

INSTITUT NATIONAL D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR  
EN SCIENCES MEDICALES DE CONSTANTINE

ANNEE 1995

---

N° d'ordre: \_\_\_\_\_

*THESE*

Présentée au département de Médecine  
de l'INES-SM de Constantine  
pour obtenir le grade de Docteur en Sciences Médicales

*Sujet*

**Etude prospective de 50 patients  
Myasthéniques de 1989-1993**

Par  
**HAMRI ABDELMADJID**  
*Docteur en Médecine*

Directeur de thèse  
*Professeur D. GRID*

Soutenu le: \_\_\_\_\_

## I N T R O D U C T I O N

## O B J E C T I F S

## D O N N E E S D E L A L I T T E R A T U R E

	PAGE
I - H I S T O R I Q U E	4
II - E P I D E M I O L O G I E	8
1 - Fréquence	
2 - Age - Sexe	
3 - Répartition Géographique	
4 - Hérité	
III - E T U D E C L I N I Q U E	9
A - Phénomène Myasthénique	
B - La topographie de la fatigabilité myasthénique	
1 - Signes oculaires et Oculo-palpébraux	
2 - Signes bulbo-prétubérantielles	
3 - Atteinte des muscles d'innervation spinale	
C - L'examen neurologique	
D - L'examen somatique	
IV - L'E V O L U T I O N G E N E R A L E D E L A M Y A S T H E N I E	15
1 - Mode de début	
2 - Au stade de myasthénie confirmée	
3 - Les poussées	
4 - Les rémissions	
5 - La classification	
6 - Echelle de cotation de la force	
V - F O R M E S C L I N I Q U E S	21
1 - Myasthénie oculaire	
2 - Les formes en fonction de l'age	
2.1 - Les formes de l'enfant	
2.1.1- Les syndromes myasthéniques du nouveau né	
2.1.1.1- La myasthénie transitoire	
2.1.1.2- La myasthénie congénitale	
2.1.2- La forme juvénile	
2.2- La forme du vieillard.	

- 3 - LES FORMES CLINIQUEMENT TRANSITOIRES.
  - a- Les formes respiratoires
  - b- Les formes distales
  - c- Les formes amyotrophiques
  - d- Les formes sensibles.
- 4 - LES FORMES FAMILIALES.
- 5 - LES MYASTHENIES ASSOCIEES.

## VI - PHYSIOPATHOLOGIE DES MYASTHENIES.

33

- A- Rappel physiologique de la transmission neuro-musculaire
- B- Réalisation d'un modèle expérimental de la myasthénie.
- C- Le récepteur de l'Acetyl-choline (RACH).
  - 1- Caractéristiques
  - 2 - Fonction
- D- Les anticorps anti-recepteurs de l'Acetylcholine
  - 1- Arguments en faveur de l'origine auto-immune de la myasthénie
  - 2- Arguments en faveur du rôle des anticorps anti-recepteurs à l'Acetyl-choline dans la pathologie de la myasthénie
  - 3- Mécanisme d'action des anticorps anti-Rach
- E- Immunopathogenie de la myasthénie
  - 1- iniation de la réponse immunitaire
  - 2- Rôle du thymus
  - 3- Susceptibilité génétique

## VII - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

50

- A- Tests pharmacologiques
  - 1- Test au tensilon
  - 2- Test à la prostigmine
  - 3- Test au curare.
- B- Examens neurophysiologiques
  - 1- Examen de détection
  - 2- Examen de stimulation répétitive
  - 3- Méthode de la fibre unique.
- C- Examens biologiques
  - 1- Les auto-anticorps anti-récepteurs de l'Acetylcholine
  - 2- Autres auto-anticorps
  - 3- Phénotype H.L.A
- D- Les examens radiologiques
  - 1- La radiographie du thorax
  - 2- Les tomographies du médiastin
  - 3- Examen tomodensitométrique du médiastin

- 4- Imagerie par resonance magnétique (I.R.M.) de la région thymique
- 5- Autres examens
  
- E- La biopsie neuro-musculaire
  - 1- Biopsie musculaire
  - 2- Biopsie nerveuse
  - 3- Biopsie de la plaque motrice.

