

# COMPRENDRE MA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE





## COMITÉ DE RÉDACTION ET VALIDATION DE CE DOCUMENT :

**Dr. Saskia BRESCH** – Neurologue - CHU Nice

**Dr. Emmanuelle SALORT CAMPANA** – Neurologue - APHM

**Dr. Guillaume BASSEZ** – Neurologue - APHP Institut de Myologie

**Dr. Renato COLAMARINO** – Neurologue - CH Antibes

**Mme. Annie ARCHER** – Groupe d'intérêt myasthénies  
AFM-Téléthon (Association Française contre les Myopathies)

**Mr. Pierre BOULANGER** – Association AMIS  
(Association des Myasthéniques Isolés et Solidaires)

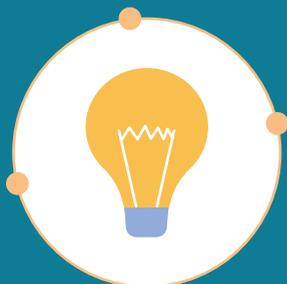
**En collaboration avec le laboratoire UCB Pharma**

# CE LIVRET POUR MIEUX COMPRENDRE MA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE

Cette brochure est destinée aux patients atteints de **myasthénie auto-immune récemment diagnostiquée**. Elle est issue d'un travail collaboratif réalisé par un groupe de médecins neurologues experts du sujet et des patients experts représentants d'associations de patients.

## OBJECTIFS

Elle a pour objectif de vous accompagner tout au long de votre parcours de soins en vous apportant les informations nécessaires pour :



• • •  
Mieux comprendre  
ma maladie



• • •  
Reconnaître les  
signes d'alertes et agir



• • •  
Trouver du soutien



Votre médecin neurologue est votre interlocuteur de référence pour toutes vos questions médicales. N'hésitez pas à lui en faire part.

# QU'EST-CE QUE LA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE ?

Maladie chronique



Présente au long cours

Maladie auto-immune



Vient d'un dérèglement des défenses immunitaires

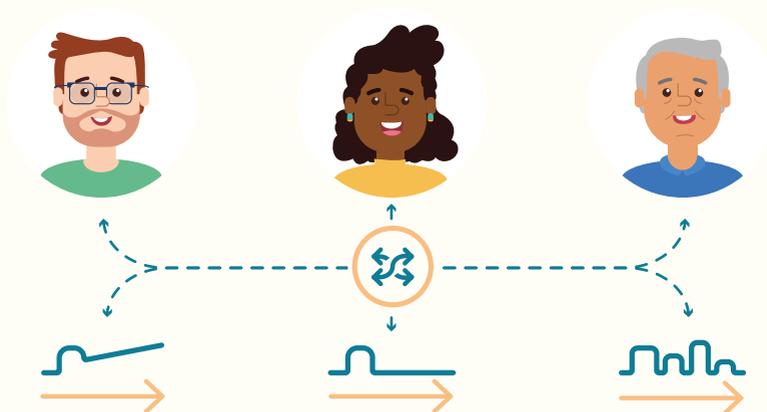
Maladie neuromusculaire



Concerne les muscles et leurs commandes nerveuses

Le diagnostic de myasthénie auto-immune a été posé sur la base de symptômes et/ou de la présence d'anticorps spécifiques et/ou d'anomalies spécifiques à l'électroneuromyogramme (ENMG) et/ou de réponses au traitement.

La myasthénie auto-immune se manifeste par des **poussées variables** dans le temps, **différentes** d'une personne à une autre.



Elle entraîne **une faiblesse musculaire d'intensité, de durée et de localisation variables.**

Elle débute le plus souvent par une atteinte des muscles des yeux, qui peut se propager à d'autres muscles du corps.



## COMMENT VA ÉVOLUER MA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE ?

La faiblesse musculaire **est réversible et non dégénérative**. Le muscle reste donc intact. Une régression des symptômes et une amélioration de la qualité de vie sont possibles avec un traitement adapté.

