

- Gén: • La myasthénie grave (MG) est une maladie auto-immune, causée par des auto-anticorps contre les différentes structures des terminaisons post-synaptiques de la plaque motrice. Il en résulte des troubles de transmission neuromusculaires engendrant une asthénie musculaire.
- Les patients chez lesquels on ne trouve pas d'anticorps sont appelés «séronégatifs».
 - Incidence: 10/1'000'000 habitants/an. Prévalence: env. 150-300/10'000 habitants.
 - Tous les âges sont touchés:
 - si début de la maladie < 45 ans: femmes > hommes (3:1)
 - si début de la maladie > 45 ans; hommes > femmes (5:1)
- Clas: • Classification clinico-pathogénétique:

	Early-onset MG (EOMG)	Late-onset MG (LOMG)	MG associée à un thymome (TAMG)	MG associée à des ac anti-MuSK (MAMG)	MG oculaire (OMG)
Prévalence	20 %	45 %	10-15 %	6 %	15 %
Évolution	Généralisé, activité maximale de la maladie durant les 3 premières années	idem EOMG	Généralisé, rarement rémission complète	Généralisé, surtout faciopharyngien	Oculaire
Âge du début de la maladie	≤ 45 ans	> 45 ans	Tous les âges, svt. 40-60 ans	Tous les âges, svt. personnes jeunes	Tous les âges
Hommes/femmes	1/3	5/1	1/1	1/3	1/2
Auto-anticorps	• Ac anti-ACR	• Ac anti-ACR • Ac anti-Titin ⁻ avec DR7 • Ac anti-Titin ⁺ avec DR3	• Ac anti-ACR • Ac anti-Titin • Ac anti-RyR • Ac anti-TRPC3 • Ac anti-IL12 • Ac anti-IFNα • Ac anti-IFNγ	• Ac anti-MuSK	• Ac anti-ACR (50-70 %)
Pathologie typique du thymus	Hyperplasie lymphofolliculaire	Atrophie, involution	Thymome: type A (5 %); type AB, B1-3 (92 %)	Normal, évtl. peu/petits centres germinaux	Pas de données systématiques
Réponse à la thymectomie	Bonne, si OP durant les premiers mois après avoir posé le diagnostic	Pas de données systématiques	Souvent insuffisante	Non	Pas de données systématiques
Réponse à l'immunothérapie	+++	+++	+(+)	+(+)	+++

Tableau 1 (Adapté selon et avec aimable autorisation): Wiendl H. et al., Diagnostik und Therapie der Myasthenia gravis und des Lambert-Eaton-Syndroms, S2k-Leitlinie, 2014, in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie; S. 10.
Online: www.dgn.org/leitlinien (dernière consultation le 1.2.2022)

- Lab: • Labo de routine + recherche d'anticorps (un ac après l'autre selon leur pertinence):

Auto-anticorps	Abrév.	Remarques
Ac anti récepteur acétylcholinergique	AChR	• MG avec thymome: positif chez ~ 100 % • MG généralisée: positif chez 75-80 % • MG oculaire isolée: positif chez 50 %
Ac contre kinase muscle spécifique	MuSK	• Positif jusqu'à 10 % des cas
Ac contre «low-density lipoprotein receptor-related protein 4»	LRP4	• Positif dans 1-5 % des cas
Ac anti-titine	Titine	• Patients avec des AChR: positif jusqu'à 30 % des cas • Svt. associé à un thymome, ainsi qu'une évolution plus grave

Tableau 1: Auto-anticorps en cas de MG (d'autres as plus rares sont surtout utilisés à des fins scientifiques).

- Dg: 1. Anamnèse + clinique + labo (voir tableau 1, ci-dessus)
2. Étiopathologie: stimulation répétitive (ou rarement «single fiber electromyography»)
3. Tests pharmacologiques, par exemple test à l'édrophonium-chloride (= inhibiteur de l'acétylcholinestérase):
- Ce test ne se fait que sous monitoring hémodynamique et par une équipe médicale expérimentée. Respecter les contre-indications (notamment cardiaques)
- Préparer toujours la médication d'urgence (notamment l'atropine).
4. Après avoir posé le diagnostic de MG, il faut exclure un thymome par imagerie (CT/IRM).