

Crise myasthénique

ESC_NE_001_Overview

Aperçu général

| | | |
|----------------------------|---|--|
| Durée du scénario | : | 12 à 15 minutes. |
| Public cible | : | Étudiants de médecine, internes et résidents. |
| Résumé | : | Patiente de 26 ans, se présente pour une fatigabilité, difficulté de mastication et de déglutition, rapportant un déficit moteur en fin de journée depuis quelques semaines. Il s'agit d'une myasthénie. |
| Objectifs critiques | : | <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Préciser les caractéristiques cliniques d'un trouble neurologique,<input type="checkbox"/> Évoquer la crise myasthénique,<input type="checkbox"/> Planifier les examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique,<input type="checkbox"/> Évaluer la gravité,<input type="checkbox"/> Mettre en œuvre le traitement initial adéquat. |

Crise myasthénique

ESC_NE_001_Briefing

Signes fonctionnels

| | | |
|-------------------------|---|--|
| Patient(e) | : | 26 ans, sexe féminin |
| Data | : | Poids = 70 Kg, Taille = 175 cm |
| SF | : | déficit moteur en fin de journée, fatigabilité |
| Début | : | rapidement progressif |
| Signes associés | : | trouble de déglutition, ptosis |
| Mode d'admission | : | ramenée par sa famille |
| Signes critiques | : | Fausses routes, inhalation |

Antécédents

| | | |
|----------------------------|---|-----|
| Médico-chirurgicaux | : | RAS |
| Toxiques | : | RAS |
| Allergiques | : | RAS |

Signes physiques

| | | | | | |
|------------------------------|---|--|--------------------|---|---------|
| Fonction respiratoire | : | FR = 30 c/min, pas de cyanose, pas de SLR, pas de râles, SpO2 = 91% | | | |
| Fonction circulatoire | : | FC = 146 bpm, PA = 90/50 mmHg, pas de pâleur, pas de souffle | | | |
| Fonction neurologique | : | GCS = 15/15, confuse, pas de déficit, pupilles isocores réactives, pas de convulsion | | | |
| Examen somatique | : | Déficit moteur pur des 4 membres à 2/5, ptosis | | | |
| Glycémie | : | 1,1 g/L | Température | : | 37,2 °C |

Crise myasthénique

ESC_NE_001_Scénario

Check-list

| Équipement | Drogues |
|---|--|
| <input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire | <input type="checkbox"/> Mestinon® |
| <input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique | <input type="checkbox"/> Prostigmine® |
| <input type="checkbox"/> Chariot d'urgence | <input type="checkbox"/> Immunoglobuline |
| <input type="checkbox"/> Chariot de soins | <input type="checkbox"/> Cortancyl® |
| <input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique | <input type="checkbox"/> Imurel® |

Préparation du simulateur

- ☐ Simulateur HF, sexué féminin
- ☐ Voie veineuse périphérique
- ☐ Vêtements simples

Formateurs

- ☐ Instructeur 1 : technicien aux manettes
- ☐ Instructeur 2 : briefing et debriefing
- ☐ Instructeur 3 : debriefing
- ☐ Facilitateur 1 : senior de garde
- ☐ Facilitateur 2 : maman de la patiente (interrogatoire)

