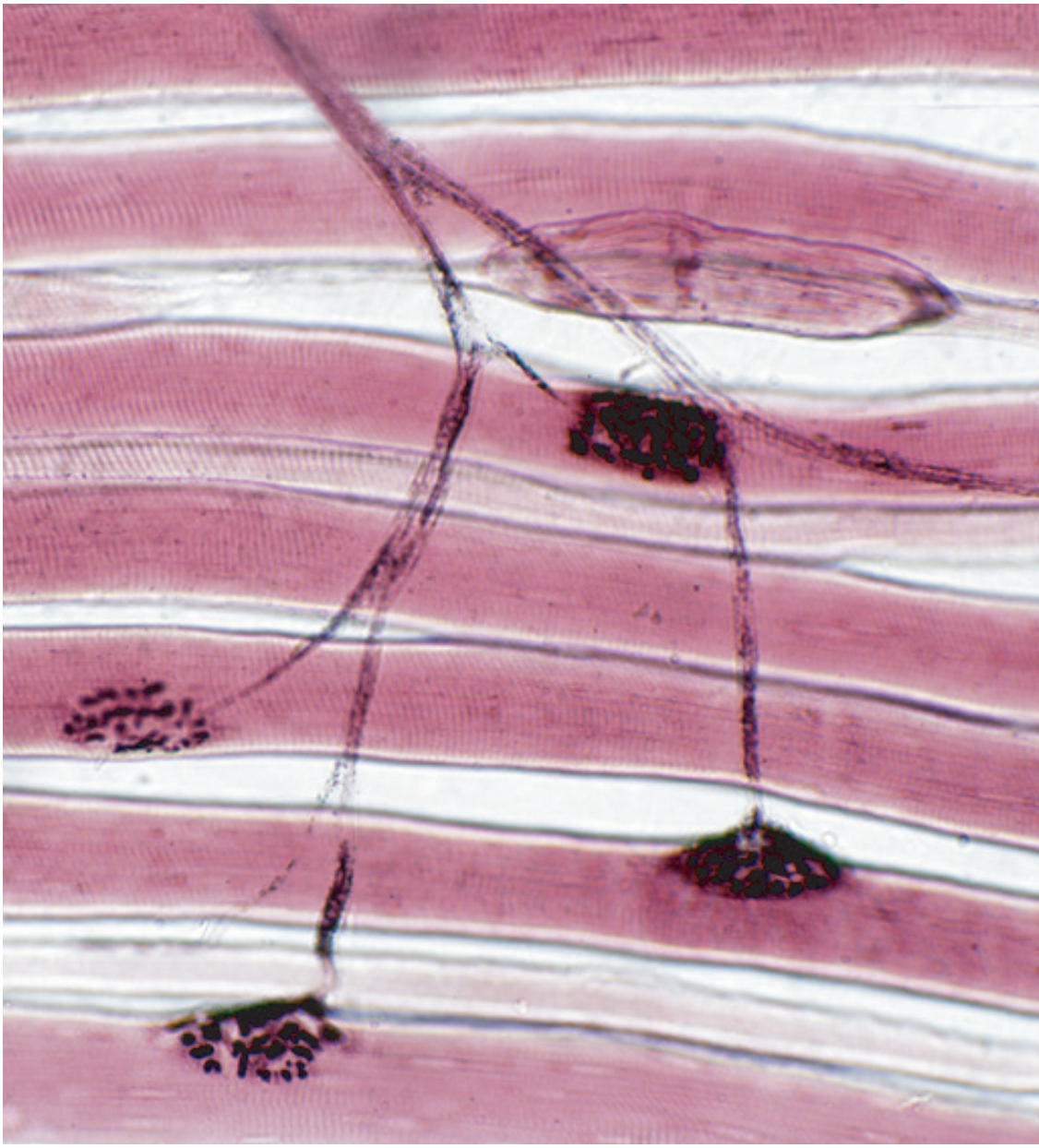
MIEUX COMPRENDRE
LA MYASTHÉNIE

L'équipe de la consultation de neurologie a créé ce document afin que vous puissiez comprendre votre maladie et sa prise en charge.



