

I/INTRODUCTION

La Myasthénie grave est une maladie auto-immune caractérisée par la présence d’anticorps capables de se fixer à des récepteurs d’acétylcholine ou à des molécules fonctionnelles de la membrane post-synaptique de la jonction neuromusculaire .Il en résulte un obstacle à la transmission au niveau de la plaque motrice. Ceci induit une fatigabilité musculaire qui est le maître symptôme de la maladie L’objectif de notre travail est d’étudier le profil Clinico-Immunologique des malades atteints de la Myasthénie Grave.

II/ MATÉRIELS ET MÉTHODES

Il s’agissait d’une étude rétrospective de 9 cas de la Myasthénie Garvis colligés au niveau du service d’Immunologie CHU CONSTANTINE, durant une période de 7mois (mars2024-octobre2024) qui comprend 6 patients de sexe féminin et 3 patients de sexe masculin avec âge moyen de 44 ans +/- 14,23 ans adressés des différents services : Neurologie , Médecine interne , Pédiatrie au niveau du laboratoire d’immunologie CHU Constantine .

① La recherche des anticorps anti-récepteur de l’acétylcholine (RACH) et les anticorps anti-Muscle specific tyrosine kinase (MuSK) a été réalisée par technique d’Elisa et technique d’immunofluorescence indirecte sur cellules transfectées respectivement.

① Principe du test :

Les anticorps anti-MuSK du sérum se lient aux antigènes correspondants présents dans la coupe de cellules transfectées. Les complexes antigènes-anticorps résultants sont détectés au moyen d’un anticorps anti-immunoglobuline humaine marqué à la fluorescéine, et visualisés à l’aide d’un microscope à fluorescence.

( Figure 1)

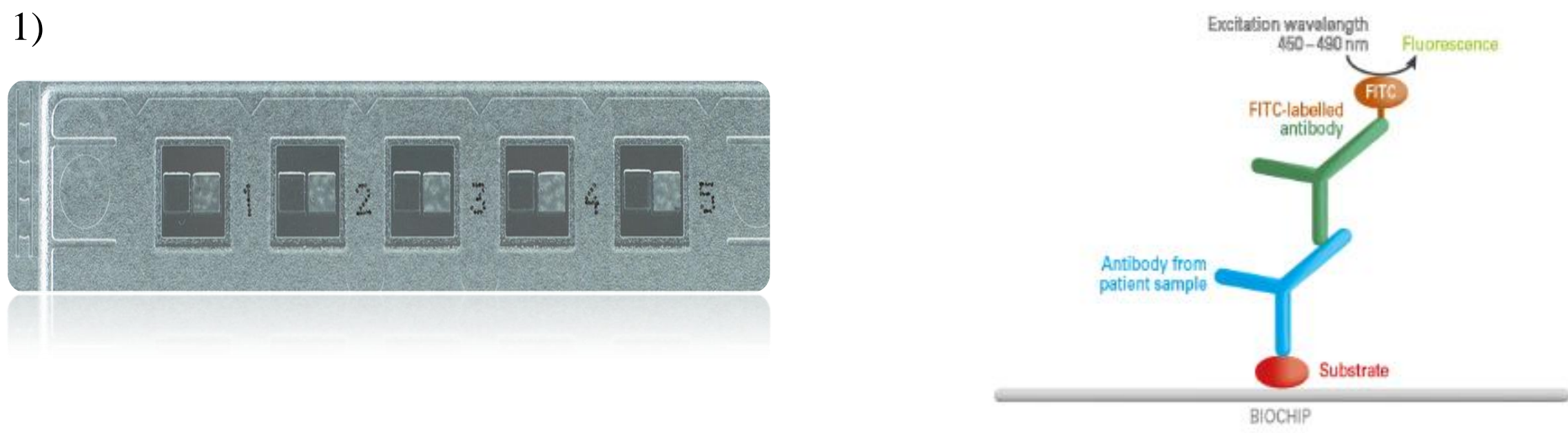


Figure N° 1: Principe de l’immunofluorescence indirecte.

① Principe du test :

• La technique ELISA (Enzyme Linked Immuno-Sorbent Assay) est une technique immuno-enzymatique de détection qui permet de visualiser une réaction Ag-AC grâce à une réaction colorée produite par l’action sur un substrat d’une enzyme préalablement fixée à l’anticorps.

