



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

Université de Lorraine

Ecole de Sages-femmes de Metz

**Maternité et Myasthénie : une
double relation.**

Mémoire présenté et soutenu par

Amandine COLMET

Née le 17 Juin 1989

Promotion 2009-2013

« Cet article n'engage que la responsabilité de son auteur »

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Docteur WAGNER, neurologue au CHR de Metz-Thionville, et directeur de mon mémoire, pour sa disponibilité et l'intérêt porté à ce travail.

Aux sages-femmes qui ont su trouver les mots justes pour me remotiver dans les moments de doute.

A ma famille :

Mes parents pour leur soutien, leur présence, et surtout leur amour sans faille durant ces six années libérant bien des difficultés.

Mes frères, Cyrille et Grégory, ainsi que ma sœur, Sandrine, pour leurs encouragements et leur confiance.

Ma cousine, Mélanie, sage-femme à Paris, sans qui ce projet n'aurait jamais pu aboutir. Grâce à sa volonté, ses précieux conseils et ses investigations, elle a réussi à m'aider dans ma démarche de recherche afin que mon enquête puisse se réaliser.

A mes amis proches qui m'ont toujours soutenu quoi qu'il arrive.

A mes amies de promotion pour leur sourire chaque matinée à l'école, leur bonne humeur et leur écoute.

A toutes ces femmes qui m'ont fait confiance et qui ont donné de leur temps pour parler de leur grossesse.

TABLE DES MATIERES.

INTRODUCTION	3
1 PREMIERE PARTIE : DONNEES SUR LA MYASTHENIE.....	6
1.1 LA MYASTHENIE.....	7
1.1.1 Généralités.....	7
1.1.2 Physiopathologie.....	7
1.1.3 Hypothèses étiologiques.....	8
1.1.4 Epidémiologie.....	10
1.1.5 Symptomatologie.....	10
1.1.6 Le diagnostic.....	12
1.1.7 Evaluation de la gravité.....	13
1.1.8 Les traitements.....	16
1.1.9 Autres formes cliniques de la myasthénie.....	19
1.2 MYASTHENIE ET GROSSESSE.....	21
1.2.1 Influence de la grossesse sur la myasthénie.....	21
1.2.2 Influence de la myasthénie sur la grossesse.....	24
2 DEUXIEME PARTIE : MATERNITE D'UNE FEMME MYASTHENIQUE.....	28
2.1 METHODOLOGIE.....	29
2.1.1 Enoncé de la problématique.....	29
2.1.2 Détermination des objectifs.....	29
2.1.3 Formulation des hypothèses.....	30
2.1.4 Stratégie de recherche.....	30
2.2 PRESENTATION DES RESULTATS.....	31
2.2.1 Présentation de la population.....	31
2.2.2 Histoire de la maladie.....	33
2.2.3 Déroulement de la dernière grossesse.....	34
2.2.4 Après l'accouchement.....	42
2.2.5 Rôle des professionnels.....	45
3 TROISIEME PARTIE: PRISE EN CHARGE D'UNE FEMME ATTEINTE DE MYASTHENIE.....	47
3.1 LA MYASTHENIE ANTE, PER ET POST PARTUM.....	48
3.1.1 Aspects relatifs au début de grossesse.....	48
3.1.2 Devenir de la myasthénie.....	49
3.1.3 La maternité.....	52

3.1.4	<u>Constats et perspectives concernant l'information.....</u>	55
3.2	<u>ROLE DE LA SAGE-FEMME.....</u>	55
3.2.1	<u>Pendant la grossesse.....</u>	56
3.2.2	<u>Pendant le travail et l'accouchement.....</u>	58
3.2.3	<u>Dans les suites de couches.....</u>	59
3.3	<u>POINTS ESSENTIELS.....</u>	60
	CONCLUSION.....	64
	BIBLIOGRAPHIE.....	66
	ANNEXES.....	70

INTRODUCTION

La myasthénie auto-immune (MAI), aussi appelée « myasthenia gravis », est une maladie neuromusculaire rare.

Elle entraîne une faiblesse musculaire d'intensité et de durée variable touchant les muscles striés, s'aggravant à l'effort ou lors de répétition de mouvements. Son diagnostic est difficile et ses répercussions peuvent être fatales en l'absence de prise en charge.

L'une de ses caractéristiques est de toucher essentiellement les femmes en âge de procréer. La grossesse peut modifier l'évolution de cette maladie, mais celle-ci peut aussi agir sur le déroulement de la grossesse et de l'accouchement. Il est donc indispensable que les équipes obstétricales, dont font partie les sages-femmes, soient en mesure d'accompagner les couples confrontés à cette maladie et de répondre à leurs attentes.

Etant très sensibilisée depuis ma petite enfance par ma famille en ce qui concerne les maladies auto-immunes, de par mes études et les naissances qui ont pu se faire dans mon entourage proche, je me suis intéressée à la prise en charge de ces maladies et me suis rendue compte que cette dernière était encore méconnue dans les maternités.

La rareté et la complexité de la myasthénie ont fait que j'ai voulu approfondir mes recherches à ce sujet afin de répondre à plusieurs interrogations. Comment peut-on appréhender la grossesse chez une femme atteinte de myasthénie ? Quel risque cette maladie fait-elle encourir à la femme et à l'enfant ? Comment la sage-femme peut se placer au travers ces grossesses ?

Il m'a donc paru important d'étudier les interactions entre la myasthénie et la grossesse, et d'identifier les attentes des femmes concernées afin d'optimiser la prise en charge dans le but d'une maternité plus sereine.

Afin de répondre à mes questionnements, mon mémoire est constitué de trois parties :

- ✓ Les données de la littérature sont tout d'abord abordées
- ✓ Puis une enquête permettant d'étudier les relations myasthénie et grossesse
- ✓ Enfin, une partie discutant de propositions visant à améliorer la prise en charge des gestantes, parturientes et accouchées atteintes de myasthénie.

1 PREMIERE PARTIE : DONNEES SUR LA MYASTHENIE.

1.1 LA MYASTHENIE.

1.1.1 Généralités.

La myasthénie ou « myasthenia gravis » est une maladie auto-immune de la jonction neuromusculaire caractérisée par une faiblesse musculaire, impliquant les muscles striés.

La présentation la plus classique est une faiblesse oculaire.

L'évolution est variable et la plupart des patients se présentant avec une faiblesse oculaire développent une faiblesse bulbaire ou des membres durant les trois années suivant l'apparition du premier symptôme.

1.1.2 Physiopathologie. [1,2]

La myasthénie auto-immune (MAI) est due à un dysfonctionnement du système immunitaire. Ce dernier, qui normalement protège l'organisme contre les éléments étrangers ou agressions extérieures, réagit à des constituants de son propre organisme. Ils se trouvent au niveau de la jonction neuromusculaire (appelée aussi synapse), interface entre le nerf et le muscle, ce qui aboutit à un défaut de transmission de l'influx nerveux. En effet, pour faire travailler le muscle, le cerveau envoie un message nerveux jusqu'au muscle concerné. Lorsqu'il parvient à la jonction neuromusculaire, le message doit avertir le muscle qu'il faut se contracter. L'influx nerveux provoque ensuite la libération de vésicules remplies d'acétylcholine (ACh), molécule qui sert de messenger entre le nerf et le muscle. L'ACh va ensuite se fixer sur des récepteurs à la surface du muscle, les récepteurs à l'ACh (RACH), déclenchant enfin la contraction musculaire (Annexe 1).

Dans la MAI, c'est la production par l'organisme d'anticorps nocifs, appelés auto-anticorps, dirigés contre le RACH ou contre le récepteur tyrosine kinase musculaire « MuSK » ou encore contre la protéine LRP4 qui aboutit à un défaut de l'influx nerveux.

- ✓ Le RACH est indispensable à la transmission de l'ordre de contraction musculaire. Plus de 85% des personnes atteintes de myasthénie fabriquent des AC dirigés contre ces récepteurs. En se fixant sur ces derniers, ils bloquent leur fonctionnement ou provoquent leur destruction. L'ACh ne peut alors plus se fixer sur son récepteur et la transmission de l'influx nerveux se fait mal. Le muscle se contracte alors moins bien et se fatigue (Annexe 2).

- ✓ Les protéines MuSK et LRP4 sont nécessaires au regroupement des RACH au niveau de la jonction neuromusculaire. Il existe une forme de myasthénie dite séronégative (40%) lorsque les patients ne présentent pas d'AC anti-RACH mais des AC dirigés contre le récepteur tyrosine kinase du muscle (AC antiMuSK), indispensable dans le développement et la stabilité de la jonction car agit dans le déclenchement du regroupement des RACH. Environ 20% des patients séronégatifs présentent des AC contre la protéine LRP4, récemment identifiée comme un récepteur de l'agrine au niveau de la jonction. Celle-ci, en se fixant sur son récepteur LRP4, contribue au maintien du regroupement des RACH sous la terminaison nerveuse.

1.1.3 Hypothèses étiologiques.

L'origine reste floue, des recherches se font actuellement quant aux raisons qui entraînent un dérèglement des défenses immunitaires. Dans certains cas, la maladie peut se révéler après un traumatisme psychologique ou physique, des modifications hormonales chez la femme (puberté, grossesse, post-partum), lors d'une infection, d'une vaccination, d'une anesthésie, d'une intervention chirurgicale ou après administration de substance bloquant la conduction neuromusculaire.

Plusieurs projets sont à l'étude afin de mieux comprendre l'origine de la maladie.

- ✓ Une composante génétique (projet « Fight-MG » lancé en 2009) : la myasthénie n'est pas une maladie héréditaire, cependant, la présence simultanées d'allèles particuliers de plusieurs gènes impliqués dans la réponse immunitaire semble favoriser l'apparition de la maladie. Aux facteurs génétiques se combinent des facteurs environnementaux (stress, choc émotionnel..) pour favoriser l'apparition de la myasthénie.

- ✓ Le rôle du thymus : il est très vraisemblable qu'il joue un rôle important voire déclenchant dans la survenue de la maladie. Il est considéré comme le lieu d'origine de la réponse auto-immune. En effet, c'est dans le thymus que le système immunitaire, notamment les lymphocytes T, apprend à reconnaître le soi et à rejeter le non-soi. Dans la myasthénie, les lymphocytes T ne reconnaissent pas les RACH, RMuSK ou les RLRP4 comme des constituants de l'organisme. Ils déclenchent alors une réaction immunitaire et favorisent la production d'AC anti-récepteurs. Dans la MAI avec AC anti-RACH, le thymus présente dans 80% des cas une anomalie. Chez la femme jeune, il s'agit surtout d'un accroissement anormal du thymus (hyperplasie). Chez les patients plus âgés, des tumeurs y sont souvent retrouvées. Dans ces deux cas, une ablation chirurgicale du thymus est recommandée (bien que les études divergent quant aux bénéfices de cette procédure).

- ✓ Une hypothèse virale : des recherches se penchent aujourd'hui sur les évènements initiaux qui déclencheraient le dysfonctionnement du thymus ; Récemment, dans le cadre du projet « Fight-MG », S. Berrih-Aknin et R. Le Panse ont confirmé la piste d'une origine virale pouvant entraîner l'inflammation du thymus et conduire au développement d'une MAI.

