



# Journée APHAL

## Cas clinique simple Myasthénie GHRMSA

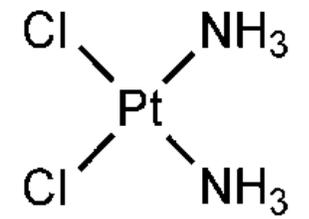
**JORET Nicolas**

**28 novembre 2023**



# Cas clinique

- Patiente de 56 ans hospitalisée dans le service de pneumologie pour une séance de chimiothérapie par Cisplatine



ATCD notables: Myasthénie, HTA, ulcère gastrique



# Cas clinique

Traitement initial dans le service de soins :

Médicaments - 6 lignes	
A : VOIES DIGESTIVES ET METABOLISME - 1 ligne	
Lansoprazole [LANZOR] 15 mg, cpr orodispersible : 15 milligramme à 07h00	
B : SANG ET ORGANES HEMATOPOIETIQUES - 1 ligne	
Enoxaparine sodique [LOVENOX] 4 000 iu antiXa/0.4 mL, sol inj, srg : 4000 unité internationale anti-xa par jour	
C : SYSTEME CARDIOVASCULAIRE - 1 ligne	
Valsartan [TAREG] 80 mg, cpr séc : 80 milligramme à 07h00	
H : HORMONES SYSTEMIQUES, HORMONES SEXUELLES EXCLUES - 1 ligne	
Prednisone [CORTANCYL] 5 mg, cpr séc : 5 milligramme à 07h00	
N : SYSTEME NERVEUX - 2 lignes	
Paracetamol [DOLIPRANE] 500 mg, gélule : 1000 milligramme à 09h47 (Si besoin)	
Pyridostigmine [MESTINON] 60 mg, cpr : 120 milligramme toutes les 12 heures	
Soins (Ne faisant pas l'objet d'un contrôle de sécurité) - 0 ligne	

## Question

Quelles sont les trois réponses justes concernant la myasthénie ?

- A: La myasthénie est une maladie auto-immune induisant un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire
- B: Le principal neuromédiateur impliqué est la dopamine
- C: Le traitement initial de fond est une corticothérapie
- D: Le mestinon<sup>®</sup> (pyridostigmine) est un parasymphomimétique, inhibiteur des cholinestérases qui diminue le taux d'acétylcholine
- E: Le principal risque est une atteinte des muscles respiratoires qui peut conduire à une insuffisance respiratoire aiguë, engageant le pronostic vital

# Réponses

Quelles sont les trois réponses justes concernant la myasthénie ?

- A: La myasthénie est une maladie auto-immune induisant un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire
- B: Le principal neuromédiateur impliqué est la dopamine  
=> Le principal neuromédiateur impliqué est l'acétylcholine
- C: Le traitement initial de fond est une corticothérapie
- D: Le mestinon<sup>®</sup> (pyridostigmine) est un parasymphomimétique, inhibiteur des cholinestérases qui diminue le taux d'acétylcholine  
• => augmente le taux d'acétylcholine
- E: Le principal risque est une atteinte des muscles respiratoires qui peut conduire à une insuffisance respiratoire aiguë, engageant le pronostic vital

## Appel de l'interne de médecine

L'interne de médecine souhaite rajouter des nouveaux traitements.

Il demande une analyse de la pharmacie car il sait qu'il y a de nombreuses contre-indications médicamenteuses avec la myasthénie



# Cas clinique

## Traitements rajoutés par l'interne :

**Chlorure de sodium 0,9 %, sol pr perf, poche rigide 1 L :** 1  
1000 millilitre à 17h57 en continu sur 24h00 pendant 2 jours

**Magnesium sulfate 1 g / 10 mL, sol inj, IV, amp :** 1  
1 gramme à 17h57 en continu sur 24h00 pendant 2 jours

**Phosphate disodique [PHOCYTAN] 0,66 mmol / mL, sol à diluer pr perf, amp 10 mL :** 1  
10 millilitre à 17h57 en continu sur 24h00 pendant 2 jours

**Calcium chlorure 1 g / 10 mL, sol inj, amp :** 1  
1 gramme à 17h57 en continu sur 24h00 pendant 2 jours

**Epoetine alfa [BINOCRIT 3000 et 10 000UI] INJ :** 20000 unité internationale matin 1 jour(s) sur 7 pendant 2 jours

**Fer [TARDYFERON®] PO :** 80 milligramme à 07h00 pendant 7 jours

**Diazepam [VALIUM] 5 mg, cpr :** 5 milligramme à 07h00, 5 milligramme midi, 5 milligramme soir

Hyper hydratation + électrolyte car chimiothérapie par Cisplatine

Anémie de la patiente

Angoisse lié à la maladie

**Le pharmacien détecte une contre indication absolue**



## Question

Quelle est la contre-indication absolue détectée par le pharmacien ?