## D'OÙ VIENT LA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE, PUIS-JE LA TRANSMETTRE ?

La myasthénie auto-immune n'est pas une maladie héréditaire.

Les facteurs environnementaux et des prédispositions génétiques individuelles favorisent l'apparition de la maladie.

Une transmission des anticorps de la mère vers son enfant à la naissance reste possible dans de rares cas. Mais cela reste transitoire et ne prédispose pas l'enfant à devenir myasthénique une fois adulte.

La myasthénie auto-immune n'est pas contagieuse et ne peut pas être transmise au contact d'un patient myasthénique.

Myasthénie ?

Symptômes ?

Traitements ?

Auto-immune ?

Maternité ?

Ant



**Pour aller plus loin :** retrouvez sur le site de l'association de patients AMIS des réponses à 30 questions pour vous aider à mieux comprendre la myasthénie auto-immune. Scannez le QR code ou allez sur [www.myasthenie.fr/la-myasthenie-en-30-questions](http://www.myasthenie.fr/la-myasthenie-en-30-questions)

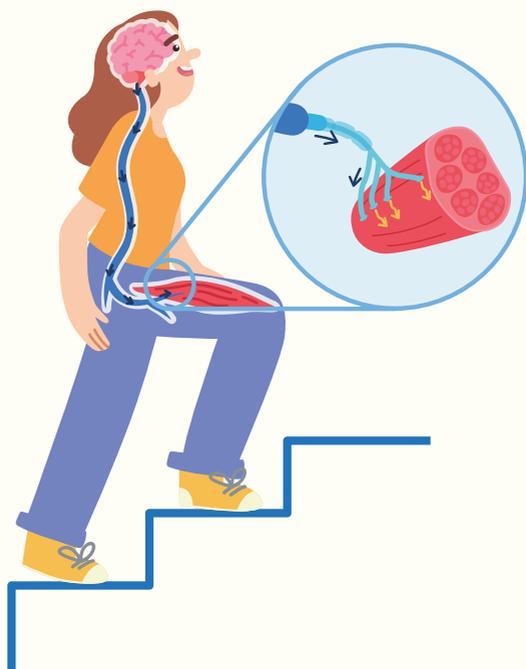


## COMMENT LA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE IMPACTE LE FONCTIONNEMENT DE MON CORPS ?

Les muscles à commande volontaire sont ceux activés intentionnellement depuis notre cerveau via les nerfs.

Dans la myasthénie, des anticorps vont perturber l'information (influx nerveux) entre le nerf et le muscle. Ainsi si le patient n'est pas pris en charge, il ne sera plus en mesure de contracter toute ou partie de ses muscles à contraction volontaire.

Les symptômes s'aggravent généralement au cours de la journée ou lors du maintien de l'activité, de l'effort.

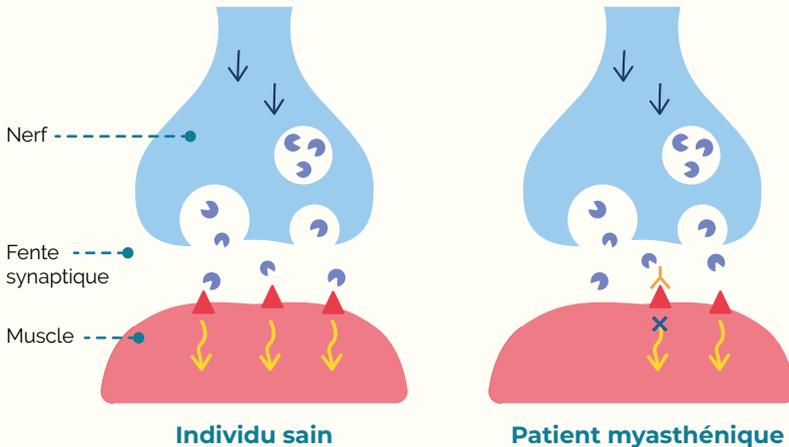


Votre médecin neurologue est votre interlocuteur de référence pour toutes vos questions médicales. N'hésitez pas à lui en faire part.

