

Myasthénie auto-immune

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/myasthenie-recommandations-internationales-mises-jour-140685>

Myasthénie : des recommandations internationales mises à jour

Seize experts de 10 pays ont actualisé leur précédent consensus sur la prise en charge de la myasthénie auto-immune.

En juillet 2016, un groupe des meilleurs spécialistes européens et américains mandaté par l'association [Myasthenia Gravis Foundation of America](#) publiait des recommandations sur le traitement de la [myasthénie auto-immune](#). Début novembre 2020, et toujours sous l'égide de la fondation américaine, le même groupe a revu et modifié sa copie sur la base des données scientifiques publiées dans l'intervalle.

La place des nouvelles thérapies s'affine

Les résultats d'études sur le [rituximab \(Mabthera®...\)](#) en font partie. Comme en 2016, le panel d'experts recommande ce médicament pour traiter de façon précoce les personnes atteintes d'une myasthénie avec autoanticorps anti-MuSK, réfractaire à un premier immunosuppresseur. En 2020, ils ajoutent que le rituximab pourrait également représenter une alternative en cas de myasthénie avec anti-RACH, après échec ou effets indésirables majeurs d'autres immunosuppresseurs. Ils préconisent également d'envisager un traitement par [éculizumab \(Soliris®\)](#) pour la myasthénie généralisée avec anti-RACH sévère et réfractaire.

Le traitement de la forme oculaire se confirme

Lorsque la maladie ne touche que les muscles des yeux (forme oculaire) et que ses manifestations ne régressent pas sous traitement par anticholinestérasiques, les experts préconisent l'utilisation de corticoïdes, voire d'un immunosuppresseur, si les symptômes sont limitants sur le plan fonctionnel ou ressentis comme gênants. Ils conseillent de proposer une thymectomie lorsque le malade produit des anti-RACH et ne veut pas ou ne peut pas prendre d'immunosuppresseurs, ou encore si ces médicaments sont inefficaces.

Une position clarifiée vis-à-vis de certains anticancéreux

Ces dernières années, une nouvelle cause de myasthénie [mais aussi de myosites](#) auto-immunes a vu le jour : la prise de médicaments de la famille des inhibiteurs des points de contrôle (ou *checkpoints*) immunitaires. Ces traitements récents sont utilisés pour traiter un nombre croissant de cancers. Pour le groupe international de spécialistes, l'existence d'une myasthénie préalable ne constitue pas une contre-indication absolue à la mise sous inhibiteurs des *checkpoints* immunitaires, à condition que la maladie soit stabilisée par le traitement, d'éviter d'associer deux anticancéreux de cette famille et de bénéficier d'un suivi rapproché.

Source

[International consensus guidance for management of myasthenia gravis: 2020 update.](#)

Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G et al.

Neurology. 2020 Nov 3;10.1212/WNL.0000000000011124.

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2020/12/24/des-experts-europeens-et-americains-mettent-a-jour-leurs-recommandations-sur-la-myasthenie-auto-immune/>

Des experts européens et américains mettent à jour leurs recommandations sur la myasthénie auto-immune

Maladie de la jonction neuromusculaire, la myasthénie auto-immune est souvent associée à des anomalies du thymus (hyperplasie, thymome). Elle se caractérise par une faiblesse musculaire fluctuante, aggravée par l'effort. Dans 40 à 50% des cas, ses premières manifestations chez l'adulte sont uniquement oculaires (ptosis, diplopie).

La recherche thérapeutique dans la myasthénie auto-immune est très intense. S'appuyant sur les publications les plus récentes, un groupe international d'experts s'est réuni, sous l'égide la *Myasthenia Gravis Foundation of America*, pour actualiser ses recommandations [parues en juillet 2016](#). Leur nouvelle version aborde notamment [la thymectomie et le traitement de la forme oculaire de la maladie](#). Elle détaille également :

- la place de deux biothérapies

Le [rituximab](#) reste, comme en 2016, recommandé pour traiter de façon précoce les patients atteints d'une forme réfractaire de myasthénie avec auto-anticorps anti-MuSK. Si son efficacité en cas d'anti-RACH reste incertaine, les experts le considèrent toutefois comme une option thérapeutique en cas d'échec ou d'intolérance aux autres immunosuppresseurs. De même, l'[éculizumab](#) est à envisager pour traiter la myasthénie généralisée avec anti-RACH sévère et réfractaire, après vaccination contre la méningite à méningocoques. Sa place dans la stratégie thérapeutique pourrait encore évoluer.

- la myasthénie associée aux inhibiteurs de *checkpoints* immunitaires (ICI)

Ces anticancéreux sont utilisés pour traiter un nombre croissant de tumeurs et leur usage s'accompagne parfois d'effets secondaires auto-immuns, comme une myasthénie (souvent sévère) [ou une myopathie inflammatoire](#). Selon les experts, aucune donnée solide n'appuie à ce jour la recherche d'auto-anticorps anti-RACH avant de débuter un tel traitement. Avoir déjà une myasthénie auto-immune ne constitue pas une contre-indication absolue, dans la mesure où elle est contrôlée et à condition de réaliser une surveillance clinique rapprochée et d'éviter de combiner deux types d'ICI. La survenue d'une myasthénie auto-immune sous ICI peut nécessiter une corticothérapie à fortes doses et des échanges plasmatiques, la décision de les arrêter reposant sur la situation oncologique.

Source

[International consensus guidance for management of myasthenia gravis: 2020 update.](#)

Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G et al.

Neurology. 2020 Nov 3;10.1212/WNL.000000000011124.