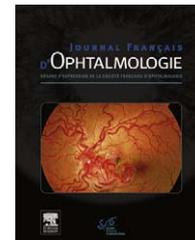




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



COMMUNICATION DE LA SFO

Polymorphisme clinique de la myasthénie à point de départ oculaire ; analyse rétrospective sur cinq ans[☆]

Clinical polymorphism of myasthenia gravis beginning with isolated ocular symptoms; a five years retrospective analysis

J. Boumendil^{a,*}, C. Clermont-Vignal^b, O. Gout^c,
C. Fechner^b, J.-L. Dufier^a, S. Morax^b

^a Service d'ophtalmologie, hôpital Necker–Enfants-Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^b Service d'ophtalmologie, Fondation ophtalmologique de Rothschild, 25, rue Manin, 75019 Paris, France

^c Service de neurologie, Fondation ophtalmologique de Rothschild, 25, rue Manin, 75019 Paris, France

Reçu le 15 juillet 2010 ; accepté le 8 septembre 2010
Disponible sur Internet le 18 novembre 2010

MOTS CLÉS

Myasthénie ;
Maladie de la jonction neuromusculaire ;
Thymome

Résumé

Introduction. – La myasthénie est une pathologie de la jonction neuromusculaire pouvant mettre en jeu le pronostic vital et présentant un grand polymorphisme clinique à l'origine d'un diagnostic souvent difficile.

Patients et méthode. – Nous présentons une série de 15 patients, suivis à la Fondation ophtalmologique de Rothschild entre 2002 et 2007 afin d'illustrer la diversité clinique de cette pathologie. Tous les patients ont consulté au départ en ophtalmologie pour des symptômes oculaires ayant secondairement abouti au diagnostic de myasthénie.

Résultats. – Lors du diagnostic de la maladie, 11 patients sur 15 présentaient un ptosis associé à une diplopie, deux patients sur 15 présentaient un ptosis isolé et deux patients présentaient une diplopie isolée. Le bilan de myasthénie a permis la découverte d'un thymome malin chez trois patients, et d'une hyperplasie thymique chez un patient. Une association auto-immune a été trouvée chez deux patients : le premier présentait une thyroïdite de Hashimoto et le second a développé une neuromyéélite optique quelques années après sa myasthénie. Deux patients ont secondairement développé une myasthénie généralisée.

Discussion. – Notre série de patients présente un faible taux de généralisation comparé au données de la littérature qui s'accordent pour dire que deux tiers des patients généralisent leur

[☆] Communication orale présentée lors du 115^e congrès de la Société française d'ophtalmologie en mai 2009.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : julienboumendil@gmail.com (J. Boumendil).

KEYWORDS

Ocular myasthenia gravis;
Thymoma;
Neuromuscular disorder

myasthénie à point de départ oculaire dans les deux à trois ans suivant le diagnostic. Cela pourrait s'expliquer par la prise en charge précoce de ces patients, et la mise en place fréquente d'un traitement immunomodulateur, diminuant le risque de généralisation selon certaines études.

Conclusion. — Malgré le faible nombre de patients, cette étude met bien en évidence la diversité clinique de cette pathologie et les risques qu'elle peut engendrer. Une collaboration étroite entre ophtalmologistes et neurologues est nécessaire pour permettre une prise en charge idéale de ces patients.

© 2010 Publié par Elsevier Masson SAS.

Summary

Introduction. — Myasthenia gravis is a neuromuscular junction disorder that can jeopardize the patient's life and has a high clinical polymorphism that makes it difficult to diagnose.

Patients and methods. — After reviewing the disease physiology, its clinical symptoms, and the different means to diagnose and treat it, we present a 15-patient series that we cared for at the Rothschild ophthalmologic foundation from 2002 to 2007 for myasthenia gravis that began with isolated ocular symptoms, so as to highlight the clinical diversity of this pathology.

Results. — When the disease was diagnosed, 11 patients out of 15 had a ptosis with diplopia, two had an isolated ptosis, and two had isolated diplopia. After investigations, we discovered that three patients had a malignant thymoma and one had thymic hyperplasia. An autoimmune disease association was found in two patients: the first one had Hashimoto thyroiditis and the second one developed optical neuromyelitis a few years after his myasthenia gravis. Only three patients secondarily developed a generalized myasthenia gravis.

Discussion. — Our series of patients has a low disease generalization rate in comparison with the published data in the medical literature, indicating that two-thirds of patients with ocular myasthenia gravis should develop generalized myasthenia gravis within approximately 2 years after the beginning of their illness. This could be explained by the early consultation of these patients and the common prescription of an immunosuppressive therapy, reducing the risk of secondarily generalized myasthenia gravis according to some studies.

Conclusion. — Despite the small number of patients, this study underlines the clinical polymorphism of ocular myasthenia gravis and the risks it may cause. Close collaboration between ophthalmologists and neurologists is needed to ensure good care for these patients.

© 2010 Published by Elsevier Masson SAS.

Introduction

La myasthénie est une pathologie auto-immune pouvant mettre en jeu le pronostic vital par les troubles respiratoires qu'elle peut engendrer ou son association possible avec un thymome malin.

L'ophtalmologiste est en première ligne pour le diagnostic de cette maladie, dont la première manifestation est oculaire dans trois quarts des cas, à type de ptosis ou de diplopie. Le diagnostic, parfois difficile, est posé sur un faisceau d'arguments cliniques et/ou paracliniques.

La prise en charge d'une myasthénie à point de départ oculaire pose deux problèmes pour l'ophtalmologiste :

- une difficulté diagnostique. Celle-ci est liée à la variabilité des manifestations initiales mais surtout à la possible négativité du bilan complémentaire qui n'élimine pas ce diagnostic ;
- une difficulté thérapeutique liée à la faible efficacité des traitements symptomatiques sur les manifestations oculaires, nécessitant le recours aux traitements immunomodulateurs.

Après un rappel sur la physiopathologie de la maladie, ses signes cliniques et ses moyens diagnostiques et thérapeutiques, nous présentons une série de 15 patients ayant consulté de leur propre initiative à la Fondation ophtalmolo-

gique de Rothschild entre 2002 et 2007 pour des symptômes ophtalmologiques ayant abouti au diagnostic de myasthénie, illustrant ce polymorphisme clinique et les difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

Rappels physiologiques et cliniques**Généralités**

La myasthénie est une pathologie auto-immune acquise à l'origine d'une déficience de la transmission neuromusculaire par bloc neuromusculaire post-synaptique lié à un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine (Ac anti-RACH). Elle se manifeste cliniquement par une fatigabilité de la musculature striée, améliorée par le repos ou sous l'effet de substances cholinergiques.

Sa prévalence est de quatre à six pour 100 000 personnes. Elle s'observe à tout âge et dans les deux sexes avec un double pic de fréquence : l'un entre 20 et 40 ans (myasthénie à début précoce), l'autre après 50 ans (myasthénie à début tardif) [1].

Si la présence dans le plasma d'auto-anticorps dirigés contre les récepteurs nicotiniques à l'acétylcholine signe

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4024539>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4024539>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)