- A: Le Magnésium sulfate 1 g / 10 mL, sol inj, IV, amp
- B: Le Calcium chlorure 1 g / 10 mL, sol inj, amp
- C: Epoetine alfa [BINOCRIT] 10 000 UI / 1 mL, sol inj, srg
- D: Fer sulfate [TARDYFERON] 80 mg, cpr
- E: Diazepam [VALIUM] 5 mg, cpr

# Réponses

Quelle est la contre-indication absolue détectée par le pharmacien ?

- A: Le Magnésium sulfate 1 g / 10 mL, sol inj, IV, amp
- B: Le Calcium chlorure 1 g / 10 mL, sol inj, amp
- C: Epoetine alfa [BINOCRIT] 10 000 UI / 1 mL, sol inj, srg
- D: Fer sulfate [TARDYFERON] 80 mg, cpr
- E: Diazepam [VALIUM] 5 mg, cpr => Myorelaxant contre indication relative rapport bénéfice risque à évaluer





# Liste des médicaments contre-indiqués

## Médicaments contre-indiqués

Tous les médicaments susceptibles d'altérer la transmission neuromusculaire sont contre-indiqués au cours de la myasthénie, en distinguant les contre-indications absolues et relatives et en appréciant le rapport bénéfice-risque.

### Contre-indications absolues

Aminosides, colimycine, polymyxine, telithromycine, cyclines injectables, macrolides, fluoroquinolones, quinine, quinidine, hydroxychloroquine, procaïnamide, bêtabloquants (même en collyre), diphényl-hydantoïne, triméthadione, dantrolène, D-pénicillamine, magnésium.

### Contre-indications relatives

Curarisants (l'usage de molécules non dépolarisantes de dégradation rapide, comme l'atracurium, est possible, nécessité d'un monitoring précis), benzodiazépines, neuroleptiques (phénothiazine), carbamazépine, lithium.

**Vaccinations** : le retentissement sur la myasthénie est mal documenté. La vaccination contre la poliomyélite, le tétanos et la grippe n'entraîne pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée. Les vaccins vivants (par exemple polio buccal) sont formellement contre-indiqués chez les patients sous corticoïdes ou immunosuppresseurs.

## Quelques jours plus tard,...

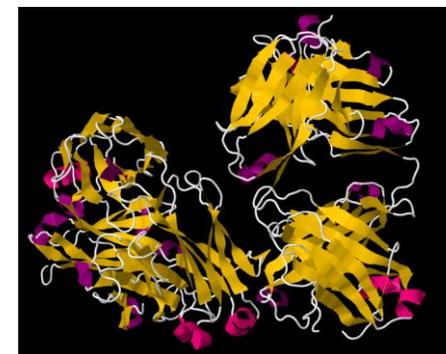
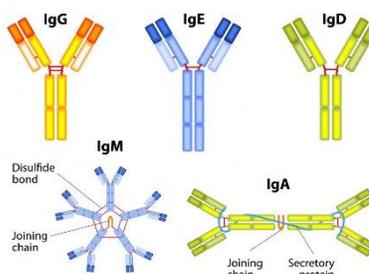
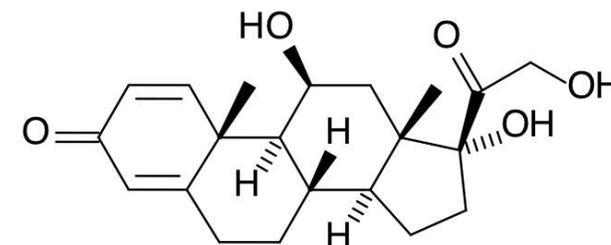
- La patiente développe une insuffisance respiratoire aigüe. Le diagnostic est posé par un neurologue: crise de myasthénie aigüe.
- La patiente est transféré en réanimation.