# QUE SE PASSE-T-IL ENTRE MES NERFS ET MES MUSCLES ?

## La jonction neuromusculaire

L'influx nerveux ↓ libère les neurotransmetteurs (acétylcholine) ◐ dans la jonction neuromusculaire qui se fixent sur les récepteurs ▲ et provoquent la contraction musculaire ⚡.

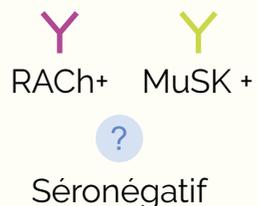


Dans le cas de la myasthénie, des auto-anticorps ⚡ bloquent l'information (influx nerveux) entre le nerf et le muscle. Un auto-anticorps est un anticorps produit par le système immunitaire et dirigé contre une ou plusieurs protéines de son propre organisme.

## Les différents types de myasthénie auto-immune

Lors de l'annonce diagnostique, différents statuts biologiques peuvent être évoqués pour caractériser votre myasthénie auto-immune : « RACH positif », « MuSK positif », « Séronégatif ». Il s'agit du type d'auto-anticorps détectés via une prise de sang. Leurs caractérisations vont permettre à votre médecin d'adapter au mieux la prise en charge.

Dans le cadre des myasthénies dites « séronégatives », aucun auto-anticorps n'a pu être détecté. Le diagnostic de myasthénie auto-immune a été posé sur la base de symptômes et/ou d'anomalies spécifiques à l'électroneuromyogramme (ENMG) et/ou de réponses au traitement.



# LES SYMPTÔMES DE LA MYASTHÉNIE AUTO-IMMUNE

## Chaque myasthénie est différente.

Les symptômes peuvent en effet varier entre les patients mais aussi pour un même patient dans le temps et au cours d'une même journée. Ils sont difficilement prévisibles. Ils peuvent fluctuer au fur et à mesure de la journée et évoluer par poussées. Une poussée se caractérise par une aggravation des symptômes sur une longue période.

La myasthénie peut, dans certains cas, se compliquer sous forme de crise qui se manifeste par l'apparition de **troubles de la déglutition (avec ou sans fausses-routes)** et/ou de **troubles respiratoires : la respiration ou la toux deviennent insuffisantes et/ou inefficaces**. Une prise en charge en urgence est alors nécessaire.



**Il est nécessaire d'être vigilant sur les signes d'évolution et de fluctuation de sa maladie, particulièrement lors des 2 à 3 premières années après son apparition mais même au delà. La myasthénie impacte uniquement les muscles à commande volontaire, c'est à dire ceux qui peuvent être contrôlés volontairement.**



**La myasthénie n'impactera donc pas les muscles qui sont activés involontairement comme le cœur et le système digestif.**

