

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 semaine. Il s'agit d'une myasthénie.

Objectifs critiques :

- 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.

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
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Chariot de soins
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique

Drogues
<input type="checkbox"/> Mestinon®
<input type="checkbox"/> Prostigmine®
<input type="checkbox"/> Immunoglobuline
<input type="checkbox"/> Cortancyl®
<input type="checkbox"/> Imurel®

Préparation du simulateur

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

Formateurs

- | | |
|---|---------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Instructeur 1 : | technicien aux manettes |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 2 : | briefing et debriefing |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 3 : | debriefing |
| <input type="checkbox"/> Facilitateur 1 : | senior de garde |
| <input type="checkbox"/> 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 & Anticholinésterasique

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 (Ca²⁺)	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

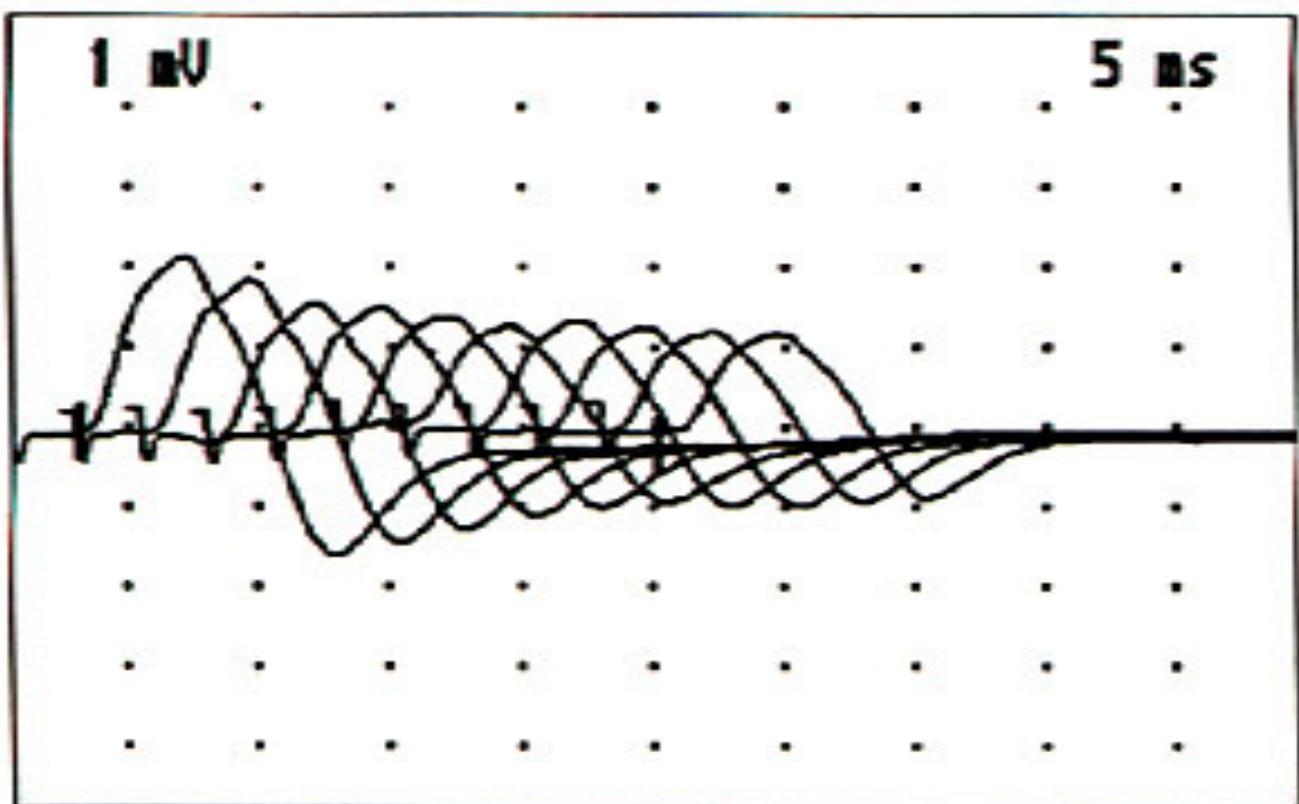
Résultat

Glucorrhachie 0,62 g/L

Protéinorrhachie 0,46 g/L

**Nombre
d'éléments** < 3 /mm³

ED négatif

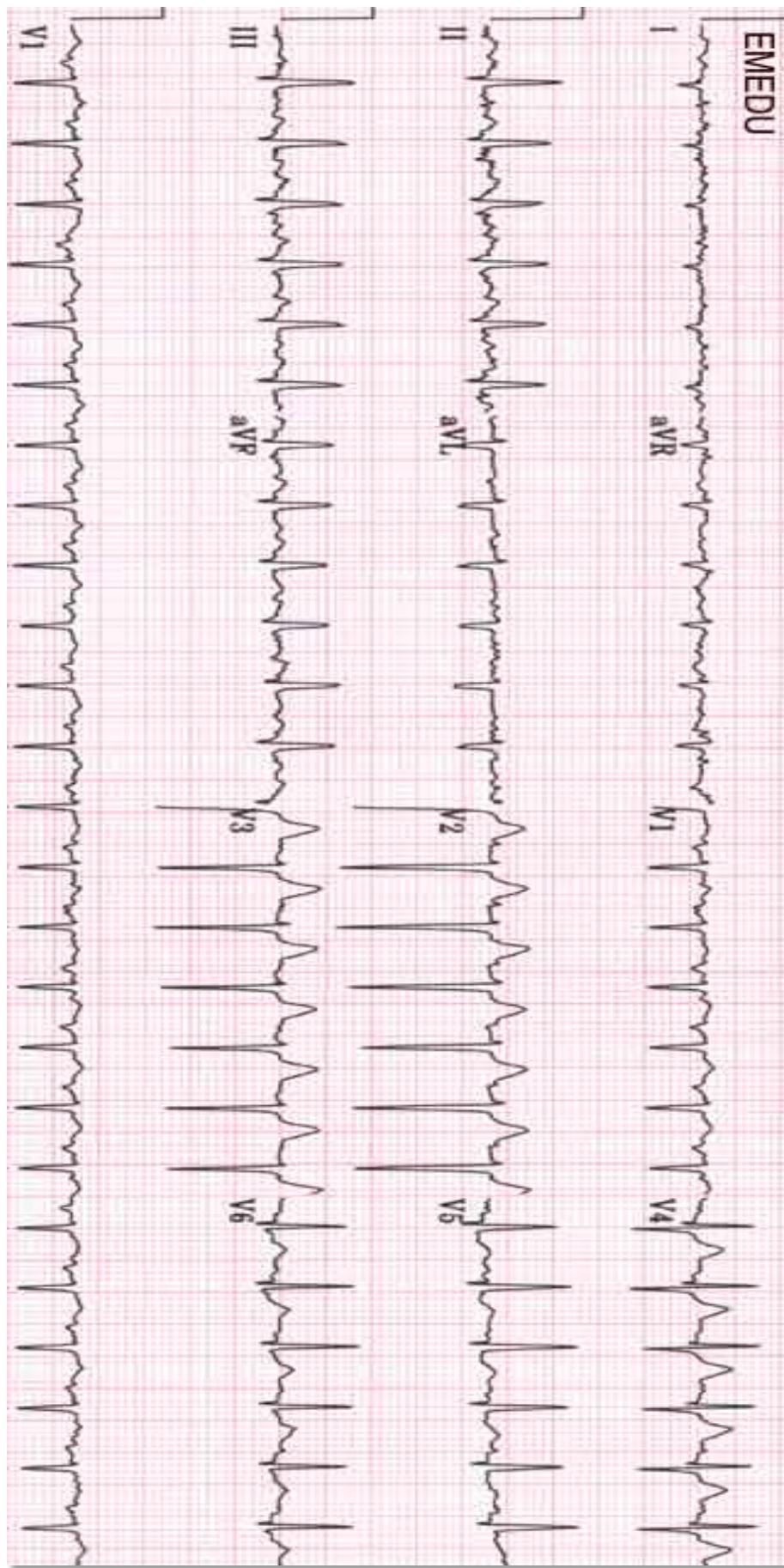


4 Électromyogramme de stimulation-détection.

