



Cas clinique

Sclérose latérale amyotrophique et myasthénie chez une patiente vue en rhumatologie

Amyotrophic lateral sclerosis and myasthenia gravis in a patient seen in rheumatology

S Oniankitan^{1*}, M Belo².

Résumé

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie dégénérative du motoneurone qui atteint les deux neurones de la voie motrice volontaire et qui est cliniquement définie. La myasthénie est une pathologie auto-immune acquise liée à une déficience de la transmission neuromusculaire. Ces pathologies sont rarement rencontrées en pratique courante et leur association chez un même patient est encore plus rare. Nous rapportons l'observation d'une myasthénie oculaire survenue chez une patiente présentant une SLA reçue dans un service de rhumatologie. Des études sont nécessaires pour identifier les éventuels mécanismes physiopathologiques de survenue de cette association.

Mots clés : Sclérose latérale amyotrophique ; Myasthénie ; Ptosis ; Afrique noire

Abstract.

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease caused by damage of upper motor neuron (UMN) and lower motor neuron (LMN). Myasthenia gravis is a rare acquired autoimmune pathology causing

neuromuscular transmission impairment. These two diseases are rarely encountered in everyday practice. Their association is exceptional. We report the observation of ocular myasthenia gravis in a patient with ALS seen in a rheumatology department. Studies are needed to identify the possible factors causing this association.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis ; Myasthenia gravis ; Ptosis ; Black Africa

Introduction

L'examen neurologique est d'une importance capitale en rhumatologie. Lorsqu'il est fait minutieusement, il permet parfois de retrouver des affections purement neurologiques. La myasthénie et la SLA qui sont des pathologies rares, en sont des exemples [1].

L'association SLA-myasthénie est exceptionnelle [2]. Nous rapportons le cas, rarissime, d'une myasthénie oculaire survenue chez une patiente présentant une SLA à forme spinale.

Cas clinique

Il s'agissait d'une femme de 46 ans, sans antécédent particulier hospitalisée dans le service de rhumatologie pour trouble de la marche présumé d'origine rhumatologique suite à une consultation spontanée. Elle présentait depuis 3 ans un déficit moteur progressif prédominant en proximal aux membres inférieurs et une chute de la paupière gauche fluctuante associée à une diplopie s'accroissant à la fatigue depuis une année. L'examen clinique réalisé par un neurologue a noté un déficit moteur des quatre membres côté à 4/5, une amyotrophie diffuse sans trouble sensitif associé et des fasciculations diffuses. Les réflexes ostéotendineux étaient présents mais diminués. Les IRM encéphalique et médullaire étaient normales de même que l'analyse du liquide céphalo-rachidien. L'ENMG montrait une atteinte purement motrice avec des potentiels de fibrillation et de dénervation aux quatre membres en faveur d'une dégénérescence exclusive des neurones moteurs mais la stimulation répétitive ne montrait aucun décrement sur les couples nerf-muscles étudiés. Le test à la Prostigmine s'est avéré positif avec une nette amélioration des symptômes oculaires, sans modification du déficit des membres. La recherche d'anticorps anti-récepteur à l'acétylcholine, anti-MUSK était négative et le scanner thoracique était normal. Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique à début spinale associée à une myasthénie dans sa forme oculaire pure a été retenu. Les troubles oculo-moteurs se sont améliorés sous anti-cholinestérasiques, cependant la capacité vitale est passée à 68 % en 5 mois de suivi.

Discussion

La SLA est une affection neurodégénérative qui existe en Afrique avec une prédominance masculine et un âge de diagnostic autour de la

cinquantaine [3]. Elle se traduit cliniquement par l'association d'une atteinte des neurones moteurs centraux et périphériques [4]. Selon les données de la littérature, l'incidence de la SLA est de 1 pour 100 000 habitants par an, sa prévalence de 5 à 7 pour 100 000 [5]. La particularité de notre cas réside dans sa survenue chez une femme sans antécédent familial dont le diagnostic a été posé dans un service de rhumatologie, associant également une autre pathologie neurologique rare. A notre connaissance, il s'agit du premier cas décrit de cette association en Afrique sub-saharienne. Il est possible d'avoir une atteinte oculomotrice dans la SLA [6]. Néanmoins, la survenue des signes oculomoteurs est tardive et ne présente pas de réelles fluctuations [1]. Ainsi, un ptosis et une diplopie fluctuants qui répondent au test à la Prostigmine doivent faire évoquer une myasthénie.