•Les puits coatés par l’antigène (Récepteur d'acétylcholine dans ce cas) de la microplaque sont Incubés avec les sérums dilués des patients. Si l’échantillon contient des anticorps spécifiques dirigés contre l’antigène, ceux-ci vont adhérer aux puits coatés. Dans une seconde étape, des anticorps conjugués à la Peroxydase vont être ajoutés au sérum pour se lier aux anticorps spécifiques. Quand le substrat tetramethylbenzidine (TMB) est ajouté par la suite,la peroxydase aura catalysé une réaction colorée, l’intensité de la coloration est directement proportionnelle à la concentration d’anticorps dans les sérums des patients.Ceci peut être converti en une concentration à l’aide d’une courbe d’étalonnage dans le contexte d’une recherche quantitative.

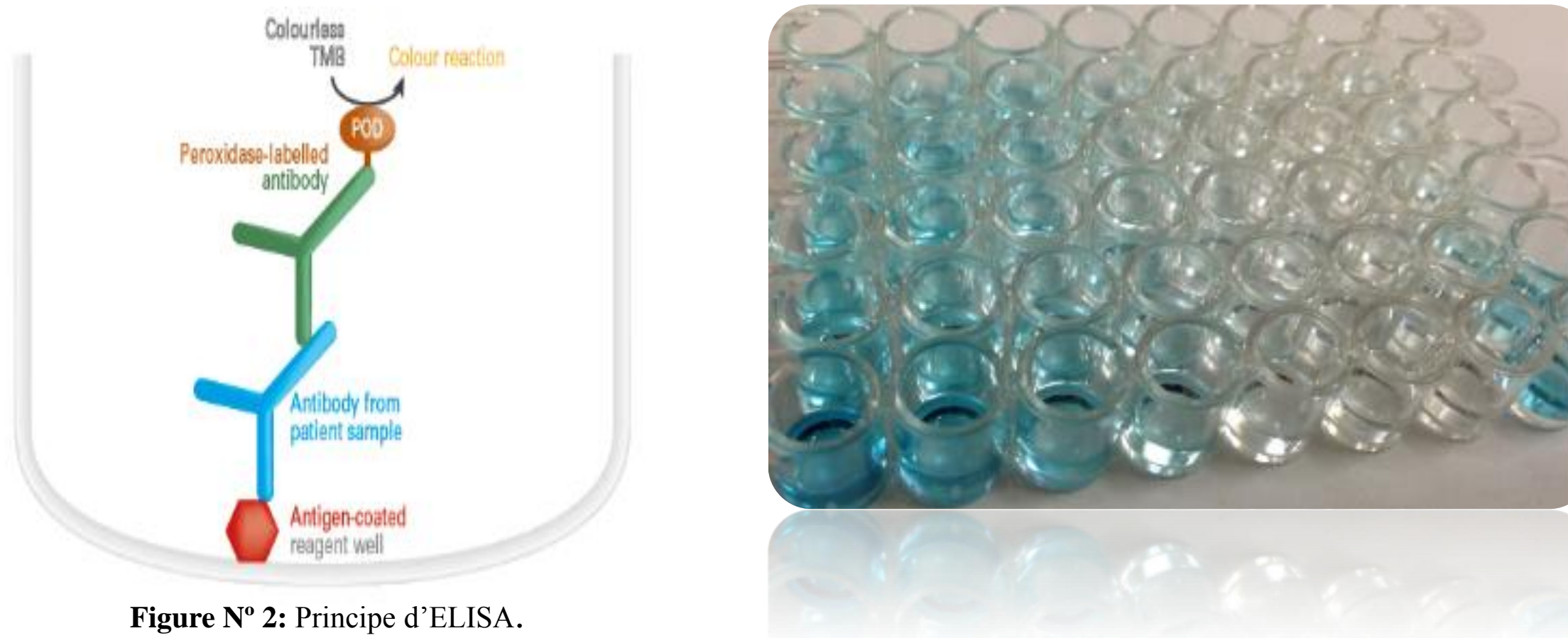


Figure N° 2: Principe d’ELISA.