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.

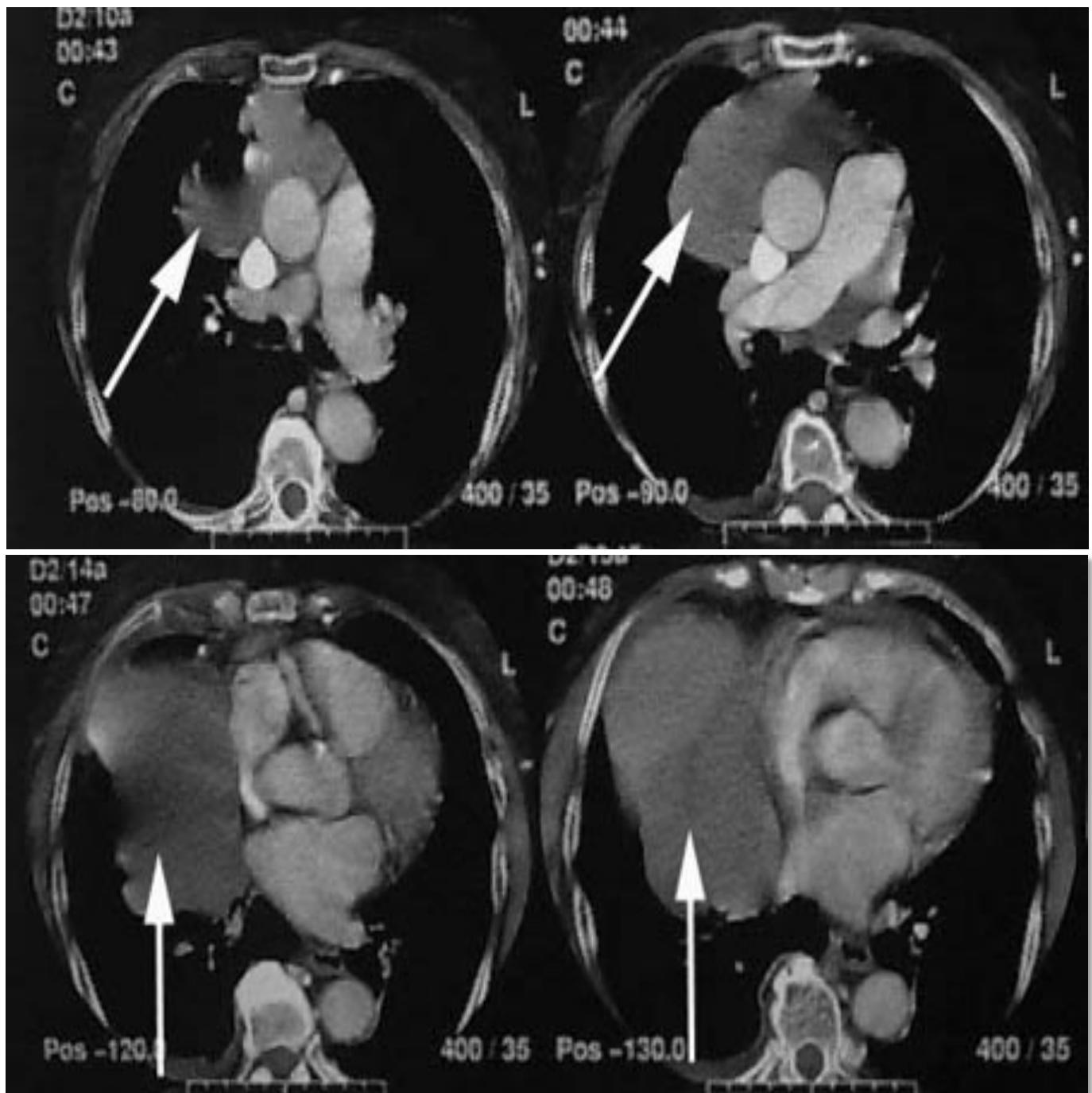


EMEDU

Radiographie du thorax



TDM thoracique



Interprétation :

Masse médiastinale en rapport avec un thymome.