

Myasthénie auto-immune

Brève AFM

<https://www.afm-telathon.fr/actualites/myasthenie-traitements-plus-efficaces-qu-avant-140534>

Myasthénie : des traitements plus efficaces qu'avant

Une étude autrichienne objective les progrès thérapeutiques dans la myasthénie auto-immune et affine les connaissances sur l'évolution de la maladie.

Un an après le début d'une [forme généralisée de myasthénie](#), près de 7 personnes traitées sur dix (67%) sont améliorées, la majorité n'ayant plus aucune manifestation de la maladie (asymptomatique). Au terme d'un suivi d'une dizaine d'années, elles sont 63% à éprouver pas ou très peu de symptômes de la maladie. Ces données sont issues d'une étude rétrospective menée en Autriche sur les dossiers de 199 personnes diagnostiquées après l'an 2000. Ses résultats se montrent bien meilleurs que ceux d'analyses plus anciennes (1958 – 1965 et 1966 – 1985) qui avaient conclu à des taux de rémission de seulement 11 et 12%.

Les deux premières années semblent préfigurer la suite

L'étude autrichienne publiée en juillet 2020 apporte une autre information importante : on sait relativement vite si la myasthénie sera réfractaire au traitement ou non. Les malades qui après deux ans de traitement sont devenus asymptomatiques pendant au moins 12 mois ont toutes les chances de le rester par la suite. Et ceux qui après deux ans restent symptomatiques sous immunosuppresseurs (19% des cas) devraient pouvoir bénéficier d'une adaptation thérapeutique rapide, doses plus fortes ou médicaments différents.

La réponse au traitement paraît influencée par différents facteurs comme l'âge de début de la maladie, les autoanticorps présents dans le sang et l'existence ou non [d'anomalie du thymus](#). Un début dit « tardif » (après l'âge de 50 ans) de la myasthénie ou une absence de thymome s'associe ainsi, dans cette étude, à une évolution sous traitement plus favorable à long terme.

Source

[Subgroup stratification and outcome in recently diagnosed generalized myasthenia gravis.](#)

Tomschik M, Hilger E, Rath J, et al.

Neurology. 2020;10.1212/WNL.0000000000010209

Brève AIM

Une étude autrichienne actualise les données d'évolution sous traitement de la myasthénie auto-immune, en général et par sous-groupes de patients

La myasthénie auto-immune est une maladie dysimmunitaire de la jonction neuromusculaire. Sa prévalence est estimée entre 50 et 200 par million, soit plusieurs milliers de patients en France. Dans les années soixante, le taux de rémission sous traitement dépassait à peine les 10%. Le taux de mortalité atteignait encore 7% durant la période 1966 - 1985.

Depuis, l'arsenal thérapeutique s'est enrichi notamment de nouveaux immunosuppresseurs et [immunomodulateurs \(comme le rituximab\)](#). L'impact de ces nouveaux traitements sur l'évolution de la maladie paraît très favorable selon une étude rétrospective menée auprès de 199 patients atteints de myasthénie généralisée et pris en charge à partir de l'an 2000 par deux centres experts autrichiens (Vienne et Innsbruck) dans l'année qui a suivi leurs premiers symptômes.

Publiés en juillet 2020, les résultats de cette étude montrent que :

- le pronostic global est favorable, 63% des patients atteignant de façon durable un statut de manifestation minimale (ou MMS pour *minimal manifestation status*) ou mieux, soit l'objectif du traitement de la myasthénie ;
- le taux de mortalité est de 1% ;
- la plupart des améliorations sous traitement interviennent dans les deux premières années, une réponse au traitement dans ce délai (40% des cas) laissant présager d'une évolution favorable à long terme ; *a contrario*, la persistance de symptômes dans ce même délai (19% des cas) préfigure plus souvent une forme réfractaire dans les années qui suivent ;

- la classification habituelle de la myasthénie en 5 sous-groupes diagnostiques (début précoce avec anti-RACH, début tardif avec anti-RACH, thymome associé, anti-MuSK+ et double séronégativité) se montre pertinente sur le plan pronostique puisqu'elle aide à différencier les patients répondeurs au traitement (début après l'âge de 50 ans...) de ceux plus souvent réfractaires au traitement (début précoce, thymome...).

Source

[Subgroup stratification and outcome in recently diagnosed generalized myasthenia gravis.](#)

Tomschik M, Hilger E, Rath J, et al.

Neurology. 2020;10.1212/WNL.0000000000010209