III/ RÉSULTATS

Résultats (1)

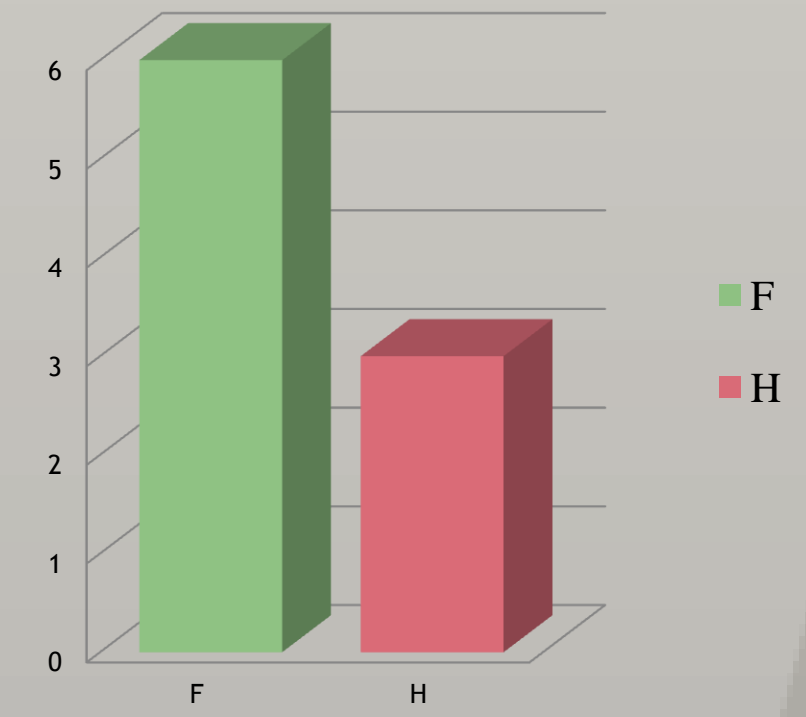


Figure 3: Répartition en fonction du sexe.

Le nombre des patients de sexe féminin était largement prédominant dans cette étude, on a compté : 6femmes, soit 67 %, versus 3 hommes, soit 33%. Le sexe ratio était de 2 .

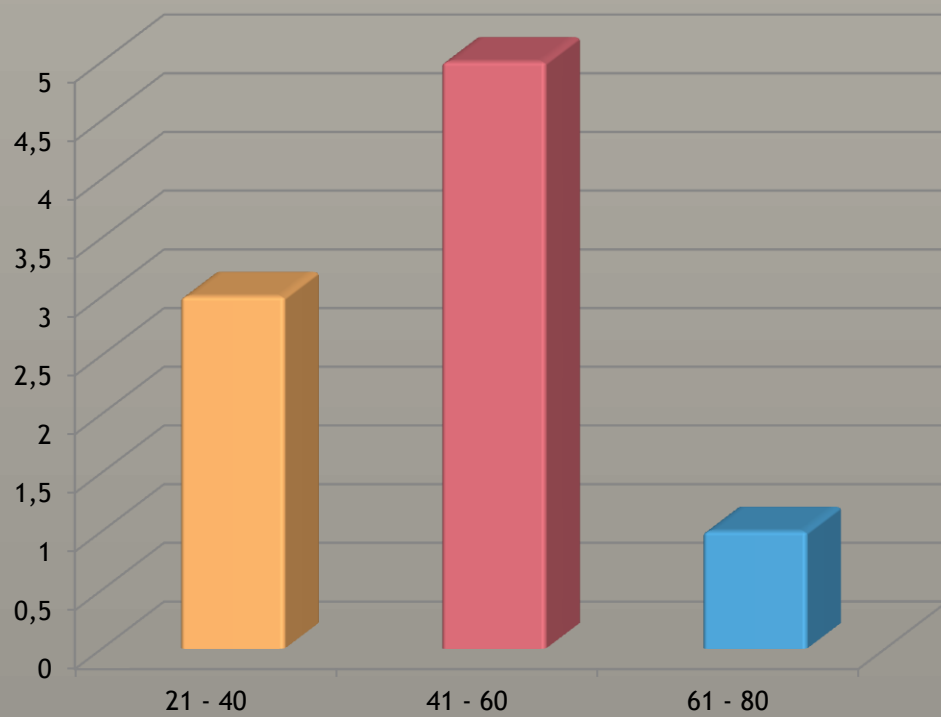


Figure 4 : Répartition selon la tranche d’âge.