# Question

Quelles sont les traitements à court terme d'une crise aiguë de myasthénie ?

- A: Forte dose de corticoïde
- B: Immunosuppresseur Rituximab (Mabthera®)
- C: Echange plasmatique
- D: Immunosuppresseur Azathioprine (Imurel®)
- E: immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (Ig IV)



# Réponses

Quelles sont les traitements à court terme d'une crise aiguë de myasthénie ?

- A: Forte dose de corticoïde
- B: Immunosuppresseur Rituximab (Mabthera<sup>®</sup>)
- C: Echange plasmatique
- D: Immunosuppresseur Azathioprine (Imurel<sup>®</sup>)
- E: immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (Ig IV)



# Traitements de la phase aiguë

- Deux types de traitements sont utiles dans les poussées sévères, avec une efficacité semblable :
- les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (Ig IV), en perfusion de 1 g/kg ou en cure de 2 g/kg sur 5 jours;
- les échanges plasmatiques : de 2 à 4 sur 1 à 3 semaines ;
- le choix entre les Ig IV et les EP dépend de leurs contre-indications respectives, des possibilités de l'hôpital et de la réponse du patient à ces traitements lors d'une éventuelle poussée antérieure.

## Question

Quelle est la seule immunoglobuline qui a l'AMM dans la myasthénie ?

- A: Clairyg<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- B: Tegeline<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- C: Privigen<sup>®</sup> IV (laboratoire CSL)
- D: Flebogamma<sup>®</sup> IV (Grifols)
- E: Cutaquig<sup>®</sup> SC (Octapharma)

# Réponses

Quelle est la seule immunoglobuline qui a l'AMM dans la myasthénie ?

- A: Clairyg<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- B: Tegeline<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- C: Privigen<sup>®</sup> IV (laboratoire CSL)
- D: Flebogamma<sup>®</sup> IV (Grifols)
- E: Cutaquig<sup>®</sup> SC (Octapharma)

■ TEGELINE 50 mg/ml pdre/solv p sol p perf

- **Traitement immunomodulateur :**
  - purpura thrombopénique idiopathique (PTI) chez l'adulte et l'enfant en cas de risque hémorragique important ou avant un acte médical ou chirurgical pour corriger le taux de plaquettes,
  - rétinobulbite de Birdshot,
  - syndrome de Guillain et Barré de l'adulte,
  - neuropathie motrice multifocale (NMM),
  - polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques (PIDC),
  - poussées aiguës de myasthénie,
- Maladie de Kawasaki



# Question

Quelles sont les immunoglobulines remboursées dans la myasthénie ?

- A: Clairyg<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- B: Tegeline<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- C: Privigen<sup>®</sup> IV (laboratoire CSL)
- D: Flebogamma<sup>®</sup> IV (Grifols)
- E: Cutaquig<sup>®</sup> SC (Octapharma)



# Réponses

## Quelles sont les immunoglobulines remboursées dans la myasthénie ?

- A: Clairyg<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- B: Tegeline<sup>®</sup> IV (laboratoire LFB)
- C: Privigen<sup>®</sup> IV (laboratoire CSL)
- D: Flebogamma<sup>®</sup> IV (Grifols)
- E: Cutaquig<sup>®</sup> SC (Octapharma)

<p>Myasthénie auto-immune grave y compris séronégative chez l'enfant, et chez l'adulte en :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Cas de décompensation aiguë (si impossibilité dans les 6h de recourir à des échanges plasmatiques ou en cas d'échec ou de contre-indication)</li><li>• Cas de maladie non contrôlée par une corticothérapie et/ou des immunosuppresseurs</li><li>• Prévention d'une exacerbation avant geste chirurgical</li></ul>	<p>● [UV]</p>	<p>Avis du centre de la filière FILNEMUS excepté pour les cas de décompensations aiguës</p>	<p>1g/kg sur 1 à 3 jours</p>
--	-------------------	---	------------------------------

Malgré l'AMM la Tegeline<sup>®</sup> n'est pas remboursé dans l'indication myasthénie alors que les autres IG IV le sont via « hors indication » code LES 1999999

# Bibliographie

- <https://www.cen-neurologie.fr/fr/deuxieme-cycle/myasth%C3%A9nie>
- [PNDS - Myasthénie autoimmune \(has-sante.fr\)](#)



# Merci de votre attention !

