 60–70% des cas; le plus souvent une infection des voies respiratoires. La première crise survient dans 15 à 20% des cas dans les 2 ans suivant le diagnostic. Une intubation oro-trachéale est préconisée lorsque la capacité vitale chute à moins de 15 ml/kg.

Dans les deux cas, la première mesure thérapeutique consiste à enlever les facteurs aggravants. Les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase préviennent la dégrada-

tion de l'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire avec une administration par voie orale ou endo-veineuse ($\frac{1}{3}$ de la dose orale). L'amélioration est constatée après 20 minutes et dure 4 heures. Lors de crise myasthénique, les échanges plasmatiques permettent une amélioration dans les 75% des cas. Les immunoglobulines intraveineuses sont une alternative avec un effet constaté après 5 jours (dose totale 2 g/kg). Ces traitements ont un effet transitoire ou partiel et doivent être complétés par un traitement immunosuppresseur (corticoïdes, azathioprine) en sachant que la corticothérapie peut provoquer une exacerbation initiale de la symptomatologie. Finalement, $\frac{2}{3}$ des patients présentent des anomalies du thymus (85% d'hyperplasie et 15% de thymomes). La thymectomie permet de mieux contrôler l'affection. Elle est surtout proposée à des patients de moins de 50 ans.

Conclusion

La faiblesse liée aux soins intensifs est une entité décrite depuis une trentaine d'années dans le cadre des sevrages ventilatoires prolongés, en lien avec l'administration de curares et de corticoïdes ou comme complication du sepsis avec défaillance multi-organique. Le cas décrit illustre l'importance de l'électrophysiologie afin de préciser le type d'atteinte neuromusculaire.

Des pathologies préexistantes, comme la MG, peuvent être décompensées suite à l'administration de certains médicaments (comme chez notre patient avec la ciprofloxacine). En dehors de pathologies pour lesquelles il existe des traitements spécifiques, le traitement de la faiblesse musculaire liée aux soins intensifs repose sur la proscription des médicaments délétères pour les nerfs, la jonction neuromusculaire et les muscles et la physiothérapie intensive avec mobilisation précoce.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.

Références

- 1 Dowdy DW, Eid MP, Sedrakyan A, Mendez-Tellez PA, Pronovost PJ, Herridge MS, Needham DM. Quality of life in adult survivors of critical illness: a systematic review of the literature. *Intensive care medicine*. 2005;31(5):611–20.
- 2 De Jonghe B, Sharshar T, Lefaucheur JP, Authier FJ, Durand-Zaleski I, Boussarsar M, et al. Groupe de Réflexion et d'Etude des Neuromyopathies en Réanimation. Paresis acquired in the intensive care unit: a prospective multicenter study. *JAMA*. 2002;288(22):2859–67.
- 3 Maramattom BV, Wijdicks EF. Acute neuromuscular weakness in the intensive care unit. *Critical care medicine*. 2006;34(11):2835–41.
- 4 Bolton CF, Laverty DA, Brown JD, Witt NJ, Hahn AF, Sibbald WJ (1986). Critically ill polyneuropathy: electrophysiological studies and differentiation from Guillain-Barre syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 49(5), 563–73.
- 5 Magistris MR. Neuropathies de réanimation. *Rev Neurol*. 2002;158(3):293–99.
- 6 Deem S. Intensive-care-unit-acquired muscle weakness. *Respiratory care*. 2006;51(9):1042–53.

Correspondance:

Dre Géraldine Paratte
Cheffe de Clinique adjointe
Service des Soins Intensifs
Hôpital de Sion
Av. du Grand-Champsec 80
CH-1951 Sion
Geraldine.Paratte[at]chuv.ch