Crise myasthénique

ESC_NE_001_Scénario

Baseline

FR = 30
SpO2 = 91
EtCO2 = 35

FC = 146
PA = 90/50
ECG = RRS

15/15
Déficit moteur, ptosis

Interventions

TTT Symptomatique
& Anticholinérasique

RAS

FC = 90
PA = 110/70
SpO2 = 99

TTT étiologique

Non

Oui



Crise myasthénique

ESC_NE_001_Programmation

Baseline

FR = 30 c/min, SpO2 = 91%, pas de râles

FC = 146 bpm, PA = 90/50 mmHg

EtCO2 = 35 mmHg

Critical

Détresse respiratoire majeure

Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 99%, pas de râles

FC = 90 bpm, PA = 130/70 mmHg

EtCO2 = 40 mmHg

Stabilité respiratoire et hémodynamique

Crise myasthénique

ESC_NE_001_Debriefing

Fiche

- La myasthénie est une maladie auto-immune, caractérisée par l'atteinte de la jonction neuromusculaire, médiée par des auto-anticorps anti récepteurs d'acétylcholine ou anti-MuSK,
- Elle est associée le plus souvent à un thymome ou à d'autres maladies auto-immunes, à savoir les dysthyroïdies, anémie de Biermer, etc...
- La présentation clinique est celle d'un déficit moteur pur fluctuant au cours de la journée, rythmé par l'effort, accentué en fin de journée, et diminuant au repos. L'atteinte intéresse principalement le muscle strié, caractérisée par une aréflexie, absence de myalgie ou d'atrophie. L'atteinte oculaire et bulbaire en est spécifique,
- Dans 70% des cas il existe un facteur favorisant :
 - Crise inaugurale : infection, stress d'une intervention chirurgicale, grossesse (1^{er} et 3^{ème} trimestre), prise de médicaments contre-indiqués,
 - Chez un patient connu myasthénique : idem + surdosage en anticholinestérasique, initiation d'une corticothérapie, baisse du traitement immunosuppresseur,
- Afin de confirmer le diagnostic, un dosage des Ac anti-RACH ou anti-MuSK doit être réalisé, avec un EMG. Le test pharmacologique à la prostigmine® garde un intérêt si myasthénie séronégative avec EMG normal,
- Un bilan étiologique à la recherche d'un thymome ou d'autres maladies auto-immunes ne doit pas être négligé,
- L'évaluation de la gravité se base sur l'existence de trouble de la déglutition et /ou des troubles respiratoires (EFR, GDS),
- Le traitement spécifique se base sur les anticholinestérasiques, les échanges plasmatiques ou immunoglobuline IV, corticothérapie voire immunosuppresseurs,
- Le soutien psychologique ainsi qu'une bonne éducation du patient sont obligatoires.

Objectifs techniques

- ☐ Préciser les caractéristiques cliniques d'un trouble neurologique,
- ☐ Évoquer la crise myasthénique,
- ☐ Planifier les examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique,
- ☐ Évaluer la gravité,
- ☐ Mettre en œuvre le traitement initial adéquat.

CRM

- ☐ Teamwork
- ☐ Leadership
- ☐ Communication
- ☐ Anticipation
- ☐ Workload

| | Résultat | Références |
|---------------------|---------------------------------|--------------|
| Hématies | 4.65 $10^6/\mu\text{L}$ | (3.50-5.30) |
| Hémoglobine | 10.1 g/dL | (10.9-13.7) |
| Hématocrite | 30.8 % | (34.0-40.0) |
| VGM | 82.3 fl | (73.0-86.0) |
| CCMH | 32.6 g/dL | (32.0-36.0) |
| Leucocytes | 16.60 $10^3/\mu\text{L}$ | (7.00-12.00) |
| Neutrophiles | 84.0 % | |
| Soit | 8.64 $10^3/\mu\text{L}$ | (3.50-6.00) |
| Eosinophiles | 0.6 % | |
| Soit | 0.08 $10^3/\mu\text{L}$ | (0.05-0.30) |
| Basophiles | 0.5 % | |
| Soit | 0.01 $10^3/\mu\text{L}$ | (< 0.01) |
| Lymphocytes | 10.5 % | |
| Soit | 4.0 $10^3/\mu\text{L}$ | (3.50-5.00) |
| Monocytes | 6.0 % | |
| Soit | 0.55 $10^3/\mu\text{L}$ | (0.10-1.00) |
| Plaquettes | 188 $10^3/\mu\text{L}$ | (150-400) |

Hémostase

| | Résultat | Références |
|-----------------------------------|-----------------|-------------|
| Temps de Quick Patient | 16,3 sec | |
| Taux de prothrombine | 84 % | (70-140) |
| INR | | |
| TCA Temps témoin | 30 sec | |
| TCA Temps patient | 32 sec | (25.0-35.0) |
| Fibrinogène | 3.2 g/L | (2.00-4.00) |

Ionogramme

| | Résultat | Références |
|-----------------------------|-------------------|-------------|
| Sodium (Na ⁺) | 134 mmol/L | (135-145) |
| Potassium (K ⁺) | 3,7 mmol/L | (3.5-5.5) |
| Calcium (Ca ²⁺) | 100 mg/L | (90-105) |
| Chlore (Cl ⁻) | 103 mmol/L | (100-105) |
| Glycémie | 1.20 g/L | (0.70-1.10) |
| Urée | 1.12 g/L | (0.10-0.50) |
| Créatinine | 28 mg/L | (6-12) |
| GOT (ASAT) | 70 UI/L | (< 35) |
| GPT (ALAT) | 66 UI/L | (5-40) |
| CRP | 180 mg/L | (< 10) |
| Albumine | 40 g/L | (35-55) |

Bilan thyroïdien

| | Résultat | Références |
|-----|----------|------------|
| TSH | 4 UI/L | (0.3-5.0) |