2025

Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Ce livret a été écrit sous l'impulsion de Béatrice Robin, infirmière référente myasthénie de l'équipe de la Pitié-Salpêtrière. Un très grand merci à Béatrice pour le rôle central qu'elle a joué au sein de l'équipe, et auprès de très nombreux patients.

SOMMAIRE

QU'EST-CE QUE LA MYASTHÉNIE ? 4

QUELS FACTEURS PEUVENT AVOIR UN IMPACT SUR LA MALADIE ? 5

- Adaptation du mode de vie 5
- Interventions chirurgicales 5
- Grossesse 6
- Retentissement psychologique 6

QUELS TRAITEMENTS POUR LA MYASTHÉNIE ? 7

- Trois catégories de médicaments sont utilisés dans la myasthénie 7
- Comment améliorer des symptômes persistants ? 9
- Contacts du service 10
- Équipe myasthénie 10

MIEUX COMPRENDRE LA MYASTHÉNIE

La connaissance et la compréhension de votre maladie vous permettent d'être l'acteur principal de votre prise en charge. Le dialogue avec votre entourage, l'adaptation de votre rythme de vie familiale et professionnelle, la collaboration étroite avec l'équipe de soins qui vous suit, sont des éléments majeurs pour vous aider à vivre au mieux avec votre myasthénie.

L'équipe référente myasthénie de la Pitié-Salpêtrière a rédigé ce document afin que vous puissiez comprendre votre maladie et sa prise en charge.

QU'EST CE QUE **LA MYASTHÉNIE ?**

La myasthénie est une maladie auto immune qui touche les muscles.

Des anticorps, produits par « erreur » par le système immunitaire, sont dirigés contre certains éléments des fibres musculaires : le récepteur à l'acétylcholine et la protéine Musk. Dans certains cas, le thymus, qui est une glande du système immunitaire située derrière le sternum, participe à la production des anticorps. Ces anticorps perturbent la transmission entre le nerf et le muscle et entraînent une gêne motrice.

La myasthénie se caractérise par une fatigue anormale des muscles, qui fluctue dans le temps. Les symptômes sont aggravés par l'activité physique et les efforts prolongés.

Elle peut se manifester par :

- Vision double (diplopie)
- Paupière tombante (ptosis)
- Faiblesse ou fatigabilité des membres, difficulté à maintenir la tête droite
- Modification de la voix, (voix nasonnée) difficultés à articuler (dysarthrie)
- Fatigue à la mastication
- Difficultés à avaler (trouble de la déglutition)
- Essoufflement

Tous ces troubles ne sont pas présents chez une même personne.

Des périodes d'aggravation des symptômes peuvent survenir : ce sont les poussées, qui peuvent durer de quelques jours à quelques semaines.

Plusieurs facteurs peuvent déclencher des poussées :

- Les infections virales, bactériennes
- Les états de stress
- Certains médicaments
- Les interventions chirurgicales
- Les vaccins

Les poussées doivent être prises en charge rapidement, il faut contacter l'équipe qui vous suit sans attendre la prochaine consultation.

La myasthénie est une maladie qui est améliorée par les traitements, parfois jusqu'à la disparition de tous les symptômes. Cette amélioration peut prendre plusieurs mois. C'est cependant une maladie chronique dont on ne peut jamais dire qu'elle est définitivement guérie. Votre médecin traitant devra faire une demande d'affection longue durée (prise en charge à 100 %) au titre de la myasthénie.

QUELS FACTEURS PEUVENT AVOIR **UN IMPACT SUR LA MALADIE ?**

Adaptation du mode de vie

Pendant les périodes où les symptômes de la maladie sont présents, l'adaptation de votre mode de vie est importante :

