

Association d'une myasthénie et d'une maladie d'Addison : à propos d'un cas.

A. Melki , O. Rejeb , M. Yazidi , I. Barka, F. Chaker, M. Chihaoui , H. Slimane .
Service d'Endocrinologie, hôpital la Rabta, Tunis, TUNISIE.

INTRODUCTION

- * L'association de la maladie d'Addison à d'autres maladies auto-immunes n'est pas exceptionnelle.
- * Nous rapportons le cas d'un patient traité pour une maladie d'Addison, ayant présenté 15 ans plus tard, une myasthénie.

OBSERVATION

- Patient, âgé de 52 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle bien équilibrée, est suivi dans notre service pour une maladie d'Addison substituée avec une bonne évolution clinique et biologique.
- Quinze ans plus tard soit à l'âge de 67 ans, le patient a développé une diplopie associée à un ptôsis suivis par l'apparition au bout d'un an d'une dysphonie, une dysphagie, une fatigabilité et une lourdeur des membres supérieurs. Cette symptomatologie était fluctuante d'un jour à l'autre et s'aggravant surtout à l'effort.

Examen neurologique :

- Déficit proximal des membres supérieurs sans amyotrophie ni fasciculations.
- Examen normal des paires crâniennes
- Test à la prostigmine : positif.

Electromyogramme:

- Atteinte de la jonction neuro-musculaire avec présence d'un décrétement significatif à la stimulation répétitive au niveau des muscles explorés.

Biologie:

- Anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine (anti-RACh) positifs à 30,20 nmol/l (valeurs positives: sup à 0,40 nmol/l).

TDM cervico-thoracique:

- Pas de lésion évolutive cervico-thoraco-abdominale décelable, éliminant ainsi la présence d'un thymome.

Le diagnostic de myasthénie auto-immune a été donc retenu.

Traitement et évolution:

Le patient a été mis sous inhibiteurs de la cholinestérase (Mestinon 360 mg/j). L'évolution était marquée par la disparition progressive de la symptomatologie au bout de 4 mois et l'absence de récurrence pendant 5 ans de suivi.

DISCUSSION

- * L'association maladie d'Addison et myasthénie est rare. Ces deux pathologies peuvent coexister dans le cadre d'une polyendocrinopathie auto-immune de type 2 (APS-2), ou d'un syndrome de Schmidt.
- * La myasthénie ou Myasthenia gravis est une maladie immunologique liée à un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des anticorps antirécepteurs d'acétylcholine, traduite par une fatigabilité excessive de la musculature striée, améliorée par le repos ou sous l'effet des drogues anti-cholinestérasiques.
- * La fréquence de la myasthénie du sujet âgé est située entre 33 et 61 %. Elle débute après 60 ans, comme chez notre patient , avec un pic entre 70 et 80 ans.
- * Dans notre cas, nous avons pas mis en évidence un thymus ce qui est en accord avec la littérature qui fait état d'un thymus involutif dans le cadre de la myasthénie à révélation tardive.
- * L'évolution de la myasthénie après 60 ans est loin d'être bénigne et les traitements à visée immunologique sont le plus souvent nécessaires, mais la qualité de vie des patients survivants paraît bonne.

CONCLUSION

- Quoiqu'il y ait eu seulement de rares cas d'associations entre la maladie d'Addison et la myasthénie, cette association est importante pour ses aspects cliniques et thérapeutiques.
- Nous recommandons de penser à la myasthénie dans un contexte d'auto-immunité et en présence du moindre signe évocateur.