- ✓ Une hypothèse hormonale : en raison de la plus forte fréquence de femmes atteintes de myasthénie que d'hommes dans la forme jeune

de la maladie, une hypothèse suggère le rôle d'un déséquilibre hormonal. L'équipe de S. Berrih-Aknin a montré une expression diminuée d'un facteur de transcription AIRE chez les femmes dès la puberté. Ce facteur étant indispensable dans les mécanismes de tolérance, ceci pourrait expliquer pourquoi les femmes sont plus susceptibles d'être atteintes.

1.1.4 Epidémiologie.

La myasthénie est une maladie rare (une maladie est dite rare quand elle touche moins d'une personne sur 2000) Sa prévalence se situe entre 1 et 5 pour 10000 avec 65-70% de femmes parmi les patients atteints. [3]

Elle survient dans les deux sexes, dans toutes les ethnies et à tous les âges.

Elle apparaît souvent entre 20 et 40 ans, le plus souvent chez les femmes (60%). Après 40 ans, la répartition hommes/femmes a tendance à s'inverser. [2]

La morbidité et la mortalité ont considérablement diminué avec l'amélioration des thérapeutiques

1.1.5 Symptomatologie. [4,5]

Dans la myasthénie, c'est la musculature striée dite volontaire qui est touchée, se traduisant par une fatigabilité musculaire à l'effort, améliorée au repos.

La maladie se caractérise par des poussées entrecoupées de phases de rémission d'une durée plus ou moins longue. Ce sont les premières années de l'évolution de la myasthénie qui sont les plus à risque : pour 85% des patients, le stade maximal de gravité est atteint dans un délai inférieur ou égal à 36 mois.

Les muscles striés concernés sont :

- ✓ Les muscles oculomoteurs : dans 50 à 60% des cas, la MAI débute par leur atteinte avec une diplopie (vision dédoublée) variable et fluctuante

en fonction de l'effort, et/ou un ptosis (chute de la paupière). Ce dernier peut être uni ou bilatéral, généralement asymétrique et variable d'un moment à l'autre, on parle de ptosis à bascule.

- ✓ Les muscles de la face, dans 20% des cas, dont l'atteinte se caractérise par une diminution de fermeture des paupières, une incapacité à siffler, un effacement des rides (visage inexpressif).
- ✓ Les muscles masticateurs avec une difficulté à la mastication, et une chute de la mâchoire.
- ✓ Les muscles laryngés avec atteinte des cordes vocales, la voix devient nasonnée.
- ✓ Les muscles pharyngés avec des troubles de la déglutition qui augmentent en fin de repas, avec parfois reflux de liquide par le nez.
- ✓ Les muscles cervicaux avec chute de la tête en avant.
- ✓ Les muscles des membres entraînant une paralysie qui prédomine habituellement à la racine des membres, sans abolition des réflexes ostéo-tendineux.

L'évolution des symptômes est imprévisible.

La principale complication est **la décompensation respiratoire aiguë** liée à l'apparition ou à l'aggravation brutale d'une paralysie des muscles intercostaux, du diaphragme et des muscles inspiratoires accessoires. Elle constitue la menace majeure car elle est la seule cause de décès dans la myasthénie. Son pronostic a été amélioré par les progrès de la réanimation et l'introduction de la ventilation assistée par pression positive (Grob, 1987). Elle survient le plus souvent dans les 5 premières années de la maladie, rarement spontanément, le plus souvent provoquée. Cette poussée d'insuffisance

respiratoire, appelée « crise myasthénique » peut survenir de façon brutale mais est en général annoncée par une aggravation de tous les phénomènes myasthéniques, avec des troubles respiratoires comme une tachypnée superficielle avec ampliation thoracique, une toux faible, un encombrement bronchique.

1.1.6 Le diagnostic. [7,8]

En raison de la variabilité des symptômes et de leur gravité, **le diagnostic de la myasthénie peut être difficile à poser.** La fatigue et la faiblesse musculaire sont des plaintes tellement communes qu'il n'est pas surprenant que le diagnostic de myasthénie soit souvent oublié.

Le déficit étant intermittent, absent au repos et n'apparaissant qu'à l'effort, l'examen neurologique est alors normal au repos et les réflexes ostéotendineux sont présents.

Il faut donc savoir évoquer le diagnostic devant :

- ✓ Des troubles oculaires
- ✓ Des troubles bulbaires (difficulté à la mastication et à la déglutition.)
- ✓ Une fatigabilité musculaire non douloureuse, qui s'aggrave à l'effort
- ✓ Une nuque tombante
- ✓ Un faciès inexpressif

Au décours de l'examen clinique, on recherchera à extérioriser un déficit par certaines manœuvres :

- ✓ Répétition d'un mouvement contre résistance
- ✓ Des accroupissements successifs
- ✓ Une extension prolongée des bras.
- ✓ Une flexion des jambes (manœuvre de Mingazzini).

Une fois le diagnostic posé, une pathologie associée doit toujours être recherchée (anomalie thymique, maladie auto-immune associée) et des examens complémentaires doivent être effectués afin de confirmer le diagnostic tels que :

- ✓ Un électromyogramme : il permet d'évaluer l'atteinte des muscles par l'intermédiaire d'électrodes qui enregistrent les courants électriques accompagnant l'activité musculaire. Il permet la mise en évidence du dysfonctionnement au niveau de la jonction neuromusculaire.
- ✓ Des tests pharmacologiques : ils consistent à injecter au malade un médicament qui prolonge l'action de l'ACh entraînant une amélioration transitoire de la force musculaire dans les minutes qui suivent l'injection.
- ✓ Des analyses sanguines afin de rechercher les AC responsables.
- ✓ Un scanner cervico-thoracique pour rechercher soit un thymome, soit une hyperplasie thymique.

1.1.7 Evaluation de la gravité. [3, 7, 8, 9]

La surveillance de la maladie doit se faire par des bilans répétés et en milieu spécialisé.

Le patient myasthénique est fragile, des modifications même légères de la thérapeutique ou des facteurs intercurrents peuvent entraîner une aggravation dont il faut observer les premiers signes ou la survenue de complications éventuelles, comme une décompensation respiratoire ou une crise cholinergique par surdosage en anti-cholinestérasiques.

La classification de la *Myasthenia Gravis Foundation of America* (MGFA) est destinée à identifier des sous-groupes de myasthénie avec des signes cliniques de gravité différente :

- ✓ Classe 1 : déficit des muscles oculaires. Peut avoir une faiblesse de l'occlusion des yeux. La force de tous les autres muscles est normale.
- ✓ Classe 2 : déficit discret des muscles autres qu'oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires quelle qu'en soit la sévérité
 - 2a : affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux.

- 2b : affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires.
- ✓ Classe 3 : déficit modéré des muscles autre qu'oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires quelle qu'en soit la sévérité.
 - 3a : affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux.
 - 3b : affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires.
- ✓ Classe 4 : déficit sévère des muscles autres qu'oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires qu'elle qu'en soit la sévérité.
 - 4a : affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux.
 - 4b : affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires.
- ✓ Classe 5 : nécessité d'une intubation. La nécessité d'une sonde gastrique seule place le malade en classe 4.

Le score analytique quantitatif permet de mesurer le déficit moteur. Celui utilisé en France est le score de la force musculaire de *Goulon* (tableau 1).

<u>Membres supérieurs tendus en avant</u>	10 secondes= 1 point (max 15 points)
<u>Membres inférieurs, patient en décubitus, cuisses fléchies, jambes levées à l'horizontale</u>	5 secondes= 1 point (max 15 points)
<u>Décolle la tête du plan du lit</u>	
Avec contre pression	10 points
Sans contre pression	5 points
Non	0 point
<u>S'assoit sans l'aide des mains</u>	Oui = 10 points
<u>Oculomotricité</u>	
Normale	10 points
Ptosis	5 points
Diplopie	0 point
<u>Occlusion palpébrale</u>	
Normale	10 points
Diminuée	7 points
Incomplète avec recouvrement cornéen	5 points
Incomplète sans recouvrement cornéen	0 point
<u>Mastication</u>	
Normale	10 points
Faible	5 points
Nulle	0 point
<u>Déglutition</u>	
Normale	10 points
Difficile	5 points
Impossible	0 point
<u>Phonation</u>	
Normale	10 points
Nasonnée	5 points
Impossible	0 point

Tableau1 : Classification de Goulon de la force musculaire : maximum 100 pts.

Ce score doit être complété par la mesure de la capacité vitale. De plus, du fait de son caractère ponctuel, il doit être associé à une évaluation fonctionnelle : un questionnaire sur les activités de la vie quotidienne a été validé (Tableau 2).

Niveau	1	2	3	4
Parler	Normal	Difficulté à articuler ou nasonnement intermittent	Difficulté à articuler ou nasonnement intermittent intelligible	Difficulté à comprendre
Mâcher	Normal	Laborieux pour solides	Laborieux pour liquides	Sonde gastrique
Avaler	Normal	Rares accès d'étouffement	Fréquents accès d'étouffement	Sonde gastrique
Respirer	Normal	Essoufflement à l'effort	Essoufflement au repos	Ventilation mécanique
Se brosser les dents	Normal	Demande un effort	Demande de se reposer	Impossible
Se lever d'un siège	Normal	S'aider des bras parfois	Nécessité de s'aider des bras	Impossible sans aide
Vision double	Aucune	Intermittente non quotidienne	Quotidienne mais inconstante	Permanente
Chute des paupières	Aucune	Intermittente non quotidienne	Quotidienne mais inconstante	Permanente

Tableau 2 : Echelle des activités de la vie quotidienne.

1.1.8 Les traitements. [2, 11, 12]

Les traitements actuels ont permis d'améliorer le pronostic vital et d'assurer à la grande majorité des patients une vie normale ou du moins, de récupérer une activité suffisante qui les rend autonomes.

- ✓ Les anti-cholinestérasiques (Tableau 3) constituent le traitement de base et de première intention. Ils inhibent l'action de l'acétylcholinestérase,

enzyme responsable de la dégradation de l'ACh au niveau de la fente synaptique. Ils permettent ainsi à l'ACh de s'accumuler dans les fentes, ce qui renforce sa fixation sur ses récepteurs malgré la présence des AC. Ce traitement est peu efficace chez les personnes atteintes d'une MAI à AC anti-MuSK.

Médicaments.	Administration.	Début de l'effet.	Durée d'action.
Edrophonium (Reversol*)	Intraveineuse (ampoules à 10mg)	1 à 2 minutes	5 minutes
Pyridostigmine (Mestinon*)	Orale (comprimés à 60mg)	30 minutes	4 heures
Pyridostigmine retard	Orale (comprimés à 180mg)	30 minutes	8 à 10 heures
Ambénomium (Mytelase*)	Orale (comprimés à 10mg)	30 minutes	4 à 6 heures
Néostigmine (Prostigmine*)	Parentérale (ampoules à 0,5mg)	15 minutes	2 heures

Tableau3 : Anti-cholinestérasiques utilisés au cours de la myasthénie.

