

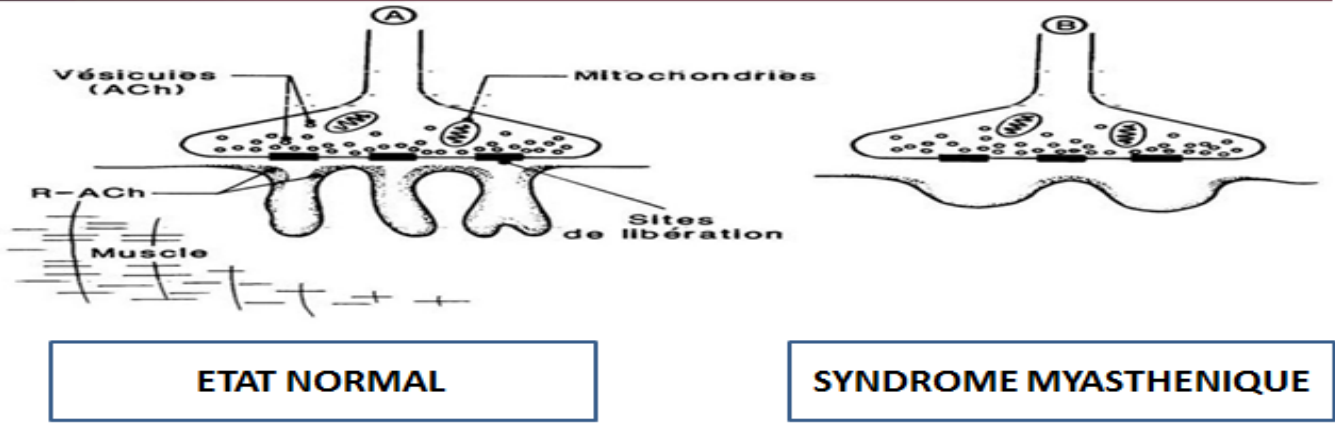
SYNDROME MYASTHENIQUE

DEFINITION

- Ensemble des symptômes et de signes résultant d'un dysfonctionnement de la jonction (synapse) neuromusculaire.

PHYSIOLOGIE

Jonction neuromusculaire



SEMILOGIE CLINIQUE

- Le maître symptôme est la **FATIGABILITÉ MUSCULAIRE** : déficit moteur lié à l'effort et s'améliorant ou disparaissant au repos. D'où la **FLUCTUATION** des symptômes dans la journée, leur recrudescence en fin de journée et, plus encore, leur caractère **INTERMITTENT** (totalement absents au repos, notamment le matin au réveil)
- **Atteinte oculo-motrice**
- Ptosis (chute de la paupière supérieure), asymétrique, éventuellement alternant (droit puis gauche), avec, typiquement le signe compensateur du sourcil (hypercontraction du muscle frontal)
- Diplopie (vision double)



Ptosis bilatéral

- **2. Atteinte de la phonation, de la déglutition, de la mastication**
- Voix nasonnée (en fin de conversation)
- Déglutition difficile (en fin de repas), parfois fausses routes alimentaires (risque de pneumopathie d'inhalation) ou reflux alimentaires par le nez
- Mastication déficitaire (fin de repas), mâchoire tombante
- **3. Atteinte des membres :**
faiblesse proximale
- **4. Atteinte des muscles de la nuque :**
la tête fléchit après un temps de marche (avec parfois des cervicalgies)
- **Atteinte respiratoire** (par paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme) :
de la polypnée superficielle jusqu'à l'asphyxie. Le pronostic vital peut donc être compromis : urgence médicale (en milieu de réanimation).

L'examen neurologique

- peut être strictement normal s'il est pratiqué à distance de tout effort.
- Le syndrome peut être localisé à un groupe de muscles (comme dans les formes oculaires pures)
- peut mettre en évidence un déficit après un effort répété, intense (par exemple, apparition d'un ptosis après une dizaine d'accroupissements).
- **Il peut exister un déficit permanent (stade avancé)**

notamment :

- racine des membres inférieurs (le sujet étendu sur le dos ne peut tenir les membres inférieurs fléchis plus d'une minute)
- fléchisseurs de la nuque
- orbiculaire des paupières

- **Signes négatifs**

pas d'amyotrophie ni de fasciculations

pas de modification des réflexes ostéo-tendineux

pas de déficit sensitif.