- Réduire le rythme et la longueur des journées, éviter le surmenage professionnel, avoir des heures de sommeil suffisantes
- La pratique d'une activité sportive est précieuse et encouragée ; des séances peu intenses mais régulières permettent d'éviter une fatigue musculaire prolongée après l'effort. Attention : en période de poussée de la maladie, il peut être nécessaire au contraire de limiter les efforts physiques
- Chez les femmes, les règles peuvent s'accompagner d'une aggravation des symptômes ; il pourra vous être proposé un médicament pour atténuer cette aggravation menstruelle
- Certains traitements de la myasthénie peuvent entraîner une augmentation de votre poids. Il est important de veiller à votre hygiène alimentaire et de maintenir une activité physique adaptée pour éviter le surpoids qui peut aggraver certains symptômes myasthéniques (fatigabilité à la marche et essoufflement). Une consultation précoce chez un nutritionniste peut vous aider à adapter votre alimentation
- L'adaptation du poste de travail, en particulier en cas d'emploi physique, pourra être nécessaire à la bonne équilibration de la maladie.
  Cela pourra être abordé avec votre neurologue et votre médecin du travail

MÉDICAMENTS À ÉVITER :

Certains médicaments peuvent aggraver les symptômes de la myasthénie ; cette aggravation est toujours réversible à l'arrêt du médicament concerné. Si cela est possible, votre médecin choisira en priorité un autre traitement, et il contactera si nécessaire le neurologue référent. La liste des médicaments contre-indiqués est consultable sur internet sur le site des AMIS association de patients :

https://myasthenie.eu/appli/listes_medicament/listes.html

Interventions chirurgicales

La myasthénie ne contre-indique ni les anesthésies locales (soins dentaires...) ni les anesthésies générales (interventions chirurgicales, endoscopies...).

Les curares peuvent être utilisés selon un protocole spécifique. Si une opération est prévue, il sera nécessaire d'informer l'anesthésiste de votre maladie.

Une intervention chirurgicale peut déclencher une poussée post-opératoire, aussi, il est préférable que votre myasthénie soit bien équilibrée avant l'opération si elle n'est pas urgente. Cette aggravation n'est pas systématique ; elle est le plus souvent modérée, et toujours transitoire.

Un traitement en préparation de l'intervention pourra vous être proposé pour réduire le risque d'aggravation si vos symptômes sont importants.

Grossesse

La myasthénie n'est pas une contre-indication à la grossesse.

La grossesse peut aggraver transitoirement les symptômes, une adaptation des traitements pourra alors être nécessaire.

Avant de débuter une grossesse, il faut que la maladie soit le mieux contrôlée possible.

Certains traitements immunosuppresseurs sont contre-indiqués pendant la grossesse, et doivent être interrompus chez les femmes et également chez les hommes avant la conception, c'est-à-dire au moment de l'arrêt de la contraception. Vous ne devez arrêter aucun traitement de votre propre chef, sans l'avis de votre médecin, au risque que la maladie s'aggrave. Il est indispensable que le traitement soit adapté avec votre neurologue avant le projet de grossesse.

Les accouchements peuvent se faire par voie basse sous péridurale.

La myasthénie n'est pas une maladie héréditaire, vous ne pouvez pas la transmettre à vos enfants. Cependant, dans les premières semaines de vie, les anticorps de la mère peuvent être présents chez le nouveau-né, responsables d'une faiblesse musculaire transitoire du bébé, qui pourra nécessiter une surveillance en néonatologie les premiers jours.

Retentissement psychologique

Certains signes de la maladie peuvent être peu visibles (fatigue intense, faiblesse musculaire, trouble visuel…) et provoquer de l'incompréhension de la part de l'entourage.
Certains patients éprouvent un sentiment d'impuissance voire de culpabilité lorsqu'ils sentent qu'ils ne sont plus capables d'assumer leur activité habituelle (familiale, professionnelle…).
L'une des difficultés les plus importantes est d'apprendre à vivre avec la maladie et les limites qu'elle vous impose : apprendre à gérer les périodes d'activité et le repos, accepter et faire accepter à l'entourage un autre rythme de vie sans pour cela se sentir inutile ou disqualifié.

L'état psychologique est un facteur important dans le vécu de la maladie ; il est important de ne pas laisser évoluer un état de stress, d'anxiété, de dépression. Comme pour toute maladie chronique, une consultation systématique avec un psychologue après l'annonce de la maladie est fortement recommandée.
Une consultation avec une psychologue du service, spécialisée dans la myasthénie, peut vous être proposée.

D'autres domaines de la vie peuvent être impactés par une maladie chronique, tels que le sommeil, la sexualité, les interactions sociales… La prise en charge de chacun de ces aspects est importante. N'hésitez pas à en parler avec votre neurologue.