- ✓ Les *corticoïdes* (la Prednisone est le plus souvent utilisée) et les *Immunosuppresseurs* (l'Aziathropine majoritairement) agissent en diminuant l'hyperactivité du système immunitaire.
- ✓ Les *immunoglobulines intraveineuses* sont utilisées dans la myasthénie pour neutraliser les AC.
- ✓ La *plasmaphérèse* permet d'épurer le sang afin d'éliminer les AC qui y circulent.
- ✓ La *thymectomie* permet d'éliminer au moins partiellement les cellules auto-réactives qui participent à la réponse anti-RACH.
- ✓ *L'assistance respiratoire*. Le risque principal étant la survenue d'épisodes de difficulté respiratoire, une prise en charge d'urgence et la mise en

place d'une assistance respiratoire mécanique sont nécessaires. Une ventilation non invasive est utilisée en premier lieu. En fonction du déficit respiratoire, la durée de ventilation peut être partielle ou totale. Dans les formes sévères, dans de très rares cas, une trachéotomie peut être effectuée. Cette intervention est réversible dès lors que l'assistance respiratoire n'est plus nécessaire. Cette prise en charge permet souvent de surmonter ce passage critique et de retrouver un équilibre avec les traitements adaptés.

Plusieurs essais de traitement sont actuellement en cours comme :

- ✓ L'essai MYACOR (mené par le Dr T. SHARSHAR, date de fin prévue en 2013) qui consiste en une stratégie pour diminuer de façon rapide la prise de corticoïdes.
- ✓ Un essai du Métoprexate est effectué aux Etats-Unis et au Canada afin de déterminer son efficacité sur les signes cliniques de la myasthénie (fin prévue en décembre 2013)
- ✓ Le Rubixtab est un nouveau médicament qui bloque l'activité des lymphocytes B, déjà utilisé dans le traitement de certains cancers. Plusieurs études ont montré qu'il améliore les symptômes dans des myasthénies réfractaires aux traitements classiques. Les résultats publiés en janvier 2012 d'un traitement à long terme par le Rubixtab, dans la myasthénie à AC anti-MuSK réfractaire, ont été encourageants.

Certains médicaments interfèrent par des mécanismes variés avec les phénomènes de transmission neuromusculaire et peuvent aggraver l'état de santé des patients. C'est pourquoi certains médicaments sont totalement contre-indiqués.

Cette liste doit impérativement être donnée aux malades qui doivent toujours la détenir sur eux.

	Risques importants	Risques relatifs	Risques potentiels
Antibiotiques	-Aminosides -Colistine -Cyclines injectables	-Lincomycine -Clindomycine -Cycline per os -Aminosides	Erythromycine
Cardio-vasculaires	-Quinidiniques -Procoïnamides -Bêtabloquants	-Lidocaïne	-Inhibiteurs calciques -Furosémides -Brétylium
Psychotropes	-Triméthadione	Diphényhydantoïne	-Carbamazépine -Phénothiazine

Tableau 4 : Médicaments contre-indiqués chez les myasthéniques.

Ainsi que le magnésium en intraveineux et tous les curarisants.

1.1.9 Autres formes cliniques de la myasthénie. [6, 7, 13]

La myasthénie néonatale.

C'est la forme clinique observée chez certains nouveaux nés de mères myasthéniques, survenant le plus souvent dans les 48 heures après la naissance. Ce syndrome régresse sans séquelles ni récurrences en quelques jours à quelques semaines. Il correspond à la transmission passive des AC anti-récepteurs de la mère à l'enfant par le biais du placenta et s'observe chez 10 à 15% des enfants nés de mère myasthénique.

La myasthénie congénitale.

Il s'agit d'une maladie héréditaire qui regroupe des syndromes hétérogènes provenant d'anomalies pré-synaptiques, synaptiques ou post-synaptiques. Elle est reconnue à la naissance ou dans les premiers mois de vie. Dans la myasthénie congénitale, les formes familiales sont fréquentes, touchant plusieurs membres de la fratrie. Les anti-cholinestérasiques sont souvent efficaces.

✦ **La myasthénie juvénile.**

Elle débute avant l'âge de 15 ans et représente 10 à 15% des cas. Elle atteint plus les femmes que les hommes. Les signes cliniques restent identiques à ceux constatés chez les patients plus âgés atteints de myasthénie.

✦ **Le syndrome de LAMBERT-EATON.**

C'est une affection rare, observée au cours du carcinome micro-cellulaire du poumon qu'il peut révéler. Il se manifeste le plus souvent par une faiblesse musculaire des membres inférieurs. A l'inverse de la MIA, ce syndrome réalise un bloc pré-synaptique de la jonction neuromusculaire. Le traitement de la tumeur améliore parfois la symptomatologie.

La myasthénie auto-immune est donc une maladie pouvant être gravissime. Le diagnostic est parfois difficile en raison de son caractère fluctuant fonction de l'effort et de la fatigabilité musculaire, l'examen clinique étant normal au repos. Le traitement est de maniement délicat et doit se faire en milieu spécialisé ; le risque étant celui de la crise myasthénique car à tout moment le malade peut décompenser.

Un traitement adapté permet aujourd'hui de soulager la grande majorité des patients afin qu'ils puissent mener une vie pratiquement normale. De plus, un soutien psychologique est nécessaire pour tout patient qui en éprouve le besoin.

Il convient, après cette étude de la pathologie, de soulever l'impact que peut avoir la myasthénie sur la grossesse (et inversement), sur l'accouchement et le post-partum

1.2 MYASTHENIE ET GROSSESSE.

Les modifications du système immunitaire et les facteurs hormonaux entraînent une double relation entre myasthénie et grossesse : la myasthénie peut donc modifier le déroulement physiologique de la grossesse et cette dernière peut agir sur l'évolution de la maladie.

La myasthénie peut potentiellement être aggravée par la grossesse, le risque de myasthénie néonatale n'est pas négligeable et de nombreux médicaments sont contre-indiqués. Il est donc indispensable de connaître les particularités de ces grossesses afin d'assurer une prise en charge optimale de la mère et de l'enfant.

1.2.1 Influence de la grossesse sur la myasthénie.

Evolution de la myasthénie pendant la grossesse.

L'évolution de la myasthénie est extrêmement variable et imprévisible au cours de la grossesse. L'état clinique initial ne permet pas de prédire une exacerbation ou une rémission de la maladie durant la grossesse.

Dans une étude analysant 314 grossesses survenues entre 1938 et 1983, chez 217 femmes atteintes de myasthénie, la fréquence des schémas évolutifs est à peu près égale : stabilité dans 31,5% des cas, amélioration dans 29% des cas et aggravation dans 40,8% des cas (surtout en début de grossesse). Approximativement et selon la revue de la littérature, le schéma est donc : **1/3 d'aggravation, 1/3 de stabilisation et 1/3 d'amélioration.** [9]

Les aggravations de la myasthénie sont plutôt rencontrées chez les femmes dont la maladie est d'apparition récente. Un délai court entre la déclaration de la maladie et le début de grossesse augmente de façon significative le nombre de poussées pendant la grossesse. [9]

✚ **Recrudescence des poussées au 1^{er} trimestre et dans le post-partum. [14, 15]**

Batocchi et al, en 1999, ont décrit dans leur série de 64 grossesses, une exacerbation des symptômes dans 19% des cas, surtout pendant le 1^{er} trimestre (60%) ou dans le mois suivant l'accouchement (28%).

Les détériorations du 1^{er} trimestre peuvent s'expliquer par les vomissements gravidiques fréquents qui accompagnent cette période et peuvent déséquilibrer le traitement ainsi que son observance.

De même, les poussées qui suivent l'accouchement peuvent s'expliquer par la réponse immunologique qui se réactive rapidement en post-partum, par la fatigue physiologique qui suit le travail et l'accouchement, par la fréquence des infections et par le rythme imposé par le nouveau-né.

✚ **Amélioration du 2^{ème} et du 3^{ème} trimestre.**

Dans la série de Batocchi et al susmentionnée, il a été démontré une amélioration de la maladie dans 81% des cas au cours des 2^{ème} et 3^{ème} trimestres [14]. De même, dans les séries de Thoulon et Eymard, beaucoup sont les femmes pour lesquelles la myasthénie s'améliore en milieu de grossesse [15].

Cette amélioration est probablement secondaire à l'état d'immunosuppression qui s'installe à cette phase de la grossesse ainsi que par l'effet de l'alphaprotéine. En effet, elle se fixe sur les AC anti-RACH inhibant ainsi leur liaison au niveau des récepteurs. La contraction musculaire en serait d'autant plus facilitée. [3]

✚ **Morbidité et mortalité.**

La myasthénie s'accompagne d'une augmentation de la morbidité et de la mortalité maternelle. Un risque d'hypoventilation existe au cours de la grossesse en raison d'une faiblesse des muscles due à la maladie, associée à une

réduction de la capacité résiduelle fonctionnelle en lien avec une ascension de la coupole diaphragmatique liée à l'état gravis. Tous ces éléments accrus le risque de crise myasthénique. [16]

✚ **Traitement pendant la grossesse.** [3]

Au niveau thérapeutique, les traitements habituellement utilisés tels que les anti-cholinestérasiques et les corticoïdes ne sont pas associés à un risque de malformations fœtales. De même que les immunoglobulines IV et les plasmaphérèses qui peuvent être utilisés en toute sécurité (Ciafaloni et Massey en 2004). En ce qui concerne la thymectomie préalable à la grossesse, les études de la littérature divergent sur son efficacité et sa nécessité.

En revanche, il est conseillé de ne pas utiliser ou de réduire à la posologie minimale efficace les immunosuppresseurs tels que l'azathioprine et la cyclosporine A avant de débuter une grossesse, en raison des risques fœtaux, même si les travaux rapportant des naissances sous ces traitements sont rassurants.

Par contre certains médicaments, qui peuvent être utilisés pendant la grossesse, sont contre-indiqués chez les femmes myasthéniques. La survenue d'une pré-éclampsie peut être problématique puisque le sulfate de magnésium est contre-indiqué. En effet, l'hypermagnésémie inhibe la libération d'ACh au niveau de la jonction neuromusculaire et peut aggraver la fatigabilité musculaire. En cas de menace d'accouchement prématuré, les bêta-mimétiques sont à éviter car ils peuvent décompenser une cardiomyopathie latente de la myasthénie et aggraver la maladie. De plus, une corticothérapie pour maturation pulmonaire fœtale est déconseillée car dans les 8 jours suivants l'injection, l'état de la mère peut s'aggraver.

1.2.2 Influence de la myasthénie sur la grossesse.

✚ Fécondité et grossesse. [14,16]

La fécondité des femmes myasthéniques est semblable à la population générale.

La fréquence des avortements spontanés ou d'accouchements prématurés n'est pas plus élevée.

✚ Travail et accouchement.

