

# GESTION DES URGENCES MYASTHÉNIQUES



Informations et conseils  
pour les premiers intervenants  
et les soins d'urgence

[www.Myasthenia.org](http://www.Myasthenia.org)

## Gestion des urgences

### myasthéniques :

## Informations et conseils pour les premiers intervenants et les soins d'urgence

### Manifestations cliniques de la myasthénie

La myasthénie est une maladie neuromusculaire rare causant une faiblesse des muscles volontaires. Les symptômes de la myasthénie peuvent être des ptosis (paupières tombantes), des mouvements oculaires disconjugués et une vision double, une difficulté d'élocution, une difficulté pour mâcher et avaler, et une faiblesse dans le cou, les bras et les jambes. Lorsque la faiblesse est importante, il peut être difficile de marcher ou de respirer. Cette faiblesse musculaire peut fluctuer avec le temps et tout au long de la journée. La faiblesse peut être légère ou importante. Les individus atteints de myasthénie se sentent plus forts le matin ou après une période de repos. Une activité prolongée ou une utilisation répétée des muscles affectés peuvent augmenter la faiblesse myasthénique. Les traitements de la myasthénie comprennent des traitements symptomatiques et/ou une prise de médicaments immunodépresseurs.

### Éléments déclencheurs qui peuvent aggraver la faiblesse des muscles liée à la myasthénie :

#### Médicaments

- Des doses importantes de stéroïdes
- Magnésium IV
- Certains antibiotiques
- Certains médicaments pour le cœur/la tension artérielle
- Certains anesthésiants et agents paralysants
- La toxine botulique
- L'arrêt ou une diminution de la prise de médicaments utilisés pour traiter la myasthénie.

#### Une maladie ou une infection

#### La chaleur

#### Stress après un traumatisme ou une opération chirurgicale

## Crise myasthénique

- Une complication de myasthénie pouvant potentiellement engager le pronostic vital Une insuffisance respiratoire se produit en raison d'une faiblesse des muscles respiratoires et une ventilation mécanique est nécessaire.
- Une insuffisance respiratoire peut se développer en raison d'une faiblesse des muscles maintenant les voies respiratoires ouvertes. Une machine BiPAP peut être suffisante ou bien le patient peut avoir besoin d'une intubation trachéale.
- **Il est nécessaire d'examiner et de surveiller le patient attentivement car une crise myasthénique se présente différemment des autres formes d'insuffisance respiratoires.**
- Une reconnaissance rapide d'une crise myasthénique imminente peut permettre d'éviter le développement d'une crise fulminante.

### Évaluation de l'état respiratoire et gestion du patient avant l'hôpital :

#### Vérifier si le patient présente des signes de tachypnée :

- Une respiration rapide superficielle est constatée chez les patients atteints de myasthénie pour compenser la faiblesse des muscles respiratoires.
- L'oxymétrie colorimétrique n'est PAS un bon indicateur de la force respiratoire chez les patients atteints de myasthénie car les anomalies ne se développent souvent qu'après qu'une insuffisance respiratoire ai engagé le pronostic vital. Cela est différent des autres causes d'insuffisance respiratoire. Une observation attentive de la respiration et des mesures prises à côté du lit (capacité vitale forcée, compter lors d'une seule respiration) sont des indicateurs plus fiables de l'état respiratoire chez les patients atteints de myasthénie que l'oxymétrie colorimétrique.

#### Vérifier l'utilisation des muscles respiratoires accessoires :

- Vérifier la rétractation de la fosse supraclaviculaire et des espaces intercostaux, ce sont des



indicateurs de l'utilisation des muscles respiratoires accessoires. Le patient peut aussi utiliser les muscles de la nuque et abdominaux. L'utilisation des muscles respiratoires accessoires chez les patients atteints de myasthénie est un signe important montrant que les efforts respiratoires du patient ne sont peut être pas soutenus. Cependant une faiblesse musculaire généralisée chez les patients atteints de myasthénie peut parfois cacher l'utilisation des muscles accessoires.

- Une respiration paradoxale et une incapacité à s'allonger sur le dos ou à prononcer plus de quelques mots sont des indicateurs d'une faiblesse diaphragmatique.
- Une flexion faible de la nuque est aussi liée à un dysfonctionnement du diaphragme. La force de flexion de la nuque peut être évaluée en allongeant le patient sur le dos et en lui demandant de décoller la tête du brancard et de pencher sa tête en avant.
- Une importante difficulté d'élocution et une difficulté à gérer les sécrétions sont aussi des signes d'une crise myasthénique potentiellement imminente.

### **Compter à voix haute pendant une seule respiration :**

Compter à voix haute pendant une seule respiration est un bon test pouvant être fait à côté du lit, permettant de mesurer la fonction respiratoire. Ce test peut être fait rapidement et sans nécessiter d'équipement supplémentaire.

- Pour le faire, demandez au patient de compter à voix haute après une inspiration maximale. Si le patient peut compter jusqu'à 50, cela indique une fonction respiratoire normale. Si le patient ne peut pas compter au-delà de 15, cela indique généralement une capacité vitale forcée faible et une faiblesse des muscles respiratoires.

