

T. Kuntzer

Pr Thierry Kuntzer
Unité Nerf-Muscle
Département des neurosciences
cliniques, CHUV, 1011 Lausanne
thierry.kuntzer@chuv.ch

Rev Med Suisse 2013; 9: 231

PRÉSENTATION CLINIQUE

Une femme VIH+ de 25 ans, non toxicomane et traitée avec succès par traitement antirétroviral hautement actif (HAART) depuis trois ans (normalisation progressive des CD4), signale l'apparition depuis deux mois d'une fatigue inhabituelle, puis d'une impossibilité à la course, des difficultés à la montée des escaliers, et une dysphagie variable, plutôt en fin de journée. Son infectiologue l'a examiné et effectué des examens; les paramètres cliniques et sanguins sont normaux.

L'examen physique démontre une faiblesse musculaire «bulbaire» (voix faible, dysphagie, parésie linguale contre la joue), et proximale du tronc et des extrémités, avec impossibilité à s'asseoir depuis la position en décubitus dorsal, un test du tabouret anormal, mais sans troubles cognitifs, méningisme, fièvre, dyspnée ou modification des réflexes.

QUESTION 1

La patiente présente une atteinte motrice pure, subaiguë. Quels sont ici les drapeaux rouges utiles pour l'orientation ?

COMMENTAIRE 1

Lors de l'interrogatoire, la perte fonctionnelle des activités de la vie quotidienne (AVQ) est pathologique. Les drapeaux rouges suivants sont utiles pour une orientation diagnostique: urines coca (rhabdomyolyse), caractère très chronique (myopathies génétiques ou dégénératives type IBM ou myosites à inclusion), le contexte dysimmun (Biermer, Basedow, vitiligo dans les myosites), l'âge > 50 ans (myosite à inclusions), la prise de médicaments toxiques.

Sarcopénie, lipodystrophie et myalgies sont les complications motrices les plus décrites dans les cohortes de patients VIH traités par HAART (environ 30% des cas,

Faiblesse musculaire, à quoi faut-il penser ?

avec un dysmétabolisme mitochondrial et des lipides), alors que plusieurs complications neuromusculaires rares mais plus sévères sont décrites dans la phase de séro-conversion de l'infection.¹

Lors de l'examen, la localisation du déficit de la force musculaire joue un rôle d'orientation important; oculomoteur (myasthénie et mitochondriopathie), pharyngé (dystrophie oculopharyngée), facio-scapulo-huméral (dystrophie musculaire), du tronc (myosites) et de la racine des extrémités (dystrophies des ceintures). Des réflexes vifs associés évoquent une sclérose latérale amyotrophique (SLA), une aréflexie, une neuropathie inflammatoire.

Une formule sanguine et une biologie simple orientent vers des troubles électrolytiques, une endocrinopathie et un ECG sont utiles pour déceler une cardiomyopathie arythmogène associée. Les CK sont considérées comme pathologiques lors d'élévation de 5 à 10 fois la valeur normale, mais normales dans les pathologies sans rhabdomyolyse. Elles n'ont rien de spécifique et sont peu sensibles dans les pathologies neuromusculaires.

Dans le cas présenté, le drapeau rouge utile est la fluctuation des déficits: celle-ci évoque une maladie de la jonction neuromusculaire, une myasthénie grave. Plusieurs formes sont décrites, celle présentée par la patiente est une forme sans autoanticorps antirécepteurs à l'acétylcholine, mais avec une autoréactivité anti-MuSK (*muscle specific kinase*): la protéine MuSK est en fait un récepteur de la tyrosine kinase qui est nécessaire pour la formation de la jonction neuromusculaire). C'est l'une des deux formes de myasthénie grave. Elle a été déclenchée chez la patiente dans les suites de la normalisation de sa compétence immunologique.²

La patiente a pu être traitée par prescription d'anticholinestérasiques (Mestinon), de prednisone, d'échanges plasmatiques, puis par immunosuppression en perfusions de rituximab. Il s'agit du premier cas traité ainsi.³

QUESTION 2

La patiente présente une maladie neurologique; comment envisager la suite de la prise en charge ?

COMMENTAIRE 2

Les maladies neuromusculaires sont hétérogènes, variées et nécessitent une collaboration interdisciplinaire:

- Dans les maladies chroniques de type génétique, il est proposé une surveillance périodique des fonctions cardiaque et respiratoire (électrocardiogramme, épreuves fonctionnelles respiratoires, échocardiographie) et une prise en charge médicale générale la plus complète afin de contribuer à prévenir les complications et à améliorer le confort de vie. Une consultation neuromusculaire dédiée à ces aspects est disponible dans le service de neurologie du CHUV. Une référence importante est le site d'entrée Orphanet: www.orpha-net.ch/
- Dans les maladies autoimmunes ou dysimmunitaires, les traitements immunosuppresseurs succèdent aux traitements modulateurs et le médecin de référence a la lourde charge de surveillance des traitements: 1) éviter ceux qui peuvent aggraver la myasthénie: antibiotiques du groupe des aminosides (streptomycine, néomycine, polymyxine, colimycine,...), anesthésiques, certains médicaments antipaludéens ou cardiovasculaires (quinidine ou bêtabloquants); 2) rechercher périodiquement les complications des corticostéroïdes (diabète, prévention de l'ostéoporose,...) et des immunosuppresseurs (hépatite, cytopénie). Une vaccination préventive du zona peut être proposée chez les patients de plus de 60 ans avant le traitement immunosuppresseur. Les références sont aussi disponibles sur le site Orphanet. ■

Bibliographie

- 1 Robinson-Papp J, Simpson DM. Neuromuscular diseases associated with HIV-1 infection. *Muscle Nerve* 2009;40:1043-53.
- 2 Dunand M, Lalive PH, Vokatch N, Kuntzer T. Myasthénie grave, traitements et rémissions. *Rev Med Suisse* 2007;3:1185-90.
- 3 Kuntzer T, Carota A, Novy J, Cavassini M, Du Pasquier RA. Rituximab is successful in an HIV-positive patient with MuSK myasthenia gravis. *Neurology* 2011;76:757-8.