ASSOCIATIONS DE PATIENTS :

Il existe 2 associations de patients qui peuvent vous permettre de mieux comprendre la maladie (documentations, vidéos, témoignages de patients et de professionnels), et d'éviter l'isolement.

Votre entourage peut aussi mieux comprendre la maladie grâce aux témoignages d'autres patients ou d'autres proches.

Des groupes de parole avec des patients et des soignants pourront vous être proposés.

A.M.I.S
Association des Myasthéniques Isolés et Solidaires
https://www.myasthenie.com/

Groupe d'intérêt myasthénies de l'AFM-Téléthon
https://www.afm-telethon.fr/fr/fiches-maladies/myasthenie-auto-immune

QUELS TRAITEMENTS POUR LA MYASTHÉNIE ?

Trois catégories de médicaments sont utilisés dans la myasthénie

- **Les traitements symptomatiques** (anticholinestérasiques) facilitent la transmission neuromusculaire et améliorent rapidement mais de façon transitoire les symptômes (quelques heures)
- **Les traitements de fond** (corticoïdes, immunosuppresseurs, anticorps monoclonaux), réduisent la réaction auto-immune contre le muscle, et permettent de contrôler durablement la maladie, voire de la mettre en rémission
- **Les traitements des poussées** (immunoglobulines intraveineuses ou plasmaphérèses) agissent en quelques jours, mais ont une durée d'efficacité courte (quelques semaines)

Les nouvelles immunothérapies (anti-compléments, anti-FcRn) sont actuellement réservées aux formes sévères de la maladie.

Les traitements anticholinestérasiques :

- Mestinon (Bromure de pyridostigmine), 60 mg ou 180 mg LP
- Mytelase (Ambononium chlorure), 10 mg

C'est un traitement qui vise à améliorer les symptômes, mais qui ne diminue pas la production d'anticorps.

Il s'agit d'un traitement qui sera adapté par le patient en fonction des effets attendus sur l'amélioration des symptômes. Il agit environ 1 heure après la prise et pendant 4 à 8 heures.

Des effets indésirables peuvent survenir : douleurs abdominales, diarrhées, crampes, hypersalivation, sueurs, liés à la dose utilisée. Ces effets secondaires nécessiteront une réduction de la posologie, et peuvent être améliorés par la prise d'un traitement au cours du repas si besoin.

Il est important de ne pas dépasser la dose maximale prescrite. En cas de surdosage important, une aggravation transitoire de la faiblesse musculaire peut survenir, associée à des crampes, des tremblements musculaires, une hypersalivation, des sueurs.

En cas d'oubli d'une prise, il n'est pas nécessaire de reprendre le comprimé oublié ; vous pouvez avancer la prise suivante, et en prendre un de plus dans la journée si besoin.

Doses maximales :

Mestinon 60 mg x 6/J ou Mytelase 10 mg x 6/J ou Mestinon LP 180 mg x 3/J

Les traitements de fond :

Les corticoïdes

- Cortancyl (Prednisone)

Ce sont de puissants anti-inflammatoires, qui réduisent la réaction auto-immune au niveau du muscle.

Leur efficacité débute entre 5 et 30 jours après le début du traitement.

Ils sont prescrits pendant plusieurs mois, à doses décroissantes, avec pour objectif de réduire au maximum la dose afin d'éviter la survenue d'effets secondaires à long terme (diabète, ostéoporose, prise de poids, immunosuppression…).

Les effets indésirables immédiats peuvent être une insomnie, une irritabilité, une perte de potassium, une augmentation de la tension artérielle, une hyperglycémie ; des médicaments seront prescrits en association avec les corticoïdes pour réduire le risque d'effets indésirables ; un régime pauvre en sel et en sucre est nécessaire. Les corticoïdes doivent être pris le matin au cours du petit déjeuner (risque d'insomnie).

La réduction des corticoïdes se fait par paliers très progressifs, permettant aux autres traitements de fond (immunosuppresseurs) de prendre le relais dans le contrôle de la maladie.

En cas d'oubli d'une prise, ne pas doubler la dose le lendemain.

L'arrêt brutal du traitement peut se compliquer d'insuffisance surrénale :

Ne jamais arrêter les corticoïdes sans avis médical.