Durant le travail obstétrical, l'utérus étant un muscle lisse, son fonctionnement n'est pas altéré dans la myasthénie. Ainsi, les contractions utérines suivent une cinétique normale, la durée du travail apparaît normale, et la dilatation est de durée physiologique. [17]

En revanche, le second stade mettant également en jeu les muscles striés peut s'avérer plus complexe. En effet, l'expulsion est une période critique et à haut risque de décompensation : les efforts expulsifs fatiguent la patiente et sont parfois inefficaces en raison de la fatigabilité préexistante. Cela, ajouté au stress physique et psychologique que peut causer l'accouchement, est à haut risque de déclenchement d'une crise. Pour toutes ces raisons, l'expulsion peut souvent être utilement aidée par des manœuvres instrumentales (cependant, elles ne doivent pas être systématiques). [9, 17, 18]

La voie basse reste la méthode de référence, l'indication de césarienne sera uniquement d'étiologie obstétricale ou en cas de crise myasthénique. [3, 9, 19]

Les traitements doivent être poursuivis au cours du travail, par voie parentérale. [9, 15, 18, 19]

✚ Analgésie et anesthésie. [3, 9]

L'analgésie péridurale est une indication dans la myasthénie quel que soit le mode d'accouchement. Elle permet de diminuer le risque de crise pendant le travail, car bénéfique dans la gestion de la douleur, du stress et de la fatigue (3 des 4 facteurs de risque de crise myasthénique, le 4^{ème} étant l'infection).

Il est important de rappeler que l'analgésie péridurale en raison de la possibilité d'un bloc moteur peut majorer la faiblesse musculaire préexistante chez ces parturientes. Il est donc impératif d'utiliser les concentrations faibles d'anesthésiques locaux associées à un morphinique liposoluble.

En cas de césarienne, l'anesthésie régionale sera privilégiée en l'absence d'atteinte bulbaire significative ou de décompensation respiratoire.

✦ **Fœtus et nouveau-né.**

Une forme fœtale du syndrome myasthénique s'observe lorsque les AC maternels sont dirigés contre la jonction neuromusculaire fœtale. Le blocage de la jonction induit une paralysie du fœtus qui entraîne un immobilisme fœtal : il y a perte des mouvements intra-utérins nécessaires à la croissance de l'enfant. Cet immobilisme engendre des troubles de la déglutition d'où la formation d'un hydramnios et entraîne également des rétractions articulaires avec apparition d'arthrogrypose. L'une des dernières conséquences est l'hypoplasie pulmonaire par défaut de développement du thorax du fait d'une diminution des mouvements respiratoires. **On parle de cascade symptomatique de l'immobilisme fœtal.** [9, 21, 22]

Dans les formes les plus graves, le pronostic de l'enfant est mis en jeu, pouvant entraîner une mort fœtale in-utero ou un décès néonatal.

Ceci justifie une surveillance échographique accrue et rapprochée avec évaluation de la vitalité fœtale par un score de Manning.

Chez le nouveau-né, on parle de **myasthénie néonatale**. Elle débute en général dans les 48h qui suivent la naissance. Les signes cliniques qui peuvent être rencontrés sont les suivants :

- Des troubles de la déglutition
- Des troubles de la succion et hypomimie caractérisant les formes bulbaires.
- Une atteinte respiratoire avec troubles, difficultés respiratoires sont retrouvés dans 2/3 des cas.
- Une atteinte généralisée touchant les membres et l'axe.

L'évolution naturelle se fait vers la rétrocession des signes cliniques dans un délai très variable. L'évolution de la myasthénie néonatale, souvent marquée dans les premiers jours par une aggravation, se traduit toujours par **une guérison complète et définitive**. [6, 20]

La surveillance en service de néonatalogie est systématique pendant 3 jours chez tous les nouveau-nés de mère myasthénique.

✦ **L'allaitement maternel**. [3, 6, 15, 16]

Il est reconnu que les AC anti-RACH et les médicaments anti-cholinestérasiques passent dans le lait maternel alors que les corticoïdes n'y passent qu'en faible proportion. Cependant, l'étude du dosage des anti-cholinestérasiques dans le lait a montré que leur passage est négligeable, de même que le taux d'AC.

Généralement, les mères myasthéniques en rémission dont l'état clinique est satisfaisant, avec des taux d'AC faibles, sans médicaments dangereux et avec des doses modérées d'anti-cholinestérasiques, peuvent allaiter sans risque.

En revanche, il faut préférer l'allaitement artificiel lorsque les titres d'AC maternels sont élevés et qu'il existe une aggravation de la maladie maternelle.

Nous pouvons conclure que la grossesse doit donc être autorisée sans restriction si l'équilibre pré-conceptionnel est obtenu.

Sur le plan obstétrical, la myasthénie a peu de retentissement : le travail se fait de façon physiologique et l'accouchement s'effectue en priorité par voie basse. En revanche, la grossesse peut modifier la stabilité de cette pathologie : les patientes myasthéniques ont un risque plus élevé de présenter des complications au cours de la grossesse et dans le post-partum.

Un suivi neurologique régulier pendant la grossesse et le post-partum doit être mis en place dans le but d'un dépistage précoce des poussées et d'instaurer des traitements spécifiques pour les enrayer. **C'est pourquoi une coopération parfaite de la part d'une équipe multidisciplinaire (neurologue, obstétricien, anesthésiste et sage-femme) est nécessaire.**

2 DEUXIEME PARTIE : MATERNITE D'UNE FEMME MYASTHENIQUE.

2.1 METHODOLOGIE.

2.1.1 Enoncé de la problématique.

En étudiant les spécificités de la myasthénie, plusieurs interrogations émergent quant à la maternité :

- Les femmes atteintes de myasthénie nécessitent-elles une prise en charge particulière ?
- Si les données médicales et la revue de la littérature montrent que la grossesse présente une période d'accalmie durant les 2^{ème} et 3^{ème} trimestres et le 1^{er} trimestre ainsi que le post-partum une période plus critique, quelle serait la place de la sage-femme auprès de ces femmes ?
- A quel niveau serait-elle particulièrement utile ?

Autant de questions auxquelles je tenterai de répondre au moyen de mon étude, d'où cette problématique :

« En quoi la myasthénie nécessite t-elle un suivi spécifique pendant la grossesse, l'accouchement, et le post-partum ? »

Ce travail aurait donc pour but de faire partager le résultat de mon étude et de sensibiliser les professionnels de santé et plus particulièrement les sages-femmes, afin que les patientes porteuses de myasthénie bénéficient d'un accompagnement adapté, et donc de qualité.

2.1.2 Détermination des objectifs.

Les objectifs de ma recherche sont :

- ✓ De montrer les répercussions de la myasthénie sur le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, et inversement.

- ✓ D'apprécier la prise en charge globale de la grossesse, l'accouchement et le post-partum mis en place.
- ✓ Dans ce contexte, d'identifier la place de la sage-femme.

2.1.3 Formulation des hypothèses.

Mes hypothèses sont :

- Le retentissement de la myasthénie se fait surtout au 1^{er} trimestre et dans le post-partum.
- La mise en place par une équipe pluridisciplinaire d'un suivi médical permet aux femmes enceintes de vivre au mieux leur grossesse.
- Les Sages-Femmes en tant que professionnelles médicales et interlocutrices de choix auprès des femmes et des mères, occupent une place privilégiée auprès de ces patientes.

2.1.4 Stratégie de recherche.

✦ Etude qualitative.

J'ai choisi de réaliser des entretiens semi-directifs, afin d'entrer directement en contact avec de jeunes mères atteintes de cette pathologie.

Cela permet un échange, de préciser le sens de certaines questions, et de pouvoir exploiter au mieux ces entretiens dans la mesure où la libre expression et les suggestions sont encouragées.

Pour la réalisation des entretiens une grille d'entretien a été utilisée (Annexe 3). Elle aborde plusieurs items :

- L'histoire de la maladie
- Les circonstances de début de grossesse
- L'accouchement
- Le nouveau-né
- Le post-partum et l'évolution de la maladie.

Population concernée.

Mes critères d'inclusion étaient des femmes ayant accouchées entre 2000 et 2011 dont la myasthénie fut clairement diagnostiquée avant la grossesse.

En raison de la rareté de la maladie, des difficultés à rencontrer ces patientes et à obtenir leur consentement, j'ai pu réaliser 5 entretiens semi-directifs.

J'ai réalisé 4 entretiens par téléphone, et un entretien où j'ai pu rencontrer la patiente à son domicile.

Durée de l'étude.

L'étude a été effectuée durant le mois de juillet 2013.

2.2 PRESENTATION DES RESULTATS.

2.2.1 Présentation de la population.

Age de la population étudiée.

La majorité des femmes rencontrées avaient entre 28 et 35 ans, une était âgée de 42 ans.

L'âge moyen étant de 31,4.

n= 5 (n représente le nombre de cas étudiés)

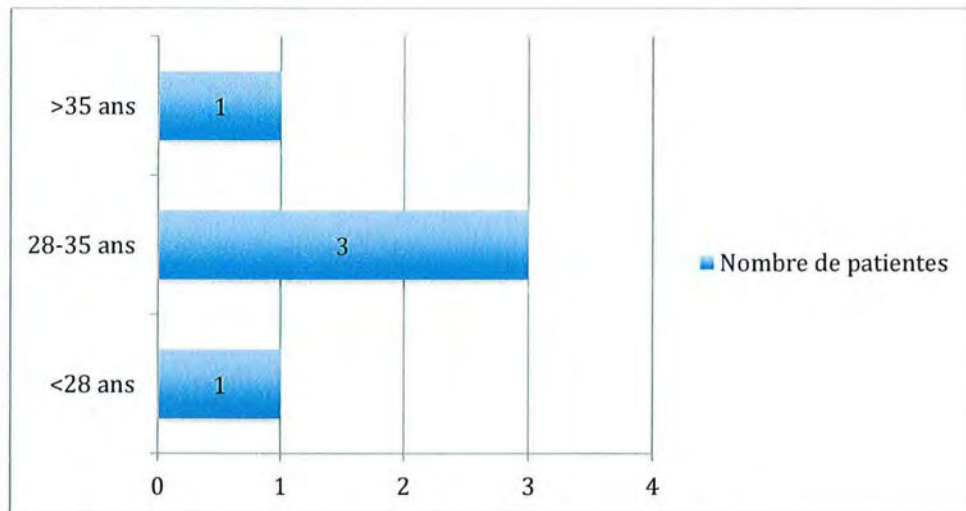


Figure 1 : âge de la population étudiée.

Antécédents obstétricaux.