Bilan thyroïdien

| | Résultat | Références |
|------------|------------------|------------|
| T3L | 4 pmol/L | (3-6) |
| T4L | 12 pmol/L | (9-18) |

| | Résultat | Références |
|------------------------------|--------------|------------|
| βHCG | Négatifs --- | |

Gaz du sang

| | Résultat | Références |
|-------------------------------|-----------|-------------|
| pH | 7.24 | (7.35-7.45) |
| CO ² | 54 mmHg | (35-45) |
| HCO ₃ ⁻ | 28 mmol/L | (22-26) |
| PaO ² | 95 mmHg | (> 85) |
| SaO ² | 97 % | (95-100) |
| Lactates | 1 mmol/L | (< 2) |

Résultat

Capacité vitale

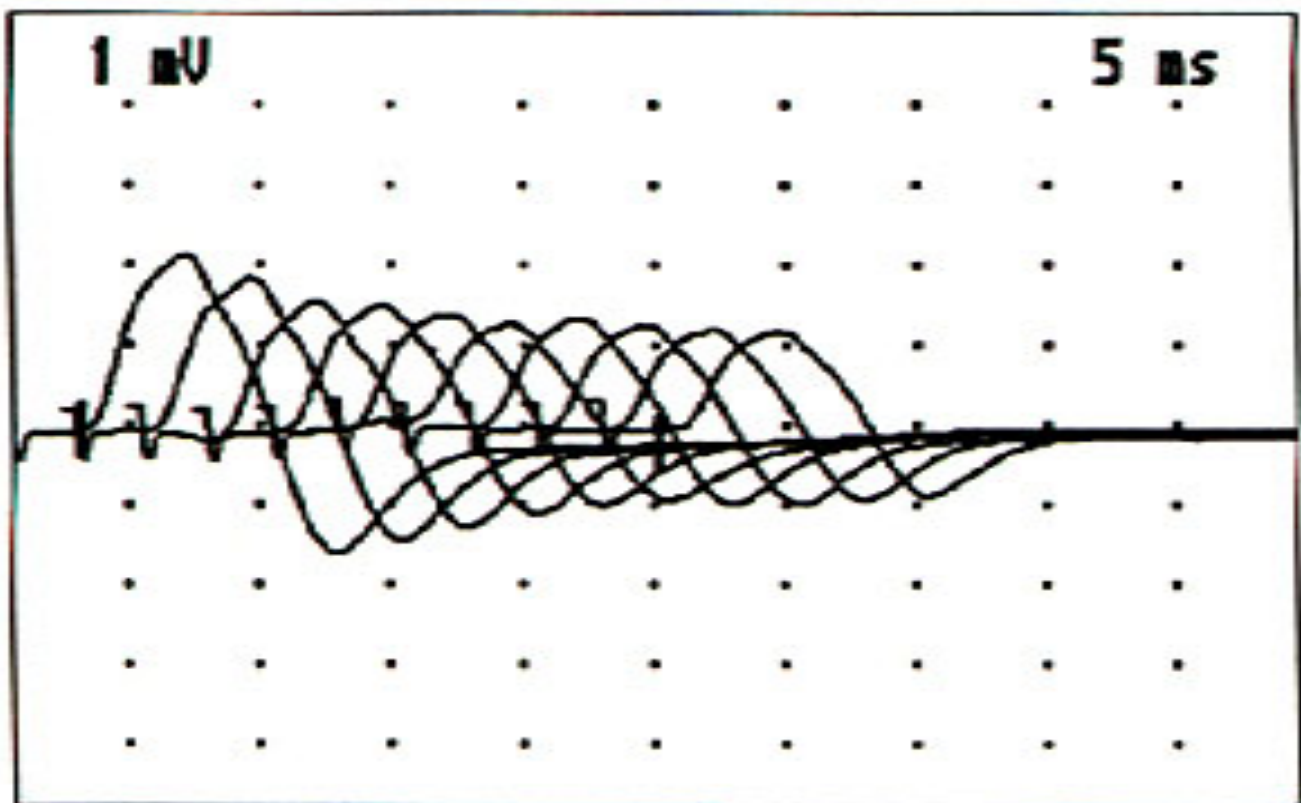
Effondrée < 25%

Sérologies

| | Résultat | Références |
|--------------|---------------|------------|
| AC Anti-RACH | Positives +++ | |

Ponction lombaire

| | Résultat |
|-------------------|----------------------|
| Glucorrachie | 0,62 g/L |
| Protéinorrhachie | 0,46 g/L |
| Nombre d'éléments | < 3 /mm ³ |
| ED | négatif |