### **Action immédiate :**

- **Décoller la tête du brancard et la surélever, maintenir le patient au frais, la machine à aspiration doit être disponible.**
- L'utilisation d'oxygène est utile mais ne réduit pas la détresse respiratoire des patients atteints de myasthénie. Titrer pour maintenir la saturation de l'oxygène entre 94 % et 98 % sur l'oxymétrie colorimétrique. Si la respiration n'est pas satisfaisante, aider immédiatement le patient en installant une ventilation. Une ventilation non-invasive peut être donnée soit par masque ballon autoremplisseur à valve unidirectionnelle (BAVU) soit par BiPAP.

- Une ventilation invasive est nécessaire lorsque la perméabilité des voies respiratoires ne peut pas être maintenue ou lorsqu'une ventilation non-invasive ne montre pas de résultat.
- Transporter le patient immédiatement. Informer les services des urgences des antécédents myasthéniques du patient. Apporter le dossier médical du patient si il est disponible.

### **Première évaluation de l'état respiratoire du patient et gestion du patient à l'hôpital:**



- Mesurer la capacité vitale forcée (CVF) et la pression inspiratoire maximale (PIM) de base et sa tendance, généralement toutes les 6 heures ou plus ou moins fréquemment, selon les besoins. La tendance des chiffres au fil du temps est plus importante que les résultats individuels des mesures. Une PMI en baisse ou de moins de 20cm H<sub>2</sub>O et une CVF de moins de 10 à 15 mL/kg appellent généralement à l'utilisation d'un BiPAP ou à une intubation. Le BiPAP peut être indiqué plus tôt pour une CVF de moins de 20 ml/kg ou une PMI de moins de 30 cm H<sub>2</sub>O si le patient peut éliminer ses sécrétions et qu'il a une force bulbuaire suffisante.
- Une observation attentive (tachypnée et utilisation des muscles accessoires) et des mesures prises à côté du lit (capacité vitale forcée, compter lors d'une seule respiration) sont beaucoup plus instructifs que l'oxymétrie colorimétrique ou que les résultats de la gazométrie artérielle. Mesurer la CVF en position assise et en position allongée sur le dos peut parfois donner des indications, car une baisse de la CVF en position allongée pourrait indiquer une faiblesse neuromusculaire.
- L'oxymétrie colorimétrique et la gazométrie artérielle ne sont PAS de bons indicateurs de la force respiratoire chez les **patients atteints de myasthénie car les anomalies ne se développent souvent qu'après qu'une insuffisance respiratoire ait potentiellement engagé le pronostic vital.**

### **Ne pas attendre que la gazométrie artérielle indique une hypoxémie ou une hypercapnie.**

- Ce sont des signes tardifs qui apparaissent uniquement immédiatement avant un arrêt respiratoire chez les patients atteints de myasthénie. Les muscles respiratoires faibles peuvent soudainement fatiguer, entraînant une insuffisance respiratoire précipitée.

- Le BiPAP est une alternative à l'intubation chez les patients atteints de myasthénie sans hypercapnée pouvant éliminer les sécrétions. Il est possible que les patients aient leurs propres équipements BiPAP ou PIM. Selon les directives locales, il est possible que les patients puissent utiliser ceci si cela reste médicalement approprié pour le scénario clinique en cours.

### Étapes suivantes :



- Les patients atteints de myasthénie avec une crise myasthénique imminente ou en cours doivent être admis en soins intensifs. Les signes d'une crise myasthénique imminente nécessitant une admission en soins intensifs sont : Une CVF de moins de 2 ml/kg, une PIM de moins de 30, une baisse en série de ces résultats, une dysfonction bulbaire significative, une orthopnée et/ou une respiration rapide superficielle.
- Consulter le département de neurologie pour des options spécifiques de traitement (ex : échange plasmatique, immunoglobulines intraveineuses, corticoïdes, etc). Consulter le département de neurologie concernant la continuation de la pyridostigmine si le patient est intubé. En raison d'une possibilité d'augmentation des sécrétions, une utilisation continue peut prédisposer le patient à des pneumonies liées à la ventilation et à l'aspiration, c'est pourquoi cela est généralement évité.
- Contacter le neurologue du patient afin d'obtenir un avis concernant les soins à apporter en cas d'aggravation de la myasthénie.
- **Revoir la liste de médicaments et minimiser les médicaments pouvant aggraver la myasthénie.**
- Identifier et traiter les éléments déclencheurs ayant pu exacerber la myasthénie (voir ci-dessus).



## **Myasthenia Gravis Foundation of America (Fondation américaine contre la myasthénie)**

**Notre vision :** Un monde sans myasthénie

**Notre mission :** Créer des liens, embellir les vies,  
améliorer les soins, soigner la myasthénie

*Cette publication a pour objectif de donner des informations générales destinées à être utilisées uniquement dans un but éducatif. Elle ne couvre pas les besoins individuels des patients et ne doit pas servir de support pour toute prise de décision concernant le diagnostic, les soins ou les traitements de toute maladie. Au lieu de cela, de telles décisions doivent être prises sur l'avis d'un médecin ou d'un professionnel de la santé qui connaît directement le patient. Toutes références à un produit particulier, à une source ou à une utilisation particulière ne constituent pas une approbation. MGFA, ses agents, ses employés, ses directeurs, son conseil consultatif médical et ses membres ne reconnaissent aucune responsabilité pour tout dommage ou toute responsabilité causés par l'utilisation de ces informations.*

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (MGFA Téléphone principal)

MGFA@Myasthenia.org

**[www.Myasthenia.org](http://www.Myasthenia.org)**



*Approuvé par le conseil consultatif médical de MGFA*