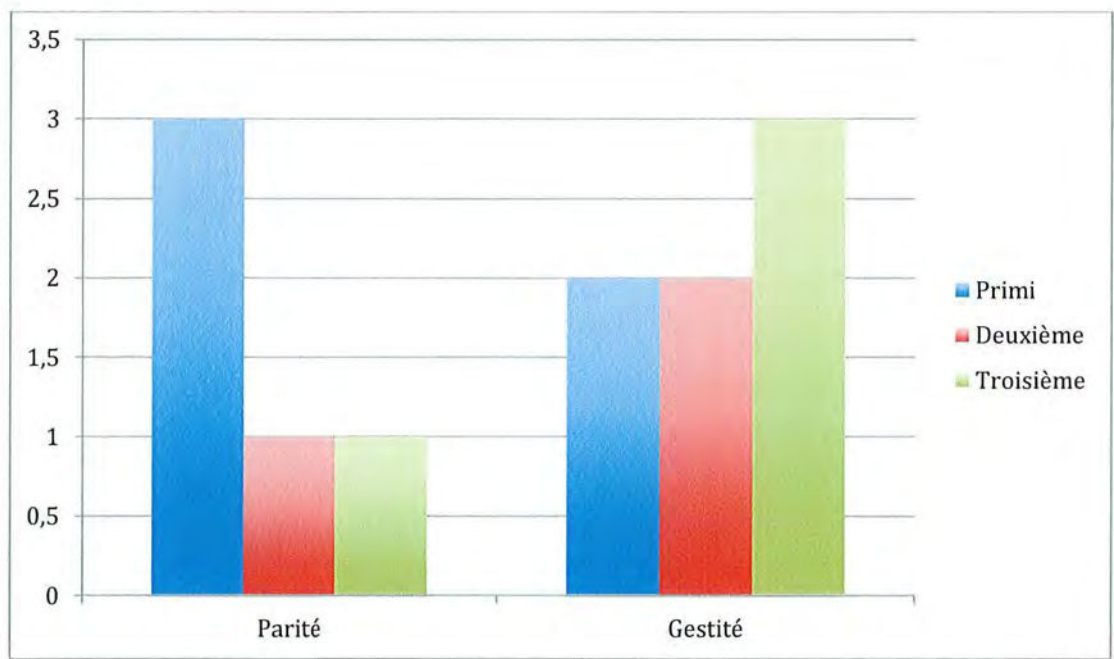


Figure 2 : répartition de la gestité et de la parité.

- 3 femmes sur 5 étaient des primipares.
- 1 femme avait déjà deux enfants avant d'entreprendre une troisième grossesse après le diagnostic de myasthénie.
- 1 patiente avait eu une fausse couche.

- 1 femmes avaient deux enfants, le diagnostic fut porté entre les deux grossesses.

2.2.2 Histoire de la maladie.

✦ Age de début de la myasthénie.

L'âge des patientes variait de 20 à 36 ans pour le début d'apparition de la maladie.

L'âge moyen était de 27 ans.

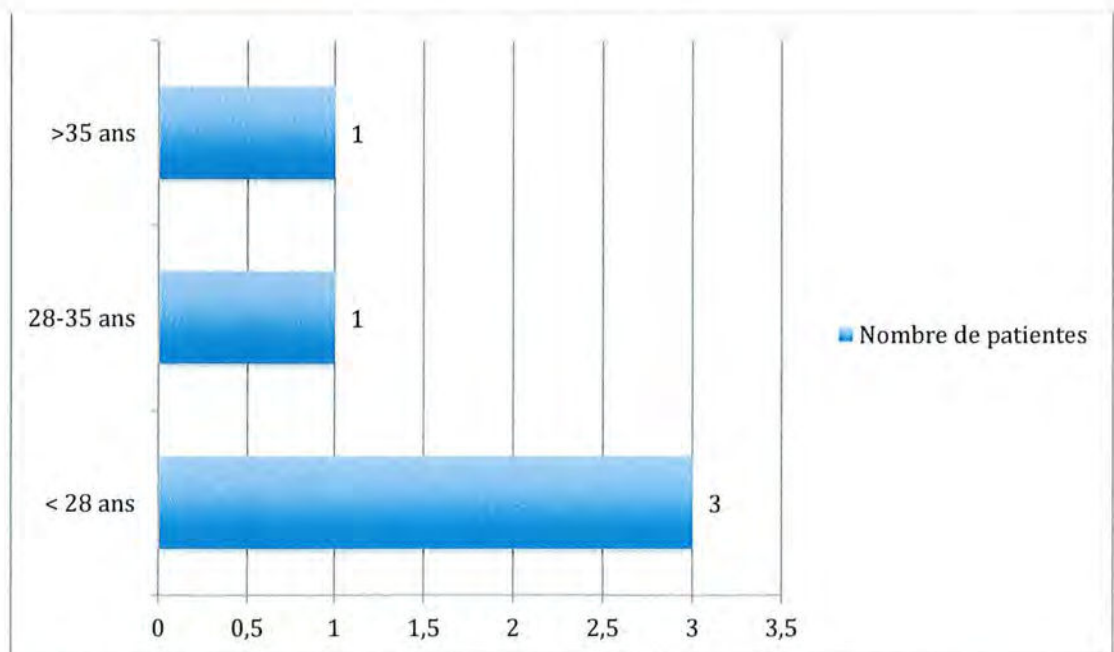


Figure 3 : âge de début de la myasthénie.

✦ Moment de découverte de la maladie par rapport à la grossesse.

Pour une femme, le diagnostic avait été réalisé après une précédente grossesse et pour une autre, il fut découvert après deux grossesses.

Toutes les femmes de notre étude ont débuté la grossesse étudiée (la dernière) après le début de la maladie, qu'il y est déjà ou non des enfants.

Evolution de la maladie

Numéro des patientes	Durée d'évolution de la myasthénie avant la grossesse.	Fréquence des consultations avant la grossesse.
1	1 an	Une fois
2	2 ans	Tous les six mois
3	2 ans	Tous les six mois
4	4 ans	Tous les six mois
5	5 ans	Tous les six mois

Tableau 5 : synthèse du suivi neurologique des patientes.

Durée d'évolution :

- 3 patientes avaient une durée d'évolution de leur maladie de 1 à 2 ans avant le début de leur grossesse.
- 2 patientes avaient découvert leur grossesse moins d'un mois après le diagnostic de myasthénie.

Etat neurologique avant le début de grossesse.

Deux patientes (4 et 5) n'ont eu aucune poussée dans l'année précédant la grossesse, et trois autres avaient présenté une ou plusieurs poussées. Parmi ces dernières, seule une patiente a connu plus de 4 poussées dans la même année avant le début de la grossesse caractérisée par des diplopies et ptosis très fluctuants.

Traitement.

Les 5 patientes étaient sous anti-cholinestérasiques.

2.2.3 Déroulement de la dernière grossesse.

✦ Découverte de la grossesse.

Pour trois patientes, la grossesse était désirée et programmée en accord avec le neurologue. Pour les patientes n°1 et 2, la découverte de la grossesse s'est faite de manière fortuite bien que désirée.

✦ Information concernant la myasthénie et la grossesse.

- Interlocuteurs évoqués.

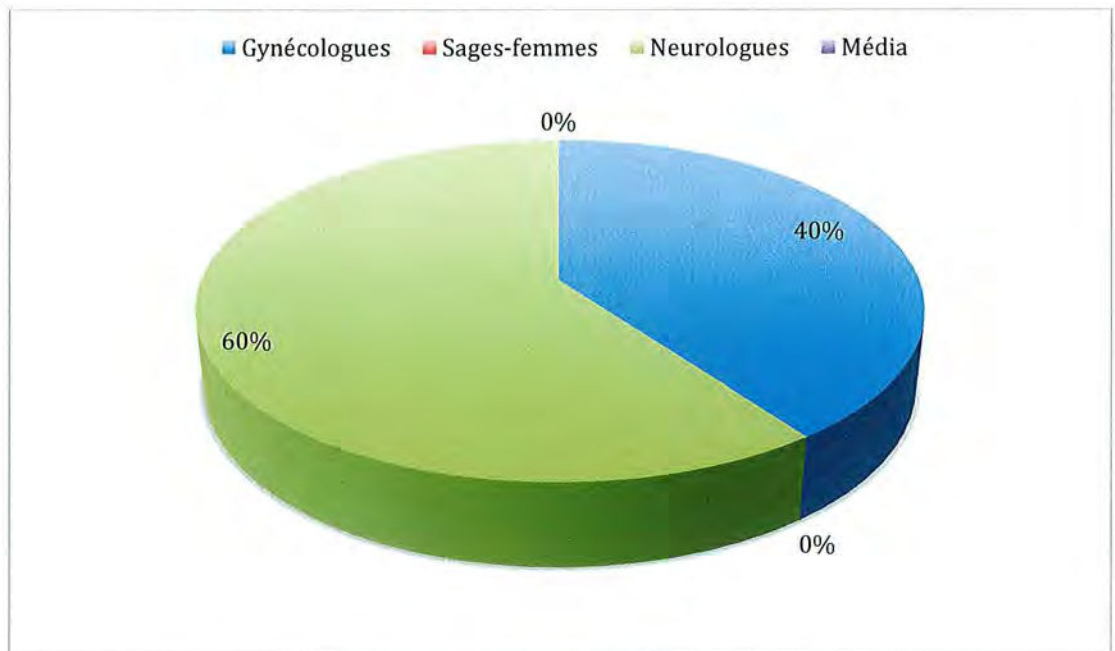


Figure 4 : Interlocuteurs ayant donné l'information.

- La plupart des personnes qui ont évoqué l'association grossesse et myasthénie avec les patientes étaient des neurologues.
- Deux femmes ont évoqué la pathologie avec leur gynécologue en priorité.
- Aucune patiente ne s'est adressée en premier choix vers une sage-femme ou les médias pour parler des problèmes que pose la myasthénie pendant la grossesse.

Deux patientes sur les cinq interrogées estimaient avoir été suffisamment informées sur la myasthénie et la grossesse.

- Interrogations persistantes des femmes ayant une myasthénie.

Beaucoup de femmes ont exprimé encore de l'angoisse par rapport à leur enfant et au devenir de la maladie.

Thème.	Propos.
Devenir de la maladie	« Au cours de ma grossesse, mes symptômes ne se sont pas aggravés, mais j'avais une angoisse permanente que la maladie s'aggrave du jour au lendemain. Elle est tellement vicieuse cette maladie. » « J'avais une peur énorme de ne pas réussir à pousser au moment de l'accouchement, de ne pas pouvoir mettre au monde mon enfant juste à cause de ma maladie. » « J'ai eu très peur pour la période après l'accouchement. Je stressais à l'idée qu'elle s'aggrave et que je ne puisse pas m'occuper correctement de mon enfant. »
Conséquences sur l'enfant	« J'étais obsédée par la crainte que mon enfant soit atteint de la myasthénie. Ca en devenait ingérable par moment. » « Je culpabilisais beaucoup par rapport à mon enfant quand on sait les risques que la myasthénie pour avoir sur le fœtus.. »

Tableau n°6 : Interrogations des femmes pendant la grossesse.

✚ Evolution sur le plan neurologique.

Numéro patiente	Nombre de poussées	Trimestre	Signes	Traitements
1	2	1er	Diplopie et ptosis à bascule	Anti-cholinestérasique + arrêt de travail + repos
3	1	1er	Ptosis	Anti-cholinestérasique + repos
4	3	1er	Diplopie, ptosis, dysphonies voire dysphagies	Anti-cholinestérasique + corticoïde à faible dose + arrêt de travail + repos

Tableau n°7 : fréquence et répartition des poussées pendant la grossesse

- Trois patientes sur cinq ont eu des poussées lors de leur grossesse. Pour toutes, ces poussées ont eu lieu au décours du 1^{er} trimestre.
- Pour les patientes n°1 et 3, il s'agissait de récurrence d'anciens troubles.
- Pour la patiente n°4, il s'agissait de nouveaux troubles avec la dysphonie et la dysphagie dans un contexte de stress et d'angoisse. D'où la mise en place de corticoïdes (Cortancyl*) à faible dose en plus de son traitement par anti-cholinestérasiques.
- Pour les deux autres patientes, la grossesse s'est déroulée normalement sur le plan neurologique.