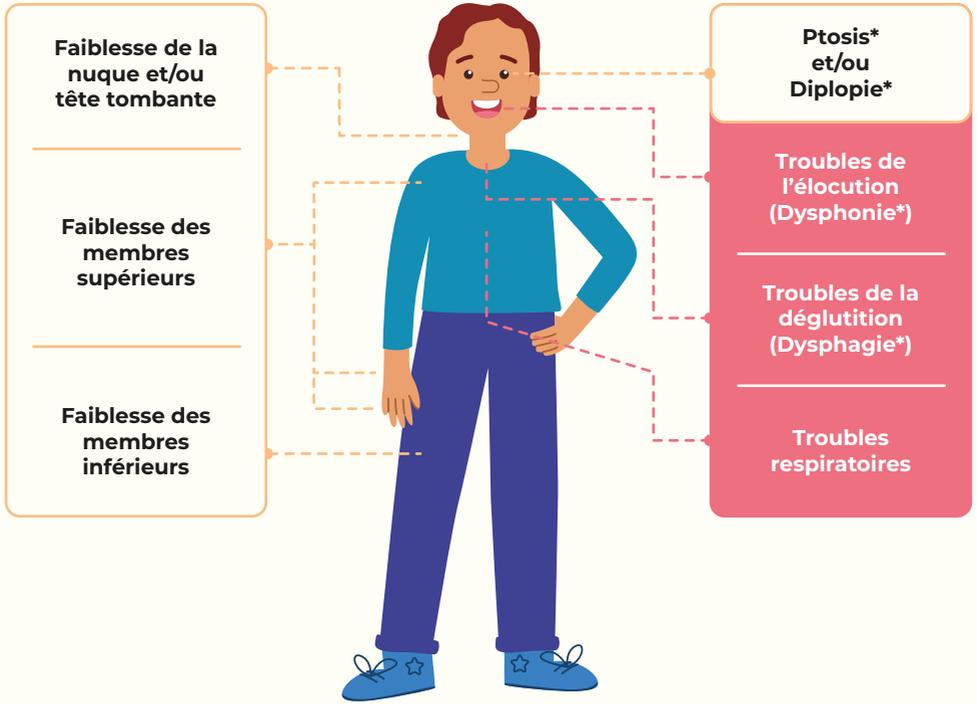
**Pour aller plus loin :** pour comprendre les symptômes de la myasthénie auto-immune, retrouvez en scannant le QR code, des témoignages de patients et de professionnels de santé.



Youtube - Comprendre la Myasthénie : Diagnostic et Interlocuteurs  
<https://youtu.be/E6LnYJyuFlk>



Votre médecin neurologue est votre interlocuteur de référence pour toutes vos questions médicales. N'hésitez pas à lui en faire part.



## Il existe des notions de gravité dans les symptômes de la myasthénie auto-immune :

Les symptômes qui peuvent engager le pronostic vital sont : **les troubles de la déglutition (avec ou sans fausses routes)** et/ou **les troubles respiratoires**.

Les **atteintes oculaires (ptosis, diplopie)** qui sont les signes les plus fréquents de la myasthénie auto-immune et les **atteintes des ceintures (faiblesse des membres supérieurs et inférieurs), de la nuque ou du visage** peuvent vous handicaper au quotidien. Leur évolution est à discuter avec votre médecin référent en consultation.



Le handicap n'est pas forcément lié à la gravité des symptômes.

## COMMENT AGIR ?

### Reconnaître les facteurs déclencheurs

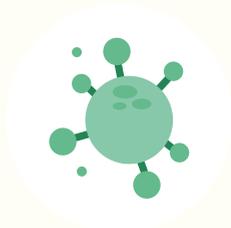
Même si les symptômes sont souvent imprévisibles, certains évènements peuvent les faire évoluer. Il est donc important de les garder en tête pour être vigilant et anticiper d'éventuelles poussées.



**Non-respect des médicaments contre-indiqués**



**Diminution trop rapide des doses de traitement**



**Infections**



**Mise en route d'une corticothérapie**



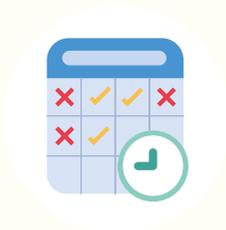
**Chirurgie sous anesthésie générale**



**Grossesse**



**Facteurs environnementaux (stress, surmenage)**



**Manque d'observance des traitements**

# RECONNAÎTRE LES SIGNES D'ALERTE

Il est important de savoir reconnaître certains signes d'alerte faisant suspecter :



## Une fluctuation

Augmentation de la fatigabilité ou de la faiblesse musculaire au cours de la journée

Diminution des capacités dans la vie quotidienne

Fluctuation **inhabituelle** de vos symptômes

**Utile d'en faire part à votre médecin lors de votre prochaine consultation.**



## Une poussée

Accentuation durable de la fatigabilité sans lien avec les efforts fournis (ex : apparition ou dégradation inhabituelle de troubles de déglutition, ...)