Les traitements de fond (suite) :

Les immunosuppresseurs

Ces médicaments visent à réduire la réaction auto-immune pathologique en diminuant l'activité du système immunitaire. Les principaux traitements agissent sur une catégorie de globules blancs : les lymphocytes B et T, qui participent à la production des anticorps.

L'objectif de ces traitements est de mettre la maladie en rémission. L'efficacité débute entre 4 et 8 mois après le début du traitement.

En diminuant l'activité du système immunitaire, ces médicaments entraînent un risque d'infections. Ils ne pourront être mis en route qu'en l'absence d'infection active, contrôlée sur un bilan sanguin. La réalisation des vaccins est importante pour diminuer le risque d'infections.

Les immunosuppresseurs nécessitent une surveillance biologique de la numération sanguine et de la fonction hépatique.

Ces traitements peuvent augmenter le risque de survenue de cancer cutané, et nécessitent des mesures de protection solaire (crème solaire indice 50 à renouveler toutes les 2 heures sur les zones exposées) et une consultation dermatologique annuelle.
Un suivi médical régulier, et un suivi gynécologique pour les femmes, est nécessaire.

Trois principaux traitements immunosuppresseurs sont utilisés dans la myasthénie ; votre neurologue choisira le plus adapté à votre situation.

Voie orale :

- Imurel (Azathioprine)
- Cellcept (Mycophénolate Mofétil)

Ils agissent en diminuant le nombre et l'activité des lymphocytes T.

Les effets indésirables sont peu fréquents, le plus souvent transitoires, et toujours réversibles à l'arrêt du traitement (élévation des enzymes du foie, douleurs abdominales, troubles digestifs).

Contrairement au Cellcept, l'Imurel n'est pas contre-indiqué pendant la grossesse. Le Cellcept doit être arrêté en accord avec votre neurologue, chez les femmes et les hommes, 3 mois avant l'arrêt de la contraception.

En cas d'oubli d'une prise, ne pas doubler la dose le lendemain.

Voie intra-veineuse :

- Rituximab

C'est un traitement qui réduit l'action des lymphocytes B. Le traitement se fait par perfusion à l'hôpital (1/2 journée), 2 à 3 fois / an.

Les traitements des poussées :

Les poussées sévères de la maladie peuvent nécessiter une cure d'immunoglobulines intra-veineuses ou des échanges plasmatiques.

- Immunoglobulines intraveineuses (IgIV) :

C'est un produit dérivé du sang : les anticorps sont prélevés chez des sujet sains par des dons de sang. Ces anticorps perfusés au patient vont arrêter l'action pathologique de l'auto-anticorps responsable de la myasthénie.

La cure dure de 2 à 5 jours, avec des perfusions chaque jour, à l'hôpital ou à domicile.

Les effets indésirables sont rares : maux de tête, nausées et vomissements et nécessitent dans ce cas la réduction de la vitesse de perfusion.

Les IgIV sont contre-indiqués en cas d'insuffisance rénale.

- Échanges Plasmatiques (EP) ou plasmaphérèses :

C'est un procédé qui élimine une grande partie des anticorps (dont les auto-anticorps) et de l'albumine (protéine importante du sang). De l'albumine venant de dons de sang sera réinjectée au patient.

Un échange plasmatique se réalise toujours à l'hôpital, en hôpital de jour ; la séance dure de 2h à 4h. Le sang est prélevé sur un cathéter situé au bras, filtré dans une machine, et réinjecté, ainsi que de l'albumine, par un second cathéter situé sur l'autre bras.

Les échanges plasmatiques entraînent très peu d'effets indésirables lorsqu'ils sont réalisés par des équipes spécialisées.

Les nouvelles immunothérapies :

En cas de forme sévère de la maladie ne répondant pas aux traitements habituels, de nouvelles thérapies pourront être envisagées (anti-compléments, anti-FcRn)

Plusieurs essais thérapeutiques sont en cours pour évaluer l'efficacité d'autres traitements dans la myasthénie. Notre service participe à plusieurs d'entre eux.

Si vous le souhaitez, certains pourront vous être proposés en fonction de votre maladie.