✚ Déroulement sur le plan obstétrical.

- Participation aux séances de préparation à la naissance.

Toutes les patientes ont été suivies par un obstétricien tout au long de la grossesse. Par contre 3 patientes sur les cinq ont participé à des séances de préparation à la naissance. Le tableau ci-dessous rapporte ce qu'elles ont pu exprimer quant aux avantages de ces séances.

Patiente.	Propos.
1	« La sage-femme me considérait comme les autres femmes , c'était très important pour moi, surtout que c'était mon premier enfant j'avais donc besoin d'avoir le même soutien et les mêmes explications que n'importe quelle maman. Même si elle ne connaissait que très peu la maladie, elle a été un réel soutien pour moi tout au long de ma grossesse. »
3	« Dans ma maladie le stress et l'angoisse peuvent être des éléments qui déclenchent une crise, ces séances ont été pour moi un véritable réconfort car elles m'ont aidé à être plus rassurée quant à mon rôle de bonne mère et aux futurs événements. J'ai pu aborder ma grossesse plus sereinement. » « Ce qui était très intéressant aussi c'est la diversité des séances qu'on a pu me proposer, la sophrologie c'est génial pour se détendre ! surtout qu'on peut reproduire les exercices à la maison en période de stress ou de doutes ! »
4	« Le partage avec les autres femmes m'a beaucoup aidé tout au long de ma grossesse, mais parfois j'avais trop de questions en rapport avec ma maladie, peut être que des séances individuelles auraient été plus adaptées pour moi » « Si j'ai un deuxième enfant, j'y retournerai c'est sûr ! »

Tableau 8 : Bénéfices des séances de préparation à la naissance.

La majorité des propos allait dans un sens positif :

- la confiance en soi
- le réconfort
- être considérée comme les autres femmes
- le partage.

La proposition de séances individuelles a été rapportée une seule fois.

Les deux femmes restantes n'en ont pas bénéficié pour les raisons suivantes :

- Une n'en a pas ressenti le besoin.
- Une par manque d'information concernant ces séances.

- Complications gravidés.

Pour la patiente n°5, la grossesse a été compliquée d'une pathologie : elle a été hospitalisée au début du troisième trimestre pour une menace d'accouchement prématurée (MAP) traitée par Spasfon* et repos. La MAP a été jugulée et la patiente est rentrée chez elle avec un suivi à domicile.

- Terme de la grossesse.

Les termes des grossesses étudiées se situent entre 37 SA et 39+4 jours.

- Survenue du travail.

Pour 4 femmes le travail a été spontané, et une patiente a eu une césarienne avant le travail pour utérus bi-cicatriciel.

- Anesthésie utilisée pendant le travail

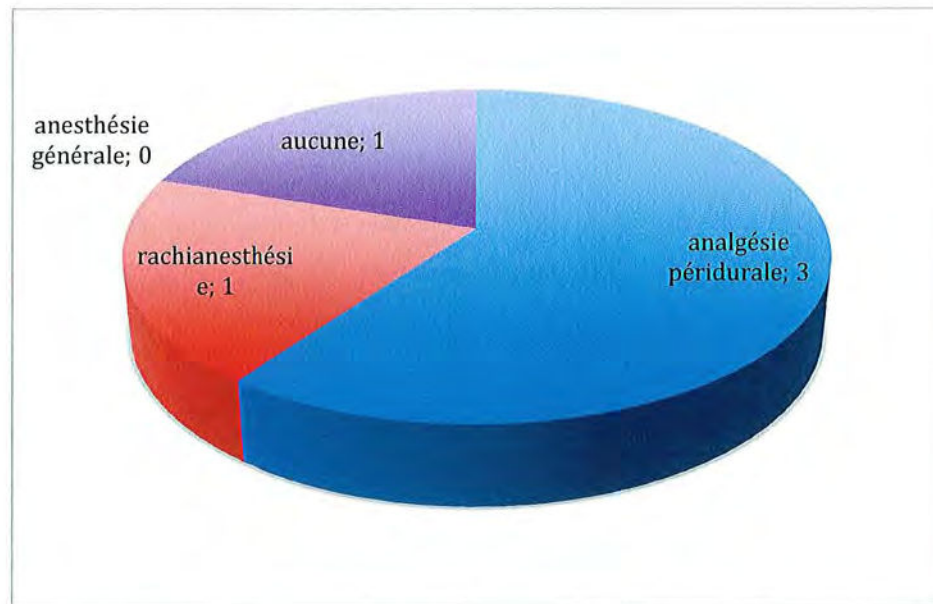


Figure 7 : Type d'anesthésie pendant le travail.

- Trois femmes sur 5 ont bénéficié d'une analgésie péridurale.
- 1 femme a eu une rachianesthésie pour une césarienne.
- 1 femme n'a pas eu d'analgésie en raison de la rapidité du travail.

- Issu de l'accouchement.

Deux patientes ont accouché par voie basse de façon eutocique.

Deux ont accouché à l'aide d'une extraction instrumentale et une autre par césarienne.

Patiente.	Mode d'accouchement.	Etiologie.
1	Ventouse	Asthénie maternelle, efforts expulsifs insuffisants
3	Ventouse	Efforts expulsifs insuffisants
5	Césarienne	Utérus bi-cicatriciel

Tableau n°9 : Accouchement par extraction instrumentale et césarienne.

- Délivrance.

La délivrance a été physiologique pour toutes les patientes.

- Le nouveau-né à la naissance.

Les poids de naissance se situent entre 2810 et 3900 grammes.

Chaque nouveau-né est allé en service de néonatalogie pour une surveillance en raison du risque de myasthénie néonatale.

Un nouveau-né sur les 5 a souffert d'une myasthénie néonatale sévère marquée par des problèmes respiratoires.

- Alimentation de l'enfant.

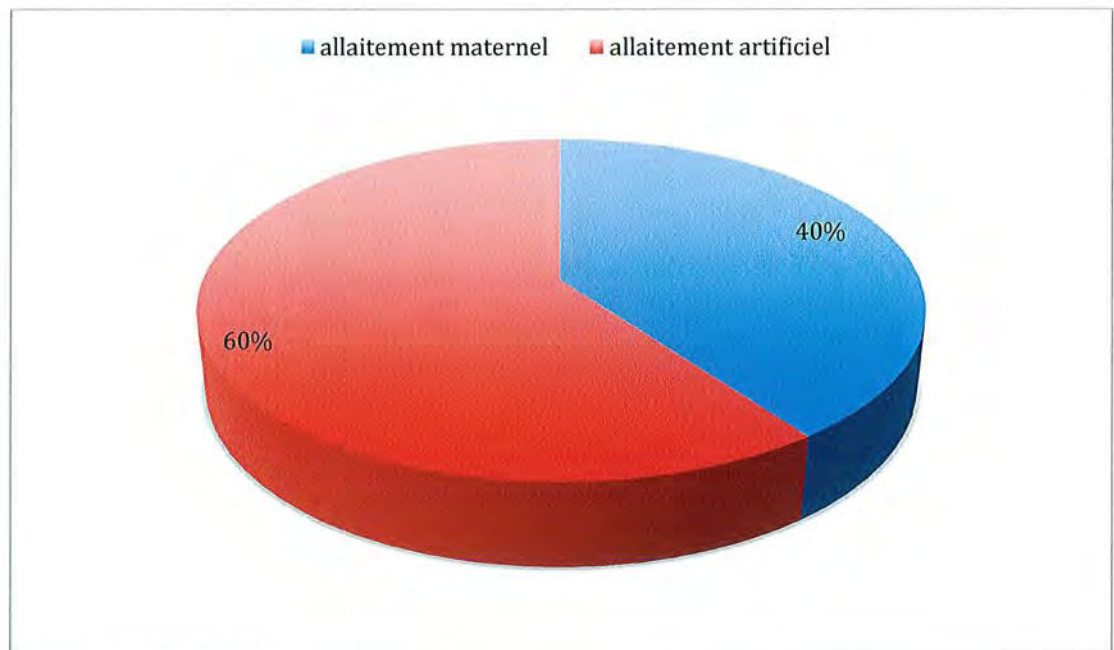


Figure 8 : Alimentation du nouveau-né.

Parmi les deux patientes qui ont choisi l'allaitement maternel, une femme évoque des craintes et angoisses quant à l'association myasthénie et allaitement vis-à-vis de son enfant.

En ce qui concerne les 3 autres femmes qui ont opté pour l'allaitement artificiel, pour deux d'entre elles il s'agissait d'un choix par rapport à la maladie et pour la dernière, c'était un choix strictement personnel sans rapport avec la myasthénie.

2.2.4 Après l'accouchement.

✚ Post-partum immédiat.

- Evolution de la maladie.

Aucune patiente n'a déclaré de poussée dans le post-partum immédiat, c'est à dire lors du séjour en maternité. Quatre femmes signalaient seulement une asthénie importante.

La durée d'hospitalisation varie de 3 jours à 9 jours au maximum. La moyenne est de 6,4 jours.

- Vécu.

Le tableau ci-après rapporte le vécu des patientes pendant le séjour à la maternité :

Thèmes	Propos.
Satisfaction	« J'ai été très satisfaite de la disponibilité dont les sages-femmes ont fait preuve ainsi que le reste du personnel. Elles étaient très à l'écoute et ont répondu à toutes mes attentes » « Le fait d'être entourée et d'avoir quelqu'un qui réponde à mes questions m'a beaucoup rassuré quant à mon rôle de maman. » « J'étais très fatiguée à la suite de mon accouchement, on m'a installé dans une chambre. C'était très agréable » « Le personnel a été très attentif à mon état de fatigue »
Mécontentement	« Ce qui m'a beaucoup déplu c'est le manque de cohésion des différents personnels de santé par rapport à leur discours, un jour on me disait blanc et un autre jour on me disait noir. Surtout en ce qui concernait l'allaitement et la myasthénie »

Tableau n°10 : Propos concernant le séjour à la maternité.

Post-partum à un an.

- Deux patientes ont présenté des signes de poussées : chez l'une d'elle il s'agissait d'anciens troubles (diplopie, ptosis) qui se sont accentués. Pour l'autre il y a eu apparition de troubles de la déglutition, une voix nasonnée avec aggravation de la fatigue dans les trois premiers mois du post-partum. Ses doses thérapeutiques en corticoïdes et en anticholinestérasiques ont été augmentées, ce qui a permis de stabiliser la maladie par la suite.

- Une patiente n'a vu aucun changement au niveau des symptômes entre le début de grossesse et le post-partum, période marquée par une asthénie importante et quelques épisodes de diplopie non sévère.
- Deux patientes n'ont pas fait de poussées dans le post-partum.