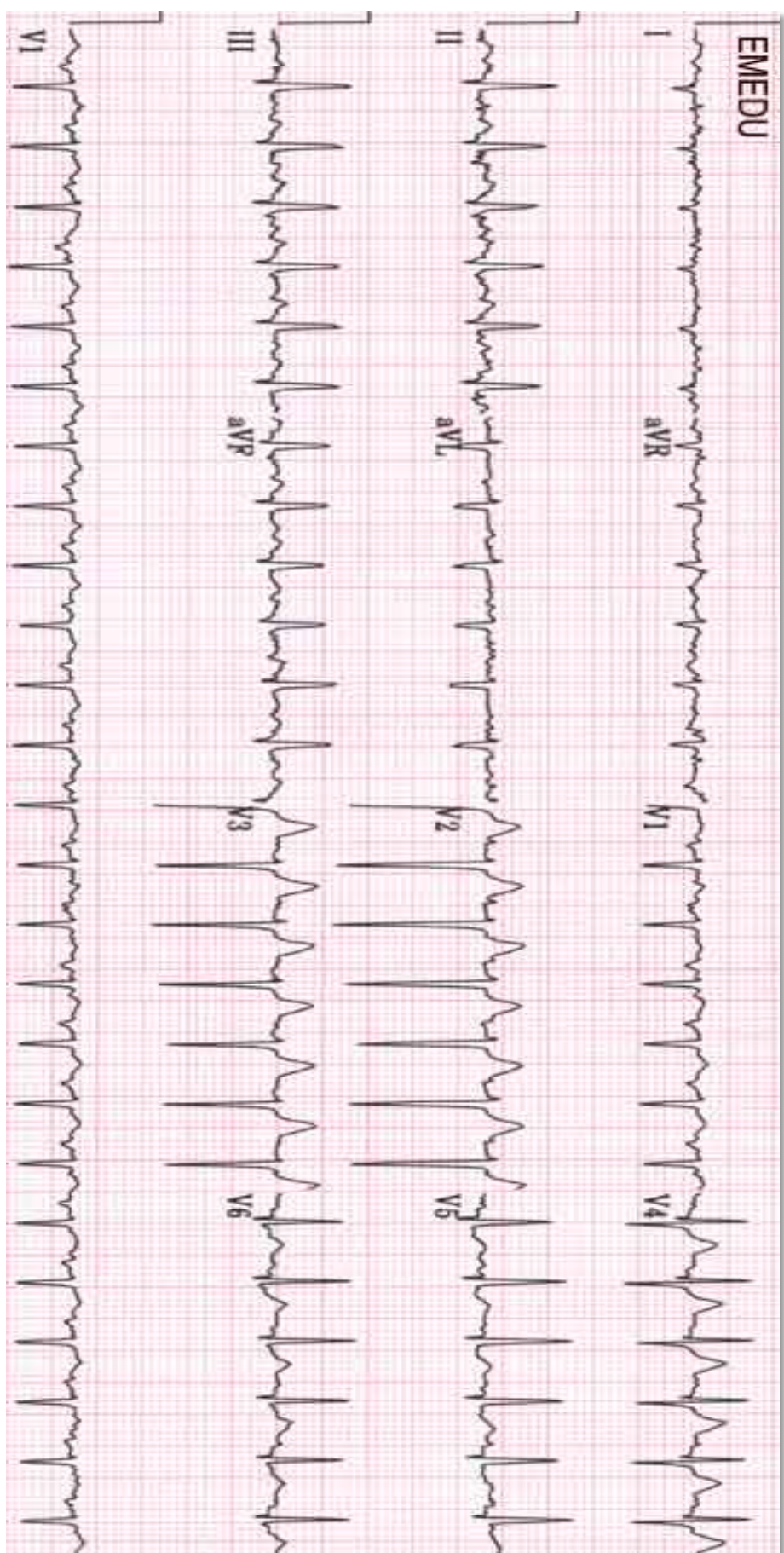
4

Électromyogramme de stimulation-détection.

La stimulation répétitive du nerf cubital à 3 cycles par seconde avec électrodes de réception sur l'abducteur du 5^e doigt aboutit à une diminution de 36 % de l'amplitude du 5^e potentiel d'action musculaire évoqué par rapport au 1^{er}.

Interprétation :

Réponse en rapport avec une myasthénie probable.



Radiographie du thorax



TDM thoracique



Interprétation :

Masse médiastinale en rapport avec un thymome.