**Nécessite un avis spécialisé rapidement.**



## Une crise myasthénique

Évolutivité rapide des symptômes (heures, jours)

Survenue d'un essoufflement inhabituel

Difficultés à tousser

Fausse routes compromettant l'alimentation

**Urgence absolue imposant une hospitalisation urgente en soins intensifs.**



Gardez votre carte d'urgence toujours avec vous. Elle vous sera utile pour faciliter votre prise en charge en cas de crise. Cette carte vous sera remise par votre médecin, par l'intermédiaire d'un centre de référence neuromusculaire Filnemus. Vous pouvez également contacter le Groupe d'intérêt myasthénies de l'AFM-Téléthon pour qu'il la fasse parvenir au médecin de votre choix.



Votre médecin neurologue est votre interlocuteur de référence pour toutes vos questions médicales. N'hésitez pas à lui en faire part.

## TROUVER DU SOUTIEN

Il est important de pouvoir parler en toute franchise avec votre médecin de votre maladie. Il est à même de vous proposer des solutions qui pourront vous aider.

Il pourra éventuellement vous orienter vers un psychologue pour que vous puissiez recevoir un soutien adapté.

## NE RESTEZ PAS ISOLÉ FACE À VOTRE MALADIE !

La maladie peut parfois être invisible. Elle est aussi imprévisible, et les symptômes sont variables et fluctuants. Toutes ces caractéristiques peuvent rendre difficile la relation aux autres. Il est important de pouvoir communiquer avec des amis, des proches sur les difficultés rencontrées, sur la fatigue ressentie.

Parler à des personnes concernées par la myasthénie auto-immune peut aussi vous apporter un soutien complémentaire.

· Au sein du **Groupe d'intérêt myasthénies de l'AFM-Téléthon**, une équipe de patients bénévoles est à votre écoute au 01-69-47-29-03 ou par mail à [myasthenie@afm-telethon.fr](mailto:myasthenie@afm-telethon.fr) et vous informe sur son blog et sa page Facebook.

· **L'association AMIS** a créé un forum de discussion sur la myasthénie accessible gratuitement sur simple inscription. C'est un lieu où nos membres peuvent ainsi échanger leurs expériences et obtenir des réponses à leurs questions. Cet espace de discussion est modéré par une équipe de 4 administrateurs tous bénévoles et myasthéniques.

Vous pouvez également échanger directement avec d'autres patients via le groupe privé Facebook de l'association AMIS ou celui du Groupe d'intérêt de l'AFM-Téléthon.



**Pour aller plus loin :** retrouvez des témoignages de patients sur l'impact du diagnostic et l'importance de l'accompagnement en scannant le QR code.

Youtube - Comprendre la Myasthénie : L'accompagnement  
<https://youtu.be/D3FIUqkBNZY>



## LES ASSOCIATIONS DE PATIENTS DANS LA MYASTHÉNIE

Les associations de patients sont à vos côtés pour vous soutenir, vous apporter de l'information, des réponses à vos questions ainsi que des conseils pratiques :

**L'Association des Myasthéniques Isolés et Solidaires (AMIS)** est à vos côtés au travers de ses sites d'information, de ses forums d'échange et de sa chaîne YouTube.

**L'AFM-Téléthon** est engagée auprès des malades et leur famille sans condition d'adhésion. Vous pouvez appeler l'accueil familles 24/24 et 7/7 au **0800 35 36 37** **Service & appel gratuits**. Et localement, les Référents Parcours de Santé, professionnels des Services Régionaux vous accompagnent dans le domaine médical, médico-social ou social. Tandis qu'au niveau national, les bénévoles du Groupe d'intérêt myasthénies vous proposent une écoute entre pairs, et apportent un soutien et des connaissances sur la maladie.