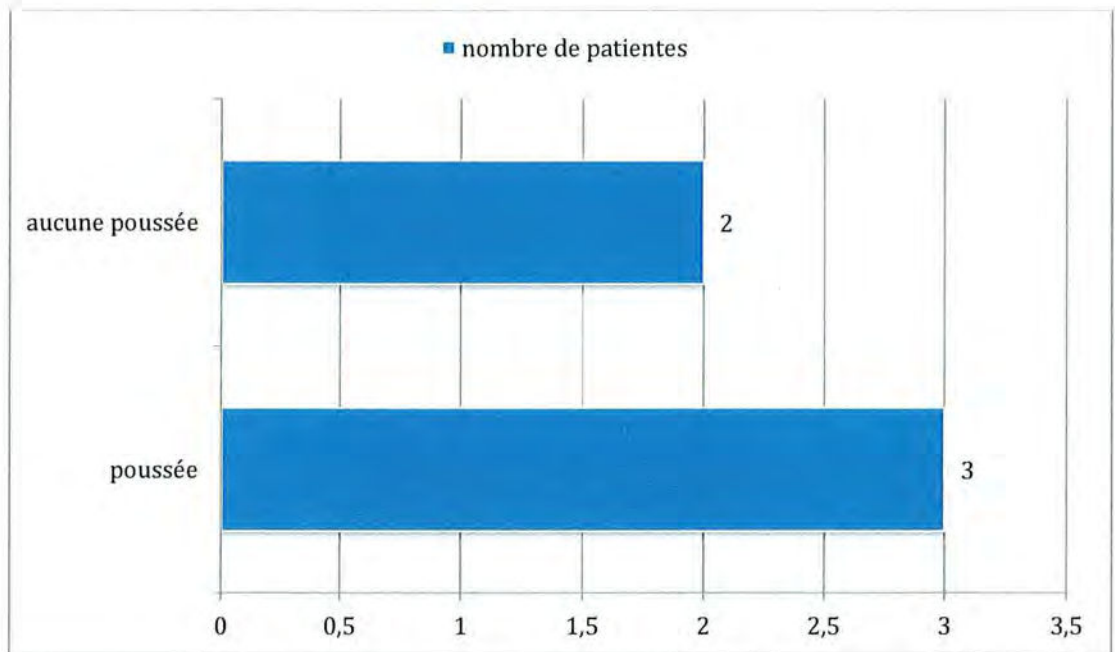


Figure 9 : Poussée dans l'année suivant l'accouchement.

✚ Evolution de la myasthénie après une grossesse et un accouchement.

- Deux patientes ont vu leur pathologie s'aggraver.
- Deux patientes ont vu leurs symptômes s'améliorer, sans aggravation dans le post-partum.
- Une patiente n'a vu aucune différence entre le pré-partum, la grossesse et le post-partum.

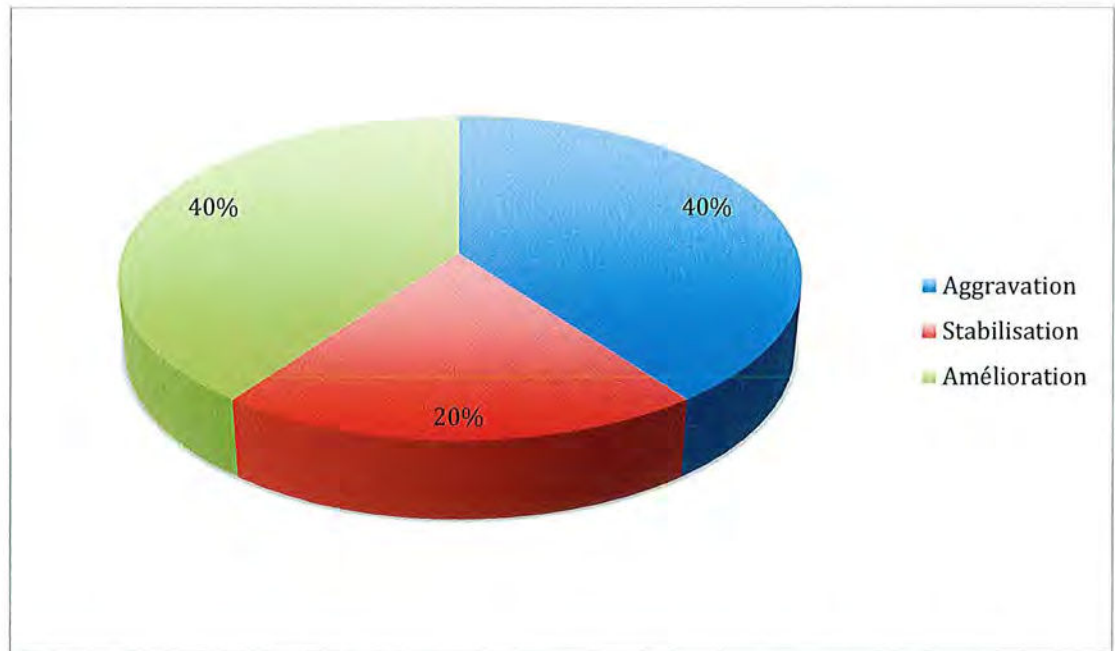


Figure 10 : Evolution de la myasthénie après une grossesse par rapport au pré-partum.

2.2.5 Rôle des professionnels.

- Le neurologue a été cité par toutes les patientes car présent pour chaque avant, pendant et après la grossesse.
- Le gynécologue a été cité à chaque fois étant le premier professionnel de santé rencontré lors de leur grossesse.
- La sage-femme a été citée à chaque fois par les patientes.
- Le psychologue a été cité deux fois.

Après les professionnels de santé, les proches et la famille étaient à chaque fois nommés.

Le tableau suivant répertorie les différents propos des femmes quant à la rencontre des différents professionnels.

Personnel évoqué.	Propos.
<u>Sage-femme</u>	« Je remercie ma sage-femme libérale qui a su m'orienter et me conseiller tout au long de ma grossesse. Grâce à elle j'ai réussi à gérer mon stress et à mieux appréhender la maladie pendant ma grossesse. » « Mon accouchement était super. La sage-femme m'a accompagné tout au long de mon travail et a toujours été présente pour me rassurer. De même durant mon séjour en maternité. »
<u>Gynécologue</u>	« Ma gynécologue a su m'apporter toutes les réponses à mes questions. C'était très rassurant. »
<u>Neurologue</u>	« Il a été ma personne de référence pendant ma grossesse, j'ai toujours pu compter sur lui. Comme ma grossesse a été découverte un peu par hasard, il a su me rassurer en m'informant sur ce qui pouvait arriver pendant et après la grossesse, notamment en ce qui concernait mon petit garçon. Il a su trouver les mots justes. »
<u>Psychologue</u>	« Je lui dois ma décision d'avoir mener ma grossesse jusqu'à la fin, sans lui je ne sais pas si ma fille serait parmi nous aujourd'hui. »

Tableau n°11 : Rôle des professionnels pendant la grossesse.

Au vu de ces constats, des recherches bibliographiques, des différents entretiens et d'une réflexion personnelle, nous tenterons d'analyser et de discuter ces résultats afin de proposer une prise en charge optimale, ainsi que de proposer les adaptations qui nous apparaissent nécessaires.

3 TROISIEME PARTIE: PRISE EN CHARGE **D'UNE FEMME ATTEINTE DE** **MYASTHENIE.**

3.1 LA MYASTHENIE ANTE, PER ET POST PARTUM.

3.1.1 Aspects relatifs au début de grossesse.

+ Age, fécondité, parité.

La moyenne d'âge est de 31,4 et l'âge de survenue de la myasthénie est en moyenne de 27 ans dans notre étude. La maladie s'est donc déclarée tôt chez ces patientes. Cette moyenne d'âge est en rapport avec l'âge moyen auquel les femmes accouchent de leur premier enfant en France (28,1 ans en 2010).

Trois patientes sur cinq sont des primipares, une avait déjà un enfant avant le diagnostic, et la dernière avait déjà deux enfants avant le diagnostic. Cette maladie n'est donc pas un frein à la fécondité.

Nous avons également relevé une fausse couche spontanée.

D'après notre étude, la myasthénie ne modifie donc en aucun cas la fécondité des femmes qui en sont atteintes.

+ Projet de grossesse.

La grossesse, souvent mûrement réfléchie, peut être programmée voire différée selon l'état de santé de la patiente. Trois femmes de notre étude ont eu un entretien pré-conceptionnel, ce qui ne fait qu'accentuer son caractère précieux.

Le sujet de la maternité affecte toutes les patientes atteintes de cette maladie.

En ce qui concerne les deux femmes ayant déjà fondé une famille au moment du diagnostic, on constate que la maladie ne les a pas freiné pour envisager une nouvelle grossesse.

Pour les femmes dont la décision est d'avoir un enfant, l'avenir proche soulève autant de préoccupations que l'avenir plus lointain.

Chez ces femmes, à l'appréhension de la maladie vient se greffer celle de la maternité, avec toutes les interrogations que cela soulève. Le risque que le

nouveau-né déclare une myasthénie néonatale est de 10 à 15 %, il s'agit donc là d'une angoisse supplémentaire souvent exprimée lors des entretiens.

Ces rencontres m'ont suggéré que toutes les femmes étaient confrontées aux mêmes doutes.

3.1.2 Devenir de la myasthénie.

✚ Evolution de la myasthénie pendant la grossesse.

- **Poussées pendant la grossesse.**

Dans notre étude nous avons retrouvé 3 patientes sur 5 ayant connu une ou plusieurs poussées pendant la grossesse. Pour deux d'entre elles, le traitement par anti-cholinestérasiques a suffi pour enrayer les crises et pour la troisième un traitement par corticoïdes a été nécessaire.

Pour les trois patientes, les crises ont eu lieu durant le premier trimestre, ce qui est confirmé par les études de la littérature.

- **Rôle de la gravité de la myasthénie.**

- *Le type de myasthénie*

C'est un élément qui n'est pas apparu dans les entretiens, car les patientes ne le connaissaient pas toujours.

Une patiente était atteinte d'une myasthénie dite séronégative, c'est cette patiente qui a présenté des difficultés à gérer ses poussées.

On peut alors se demander si le type de myasthénie est un facteur de risque quant à la survenue d'une poussée pendant la grossesse.

- *Durée d'évolution et stabilité de la maladie*

Trois femmes sur 5 avaient une durée d'évolution de la maladie inférieure ou égale à 2 ans. Parmi celles ci, deux avaient présenté des poussées

pendant la grossesse. Cela aurait pu suggérer qu'une durée d'évolution courte de la maladie par rapport au début de grossesse peut constituer un facteur de risque comme le souligne la revue de la littérature. Hors, dans notre étude, une patiente présentait une durée d'évolution de la maladie de 4 ans et a eu le plus de poussées pendant sa grossesse.

La disparité entre nos résultats et ceux généralement trouvés dans la littérature peut s'expliquer par le nombre de cas de notre étude qui n'est pas significatif.

- *Nombre de poussées avant le début de grossesse :*

Parmi les trois femmes ayant eu des poussées dans l'année précédant la grossesse, toutes ont fait une rechute pendant la grossesse.

Nous pouvons donc émettre l'hypothèse qu'un nombre de poussées élevé avant la grossesse augmente le risque de poussées pendant la grossesse.

- Rôle des facteurs déclenchant.

Elles ont toutes mentionnés un contexte de stress, d'angoisse et de fatigue. Le rôle des troubles psychologiques prend ici tout son sens, d'où l'intérêt dans certains cas de l'intervention d'un psychologue.