La répartition selon la tranche d’âge a révélé que la MG prédomine majoritairement chez les adultes ayant une tranche d’âge entre 41 et 60 ans avec 5 patients soit 55,55% des cas et les patients âgés de 21 à 40 ans étaient la deuxième tranche d’âge la plus représentée avec 3 cas recensés, soit 33.33% des cas. Les patients de plus de 60 ans venaient en dernier avec 1 cas qui représentaient 11.11 % des cas étudiés dans notre travail.

Résultats (2)

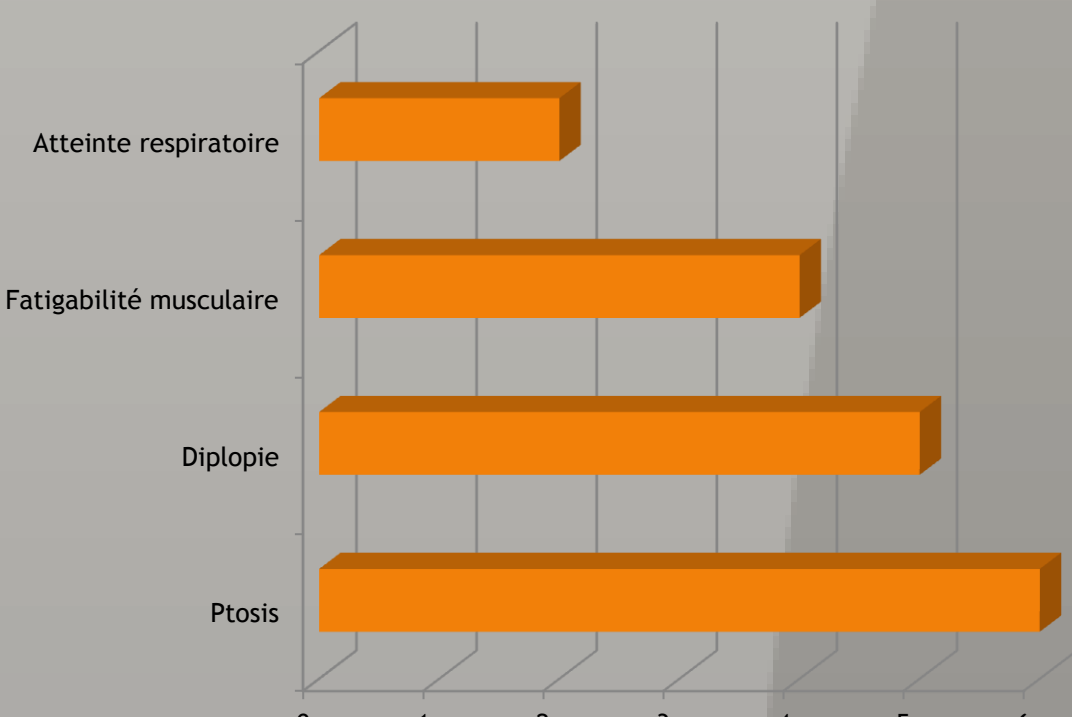


Figure 5 :. Signes cliniques des MG

Le ptosis, la diplopie, la fatigabilité musculaire, la dysphonie et l’atteinte respiratoire étaient les signes de consultation les plus fréquents représentant respectivement des fréquences de 66,66%, 55,55%, 44,44% , 33,33% ,22,22% .

Résultats (3)