› La thymectomie :

Le thymus joue un rôle important dans l'immunité jusqu'à l'adolescence, il n'a plus d'activité normale à l'âge adulte. Il peut dans certaines formes de myasthénie participer à l'aggravation de la maladie.

En fonction des résultats des anticorps et du scanner du thorax, il pourra vous être proposé une intervention chirurgicale pour retirer le thymus, dans le but d'améliorer votre maladie. L'opération a lieu par des équipes de chirurgiens et d'anesthésistes expérimentés dans cette pathologie.

Comment améliorer des symptômes persistants ?

L'adaptation de votre rythme de vie avec des périodes d'activité et de repos constitue une arme importante dans la gestion de votre maladie au quotidien. Les symptômes sont aggravés par l'activité physique, par la répétition de l'effort ; le repos permet de les améliorer.

Atteinte oculomotrice (vision double, floue, chute de la paupière) :

› Atténuez la luminosité, portez des verres polarisants
› Faites des pauses régulières si vous êtes sur l'ordinateur
› Portez un cache sur un œil pour la lecture / écrans
› Ne prenez pas le volant en cas de diplopie

Troubles de la parole (voix nasonnée, difficulté à articuler)

› Évitez la parole prolongée (en particulier au téléphone)

Troubles de la déglutition et / ou de la mastication

› Mixez, fluidifiez votre alimentation
› Eau gélifiée (vendue en parapharmacie), eau gazeuse, eau froide
› Mangez doucement, tête penchée en avant
› Contactez rapidement l'équipe qui vous suit si les troubles entraînent des fausses routes ou vous empêchent de vous alimenter ou de vous hydrater suffisamment

Atteinte des membres

› Pensez à inclure des phases de repos dans le cours de votre activité quotidienne

QUELLE EST LA CONDUITE À TENIR EN CAS D'AGGRAVATION DES SYMPTÔMES ?

Lors de l'aggravation des symptômes, il est important de se reposer, d'organiser ses activités avec des moments de pause.

Le traitement par anticholinestérasiques peut être augmenté (dose et / ou fréquence des prises), sans dépasser la dose maximale recommandée.

En cas d'aggravation malgré le repos et l'adaptation des doses d'anticholinestérasiques, informez-en l'équipe qui vous suit sans attendre la prochaine consultation.

En cas d'apparition d'une gêne respiratoire à l'effort minime, au repos ou en position allongée, contactez sans plus attendre un service médical d'urgence (15) dans le cas où l'équipe qui vous suit n'est pas joignable.

Contacts du service

Secrétaire médicale

Isabelle Marandola

01 42 16 18 31

isabelle.marandola@aphp.fr

Infirmière référente myasthénie

01 84 82 80 47

urgences-myasthenie.psl@aphp.fr

Uniquement en cas d'urgence médicale (pour avis)

Médecin de la réanimation neurologique

01 84 82 73 70

Après la 1ère consultation, l'infirmière référente vous remettra :

- Une liste de médicaments interdits ou à utiliser avec précaution ; cette liste doit vous accompagner lors des consultations avec tous les professionnels de santé (médecin traitant, dentiste, pharmacien…)
- Une carte indiquant que vous êtes myasthénique, et les traitements que vous prenez

Équipe myasthénie

Centre de référence des maladies neuromusculaires Nord / Est / Île-de-France :

Institut de neurologie (médecine intensive et réanimation neurologique)

Dr Sophie Demeret,
Dr Loïc Le Guennec,
Dr Clémence Marois,
Pr Benjamin Rohaut,
Pr Nicolas Weiss

Institut de myologie (service de neuro-myologie)

Dr Anthony Behin,
Dr Marion Masingue,
Dr Tanya Stojkovic

Attachée de recherche clinique :

Meriem Bouguerra

Retrouvez nous sur :

www.aphp.fr/service/service-74-066
pitiesalpetriere.aphp.fr
@lapitiesalpetriere
@pitiesalpetriere.bsky.social
@hopitalpitiesalpetriere

Hôpital
Pitié-Salpêtrière
AP-HP

MIR-Neuro

Filnemus
Filière Neuromusculaire

©Direction communication AP-HP.Sorbonne Université - Février 2025