## LES AIDES DISPONIBLES

**Des aides existent pour les patients myasthéniques et certaines démarches sont à réaliser pour pouvoir en bénéficier :**

**au niveau de la CPAM** (Caisse Primaire d'Assurance Maladie) : la reconnaissance en Affection Longue Durée (ALD) sur demande de votre médecin

**au niveau de la MDPH** (Maison Départementale des Personnes Handicapées) : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH), carte de priorité, carte de stationnement..

Ces aides permettent l'accès aux soins et la possibilité d'exercer une activité professionnelle dans des conditions compatibles avec ses aptitudes physiques.

Pour toutes les démarches administratives, vous pouvez vous faire aider par les Référents Parcours de Santé de l'AFM-Téléthon. Ces derniers peuvent se mettre en lien avec votre centre de référence, notamment pour le remplissage du certificat médical destiné à la MDPH.



**Pour aller plus loin :** retrouvez l'annuaire des Services Régionaux de l'AFM-Téléthon en scannant le QR Code.  
<https://www.afm-telethon.fr/fr/afmtelethonpresdechezmoi>



# MON GLOSSAIRE

- **ALD** : Affection de Longue Durée.
- **Anticorps** : substance de défense de l'organisme produite par certains globules blancs en réaction à une substance étrangère, un antigène.
- **Auto-anticorps** : anticorps produit par le système immunitaire et dirigé contre une ou plusieurs protéines de son propre organisme.
- **Anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine (Ac anti-RACH)** : auto-anticorps dirigé spécifiquement contre les récepteurs de l'acétylcholine.
- **Anticorps anti-Muscle Specific tyrosine Kinase (Ac anti-MuSK)** : auto-anticorps dirigé spécifiquement contre une protéine de la jonction neuromusculaire.
- **Atteinte bulbaire** : ensemble de signes traduisant des troubles de la déglutition et/ou de l'élocution et/ou de la phonation.
- **Diplopie** : trouble de la vue, consistant dans la perception de deux images pour un seul objet.
- **Electroneuromyogramme (ENMG)** : examen médical qui permet d'enregistrer l'activité électrique des nerfs et des muscles.
- **Dysarthrie** : difficulté d'élocution.
- **Dysphagie** : sensation de gêne ou d'obstacle à la progression des aliments au cours de la déglutition.
- **Dysphonie** : trouble de la parole par une altération de la voix (intensité, hauteur, timbre).
- **Jonction neuromusculaire** : zone de communication entre le nerf par qui le signal de contraction (influx nerveux) arrive et le muscle qui se contracte sous l'impulsion de l'influx nerveux.
- **Maladie auto-immune** : maladie résultant d'un dysfonctionnement du système immunitaire conduisant ce dernier à s'attaquer aux constituants normaux de l'organisme
- **MDPH** : Maison Départementale des Personnes Handicapées.
- **Neurotransmetteur** : substance qui assure la transmission de l'influx nerveux.
- **Ptosis** : affaissement anormal de la paupière supérieure.
- **RQTH** : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé.
- **Traitement symptomatique** : sont dits symptomatiques les traitements qui agissent sur les symptômes et leurs conséquences sur l'organisme, et non sur l'origine de la maladie.



La myasthénie auto-immune est de mieux en mieux connue. Des solutions existent et permettent aujourd'hui aux personnes atteintes d'améliorer significativement leur qualité de vie.

**Parlez-en avec votre neurologue.**

## Pour en savoir plus :



### Groupe d'intérêt myasthénies de l'AFM-Téléthon

Association de malades et de parents de malades

<https://myasthenies.afm-telethon.fr/>



### AMIS (Association des Myasthéniques Isolés et Solidaires)

Association de malades et de leurs proches

<https://www.myasthenie.fr/>



### Filnemus

Filière de Santé Maladies Rares Neuromusculaires

<https://www.filnemus.fr/>



Inspired by **patients**.  
Driven by **science**.

*Inspirés par les patients. Guidés par la science.*

FR-N-DA-MG-2300020

D-23/0231

Juillet 2023