## VIII - T R A I T E M E N T S

64

- A- Les anti-cholnjestérasiques
  
- B- La thymectomie
  - 1- Intéret
  - 2- Indications
  - 3- Résultats
  - 4- Modalités opératoires
  
- C- La corticothérapie
  
- D- Les immuno-suppréresseurs cytotoxiques
  
- E- Les échanges plasmtiques
  
- F- Les immunoglobines par voie intra-veineuse
  
- G- Les mesures de réanimation
  
- H- Myasthénie et médicaments
  
- I- Stratégie thérapeutique.

## M O Y E N S     E T     M E T H O D E

81

### I - LES OBJECTIFS

### II - LA CONCEPTION DU DOSSIER

- A- Première partie
  - 1- Identification
  - 2- Antécédents
  - 3- Tableau clinique
  
- B- Deuxième partie
  - 1- Test pharmacologique

- 2- Examen électrique
- 3- Examen immunologique et biologique
- 4- Examen radiologique
- 5- Histologie du thymus

C- Troisième partie

- 1- Le traitement
- 2- Traitement à visée étiologique

III- DOSSIER MYASTHENIQUE

RESULTATS ET DISCUSSION

93

I - DESCRIPTION DE LA POPULATION

- 1- Le sexe
- 2- L'age
- 3- Les facteurs révélateurs initiaux ou aggravants

II - ETUDE CLINIQUE

- 1- Les symptômes initiaux
- 2- Les symptômes à la date du diagnostic
- 3- Les formes cliniques d'après l'évolution
- 4- Les formes associées.

III - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- 1- Le test pharmacologique
- 2- Les données électrophysiologiques
- 3- Les examens immunologiques
  - a- Les anticorps anti-recepteurs de l'Acetylcholine
  - b- Les autres auto-anticorps.
- 4- Autres examens biologiques
- 5- Le phénotype H.L.A
- 6- Les examens radiologiques.
- 7- Etude histologique

IV - TRAITEMENT

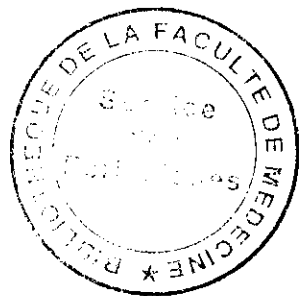
- 1- Schéma thérapeutique proposé
- 2- Traitements utilisés

V - CAS PARTICULIER

MYASTHENIE OCULAIRE : ENTITE PARTICULIERE 138

C O N C L U S I O N 140

B I B L I O G R A P H I E



## RESUME

Ce travail représente une étude prospective de 50 myasthéniques hospitalisés et suivis de 1989 à 1993.

Notre population comporte une majorité de femmes (60%) jeunes ayant débuté leur maladie plus précocément que les hommes.

Elle se compose de 40 myasthénies généralisées (80%) et 10 myasthénies oculaires (20%).

Les localisations bulboprotubérantielles (66%) et médullaires (50%) sont plus importantes.

La prédisposition aux affections auto-immunes a été retrouvée dans 8%. L'association la plus fréquente est représentée par l'hyperplasie thymique (34%).

L'analyse des résultats des examens complémentaires a montré une bonne sensibilité à l'épreuve de simulation répétitive. Le dosage d'Anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine est positif dans (80%) de myasthénies généralisées et 50% de myasthénies oculaires, d'où intérêt d'associer E.M.G. et dosage d'Ac-AnRach surtout dans les formes oculaires.

La répétition de l'examen Tomodensitométrie du médiastin a montré une très bonne sensibilité détectant tous les thymomes dont la fréquence est élevée surtout dans les formes invasives.

Les Anticholinesthésiques constituent la base du traitement médical.

Les meilleurs résultats ont été obtenus dans le groupe des patients thymectomisés avec une hyperplasie thymique et survenant chez les sujets jeunes.

Ce travail mériterait d'être approfondi afin de situer cette maladie dans un contexte beaucoup plus large et de mettre en évidence d'autres particularités Anatomico-clinique et surtout génétique.

**MOTS CLES:** *Plaque motrice, Phénomène myasthénique, E.M.G., Anticorps Anti-récepteurs d'Acétylcholine, Thymomes, Anticholinesthésiques, Thymectomie.*