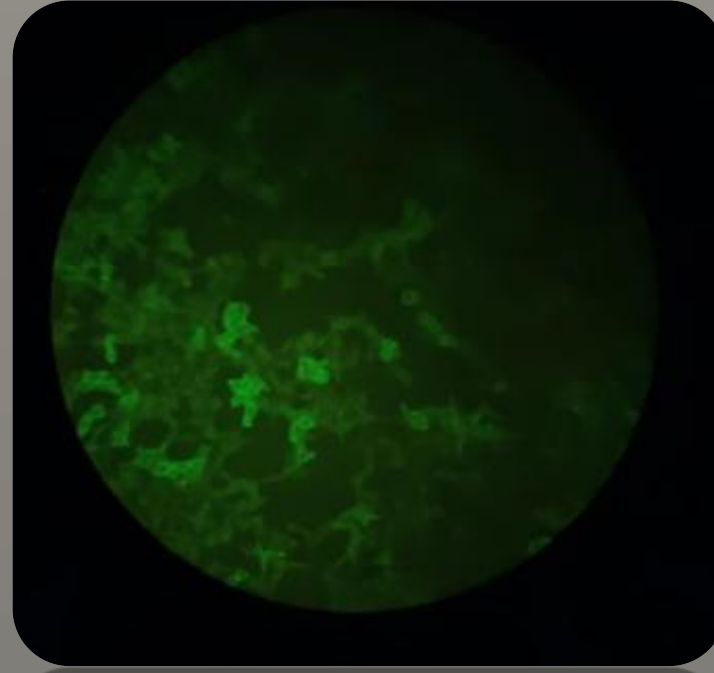


Figure 6:.. Aspect des AC anti MuSK sur une coupe de cellules transfectées observé chez un patient MG du service d’immunologie CHU Constantine.

Les anti-MuSK existait avec une fréquence de 22.22 %



Les anti-RACH étaient positifs dans 100% des cas (9cas).

IV/ Discussion

•La MG est caractérisée comme toute maladie auto-immune par une large prépondérance féminine; effectivement sur le plan épidémiologique notre échantillon est constitué à 67 % de sexe féminin, le sexe masculin n’est représenté qu’à 33 %. Ceci montre une prédominance féminine majeure avec un sex-ratio de 2 et un âge moyen de survenue de 44 ans +/- 14,23 ans.

•Dans notre travail le sexe ratio était de 0.49 (3/6) qui signifie une prédominance féminine significative probablement dû aux variations hormonales, cependant il varie selon les études, il est de 0,43 (F: 61.54%, H: 38.46%) en Brésil (Aguiar et al., 2010),0,62 en Arabie saoudite (F: 61.54%, H: 38.46%) (AL-Moallem et al., 2008).

•La myasthénie peut débuter à tout âge, de six mois à plus de 80 ans, mais elle affecte surtout des adultes moins de 40 ans (Eymard, 2013). L’âge moyen des patients de cette série rejoint celui de la littérature. Dans la série d’Aguiar et al. (2010) et d’Aurangzeb et al. (2009), l’âge moyen des patients était de 31,9 ans et 33,18 ans respectivement, et dans la série marocaine d’El hammoui et al. (2012) l’âge moyen était de 39 ,3 ans. Par contre dans la série de Li et al. (2019), la moyenne d’âge au début des troubles était de 58,2 ans.

•De point de vue clinique, le tableau clinique est dominé par le ptosis 66.66% et la diplopie 55.55% suivis de la fatigabilité musculaire 44.44%, la dysphonie33.33% et d’une atteinte respiratoire dans 22.22% de cas. Conformément aux données de littérature, nous avons observé que selon T. Stojkovic, (2010 ) les manifestations cliniques initiales intéressent les muscles oculaires, sous la forme d'un ptosis et/ou d'une diplopie dans plus de 75 % des cas,et 50 % seulement des formes oculaires de myasthénie présentent un dosage positif des anticorps contre le RACH ,dans notre étude y’avait 44% de cas positif pour l’anti RACH .

•Dans l’étude de F. Durand et al. (2005) la forme oculaire était retrouvée dans huit cas (35 %) ,la forme oculobulbaire dans neuf cas (39 %).

•La forme généralisée était retrouvée dans 50 % de cas ,cette valeur est proche de celle décrite par une étude française (F. Durand et al. 2005) : la forme généralisée était retrouvée dans six cas (26 %).

•Les Ac anti-RACH étaient positifs chez la totalité des patients (100%), Les résultats obtenus dans notre étude concordent globalement avec les données susmentionnées dans l’étude de Mariem Mhiri (2017) avec 90% des cas positifs, et dans l’étude de F. Durand et al. (2005) les Ac anti-RACH étaient positifs dans 19 fois sur 23 (83 %).

•En comparant les résultats obtenus avec une étude effectuée à ville de Saint-Étienne,France (F. Durand et al. 2005) le taux de positivité des antiMuSK (22% de cas) de notre population s’avère être moins élevé que celui de F. Durand et al (62%) . On peut expliquer cette différence par la taille réduite de notre échantillon. Par contre dans l’étude tunisienne de Mariem Mhiri (2017) seulement 10 % de cas sont porteurs des anti-MuSK..

V/ Conclusion

Notre étude met en évidence une fréquence élevée des anti-RACH au moment du diagnostic . Ces données soulignent l’importance de ces auto-anticorps et leur place dans la démarche diagnostique du MG, permettant une meilleure prise en charge de la maladie.