La myasthénie est une maladie auto-immune caractérisée par un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire due à des auto-anticorps dirigés contre les récepteurs de la plaque motrice. Son incidence varie de 1,7 à 21,3 par million d'habitants, en fonction de la localisation de l'étude [7]. Sa prévalence se situe entre 43 et 64 par million d'habitants [8]. Il existe des patients dits séronégatifs chez qui la recherche des anticorps s'avère négative. Ces patients sont hétérogènes et peuvent avoir une forme oculaire pure comme le cas que nous rapportons ou une forme généralisée [9].

Des rares cas rapportés de cette association, la SLA précède toujours la survenue de la myasthénie faisant évoquer la théorie d'une complication dont le mécanisme de survenue reste inconnu.

La dégénérescence du motoneurone pourrait entraîner une diminution de la libération d'acétylcholine au niveau synaptique entraînant ainsi un défaut de transmission neuromusculaire et

l'installation des signes cliniques d'une myasthénie sans auto-anticorps. Néanmoins l'hypothèse d'une association fortuite semble plus vraisemblable. Des études complémentaires sont nécessaires pour identifier l'importance et éventuellement la particularité des facteurs impliqués dans la survenue de cette association.

Conclusion

L'avis d'un neurologue en rhumatologie est parfois nécessaire pour éviter des erreurs diagnostiques. Bien que rarement décrite, l'association SLA-myasthénie ne doit être négligée. Des études sont nécessaires pour déterminer les éventuelles particularités physiopathologiques de cette association présumée fortuite.

*Correspondance

Oniankitan Sadat

sadatoniankitan@gmail.com

Reçu : 30 Mars 2019 ; Accepté : 08 Avril 2019 ; Publié : 22 Juillet 2019

1. Rhumatologie, CHU SO, Lomé, Togo

2. Neurologie, CHU SO, Lomé, Togo

© Journal of african clinical cases and reviews 2019

Conflits d'intérêts : Aucun

Références

- [1] KE Grunitzky, M Dumas, K Tatagan-Agbi. Prévalence et distribution des affections neurologiques en milieu rural Togo. AUPELFUREF, ed. Neurologie tropicale. Paris: John Libbey Eurotext 1993; 13-6
- [2] L Le Verger, A Nadaj, F Dubas, G Nicolas. Myasthénie et sclérose latérale amyotrophique: à propos d'une observation. Revue Neurologique 2012; 168, A55
- [3] S Brah, K Assogba, E Adehossi, S Kevi, K Apetse, D Kombate, B Barque, A K Ballougou, E K Grunitzky. Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : rapport de 10 ans d'activités en service de neurologie du CHU campus de Lomé (Togo). Mali médical 2014; Tome XXIX N°2

- [4] G Bruneteau , S. Demeret, V. Meininger. Physiopathologie de la Sclérose Latérale Amyotrophique : approches thérapeutiques. Revue Neurologique 2004; 160 : 2, 235-241
- [5] Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet 2007; 369:2031-2041.
- [6] P Couratier, B Marin, G Lautrette, M Nicol, PM Preux. Épidémiologie, spectre clinique de la SLA et diagnostics différentiels. La Presse Médicale 2014; 43 (5), 538-548
- [7] Carr AS, Cardwell CR, McCarron PO, McConville J. A systematic review of population based epidemiological studies in myasthenia gravis. BMC Neurol 2010; 10:46
- [8] Somnier FE, Keiding N, Paulson OB. Epidemiology of myasthenia gravis in Denmark. A longitudinal and comprehensive population survey. Arch Neurol 1991; 48:733-9
- [9] Jacob S, Viegas S, Leite MI, Webster R, Cossins J, Kennett R, et al. Presence and pathogenic relevance of antibodies to clustered acetylcholine receptor in ocular and generalized myasthenia gravis. Arch Neurol 2012; 69: 994-1001

Pour citer cet article:

Oniankitan S, Belo M et al. Sclérose latérale amyotrophique et myasthénie chez une patiente vue en rhumatologie . Jaccr Africa 2019; 3(3): 212-214.