Par contre, en raison du faible échantillon de notre étude, nous n'avons pas mis en évidence d'autres facteurs déclenchant à type d'infections, fièvre ou autre.

‡ Evolution de la myasthénie dans le post-partum.

- Poussées pendant le post-partum.

Deux cas de poussées ont eu lieu dans le post-partum. Pour une il s'agissait d'aggravations de symptômes préexistants, pour l'autre il s'agissait de nouveaux troubles.

L'une des patientes qui avait eu des poussées durant le premier trimestre, a présenté les mêmes symptômes en post-partum sans aggravation.

Notre étude révèle donc que trois patientes sur cinq ont eu des poussées dans l'année suivant l'accouchement, ceci est confirmé par les différentes études de la littérature qui rapportait que le post-partum était une période à risque de poussées.

- Facteurs de risque.

Comme pour la grossesse, nous avons regardé l'influence de certains éléments de gravité sur le déclenchement de poussées dans le post-partum.

- *Type de myasthénie*

Nous savons juste que la patiente n°4 séronégative est la patiente qui a fait la plus grosse poussée en post-partum. Le type de myasthénie pourrait jouer un rôle dans la survenue de poussées dans le post-partum, cependant il demeure un élément incertain étant donné que nous n'avons pas cette donnée pour toutes les patientes.

- *Durée d'évolution de la myasthénie.*

Parmi les patientes qui ont fait une poussée dans le post-partum, deux d'entre elles avaient une durée d'évolution inférieure ou égale à deux ans et pour la troisième, elle était de 4 ans.

Nous ne pouvons pas conclure qu'une durée d'évolution courte de la maladie avant la grossesse peut favoriser le déclenchement d'une poussée. Ceci nécessiterait une étude prospective à grande échelle.

- *Nombre de poussées avant la grossesse.*

Les trois patientes ayant fait une ou plusieurs poussées dans l'année avant la grossesse, toutes ont fait une rechute dans le post-partum, que se soit par une aggravation, une apparition de symptômes ou une stagnation.

Ce constat laisse donc supposer que le nombre de poussées a une responsabilité dans la survenue d'une rechute dans le post-partum. D'où l'importance de la stabilité de la maladie avant de débiter une grossesse.

3.1.3 La maternité.

✦ Retentissement de la myasthénie sur la grossesse et sa prise en charge.

La prise en charge de la grossesse des femmes atteintes de myasthénie diffère quelque peu de celle proposée aux autres femmes enceintes :

- nécessité d'une prise en charge neurologique combinée à la prise en charge obstétricale
- nécessité d'un suivi dans un centre de niveau 3 en raison des risques de « crise myasthénique »

Mais la globalité du suivi de grossesse est identique à celui d'une femme non atteinte.

De plus, les complications retrouvées chez les femmes atteintes de myasthénie sont les mêmes que celle de la population générale ; dans le cadre de notre étude, un seul cas de menace d'accouchement prématuré a été révélé dont la prise en charge n'a pas posé de problème.

✦ Effets de la myasthénie sur l'accouchement, la délivrance, la mère et l'enfant.

- Anesthésie.

Trois patientes ont bénéficié d'une analgésie péridurale, une femme a eu une rachianesthésie pour une césarienne et une femme n'a pas pu bénéficier de l'analgésie péridurale en raison de la rapidité du travail.

Ainsi dans notre étude, dans le cas où il était possible de mettre en place une anesthésie cela a été fait, ce qui prouve que tous les professionnels de santé sont en accord avec la nécessité de mettre en place une prise en charge de la douleur chez ces patientes en prévention des crises. Elément approuvé par les différentes études de la littérature.

- Modalité d'accouchement.

Parmi les cinq femmes, deux ont accouché de façon eutocique, deux ont eu une extraction instrumentale pour asthénie et efforts expulsifs insuffisants et une patiente a accouché par césarienne pour utérus bi-cicatriciel.

La voie d'accouchement n'est donc pas notablement modifiée par la myasthénie. Nos résultats sont donc en accord avec les études qui ne préconisent pas de césarienne systématique pour cause de myasthénie.

- Délivrance.

Toutes les patientes ont une délivrance normale complète. La myasthénie ne semble donc pas influencer la délivrance. Sur ce point, nous n'avons pas retrouvé d'étude.

- Éléments relatifs à la mère et l'enfant.

- *Terme de la grossesse.*

Tous les enfants sont nés à terme.

La myasthénie n'a donc pas de conséquences sur le terme de la grossesse.

- *Adaptation néonatale et poids de naissance.*

D'après les résultats de notre étude, nous pouvons constater que les patientes ont donné naissance à des nouveau-nés en bonne santé et présentant une adaptation néonatale satisfaisante. Sauf pour l'un d'entre eux, qui a présenté une myasthénie néonatale sévère. En ce qui concerne ce nouveau-né, la mère nous a expliqué qu'il présentait en fait une myasthénie avec des anticorps anti-MusK, la mère étant atteinte de myasthénie séronégative. Nous n'avons pas retrouvé d'étude dans la littérature portée sur cette atteinte néonatale.

Les poids de naissance des nouveau-nés de mères atteintes de myasthénie correspondent à une moyenne comparable à celle de la population générale.

On peut en déduire que la myasthénie a de faible influence sur le nouveau-né, mais le problème du type de myasthénie qui touche la mère quant aux répercussions sur l'enfant est un problème soulevé.

- *Alimentation du nouveau-né.*

L'allaitement n'est pas autorisé uniquement dans certains cas précis comme nous avons pu le constater, il n'est donc pas contre-indiqué d'emblée. Cependant d'après notre étude, trois patientes ont choisi un allaitement artificiel pour leur enfant. Deux évoquent des craintes vis à vis des risques par rapport à la maladie.

Cela signifie qu'il existe encore un manque d'informations quant à l'allaitement maternel et la myasthénie pour que les femmes puissent faire leur choix en connaissance de cause quant à l'alimentation de leur enfant.

- *Pathologie de l'accouchée.*

Aucune pathologie obstétricale n'a été soulignée par les patientes.

3.1.4 Constats et perspectives concernant l'information.

Deux personnes sur cinq s'estimaient avoir été suffisamment informées quant à la grossesse et la myasthénie. Les patientes ont été essentiellement éclairées par le neurologue puis le gynécologue. Aucune n'a évoqué la myasthénie et ses conséquences auprès d'une sage-femme, cette dernière n'est donc pas la première interlocutrice en ce qui concerne la myasthénie et la grossesse. Ceci peut éventuellement s'expliquer par un manque de connaissance des sages-femmes quant à cette pathologie.

D'après le tableau n°6, l'inquiétude des femmes atteintes de myasthénie portait surtout sur le devenir de la maladie et les conséquences sur l'enfant.

Les interrogations confirment que l'information est insuffisante pendant la grossesse.

Il serait souhaitable de diffuser plus d'informations sur la myasthénie chez la femme enceinte sous forme d'affiches ou de plaquettes informatives, non seulement dans les cabinets de neurologues mais également dans les salles d'attente des cabinets de gynécologues, anesthésistes, de médecins traitants, et de sages-femmes.

3.2 ROLE DE LA SAGE-FEMME.

La sage-femme, actrice de prévention, est un personnel médical en première place auprès des femmes. Dès le début de la grossesse, elle se doit d'informer et de guider les gestantes. Il semble donc essentiel de souligner l'importance de cette professionnelle de santé dans la prévention. Elle se doit de connaître les facteurs de risque d'une exacerbation de la myasthénie, d'une poussée et la prise en charge globale de cette pathologie afin d'expliquer et de diffuser les messages de prévention auprès des gestantes myasthéniques. Le cas échéant, son rôle est de guider les futures mères vers un spécialiste. Dans notre étude, il semble que l'inverse soit constaté, la sage-femme n'étant pas citée comme interlocutrice de choix au début de la grossesse.

Elle accompagne toutes les étapes de la grossesse aussi dans le suivi que pendant le travail et dans les suites de couches. Ce sont toutes ces étapes que nous allons évoquer pour identifier précisément le rôle de la sage-femme.

3.2.1 Pendant la grossesse.

✚ L'entretien prénatal précoce :

L'objectif de cet entretien est de consacrer un temps pour effectuer une anamnèse complète avec la femme, lui donner les informations concernant le suivi de sa grossesse et répondre à ses interrogations. Ce sera un temps inaugural de préparation à la naissance. Ils sont réalisés par la sage-femme et dure environ 45 minutes. Ce temps paraît donc adapté pour aborder la question de la myasthénie, et de la grossesse ainsi que de questionner ma patiente sur ses envies quant aux séances (individuelles et adaptées par exemple).

✚ L'anamnèse :

Elle doit être complète et indispensable dans le sens où certains renseignements sur la myasthénie sont à préciser. Dès le début de la grossesse, il faudra se renseigner sur les traitements en place ou de toute autre thérapeutique contre-indiquée.

La gravité, l'évolution, la prise en charge de la myasthénie et ses séquelles sont également à connaître. Le suivi doit se réaliser en lien avec le neurologue de la patiente et la transmission des informations doit s'établir dans les deux sens. Cela permet également de savoir si une conduite à tenir pour le post-partum est prévue et d'établir une prise en charge globale et cohérente.

✚ Préparation à la naissance :

La sage-femme a également un rôle à jouer auprès de ces femmes lors de la préparation à la naissance. Ceci s'avère être un excellent moyen de les conforter dans leur choix en les rassurant sur leur capacité à être mère. Dans le

contexte de la pathologie, et comme le soulignait certaines femmes, il est important pour elles de pouvoir discuter avec d'autres femmes enceintes afin qu'elles se rendent compte qu'elles ont toutes les mêmes inquiétudes. La myasthénie ne fait pas d'elles des femmes différentes dans le cadre de la grossesse et de l'accouchement, la sage-femme est aussi là pour leur en faire prendre conscience. Les propos recueillis dans notre étude dans le tableau n°8 l'illustre bien.

Les futures mères peuvent également choisir la méthode qui leur convient le mieux. Les méthodes à visée plus relaxantes que les cours classiques, comme le yoga ou la sophrologie. Il est donc important de proposer et d'orienter plus spécifiquement ces patientes selon leurs besoins.

Les séances de préparation à la naissance sont le moment de parler de l'analgésie péridurale et de l'allaitement maternel car au même titre que les femmes en bonne santé, elles peuvent en bénéficier.

✦ **Aide à domicile :**

Il est important pendant la grossesse de ne pas majorer le handicap de ces femmes mais il ne faut pas non plus le banaliser. Il s'agit d'évaluer le handicap fonctionnel pour mettre en place éventuellement une aide à domicile si cela est nécessaire pendant la grossesse, notamment si la patiente a déjà des enfants à charge.

La sage-femme veillera à l'organisation d'un suivi à domicile afin de diminuer leur fatigue, reconnue comme facteur déclenchant une poussée. La sage-femme doit d'être à l'écoute de la femme et ne pas hésiter à lui proposer un arrêt de travail.

✦ **Protection maternelle et infantile (PMI) :**

Le partenariat avec la PMI est primordial car en se rendant à domicile, la sage-femme assure un suivi perçu de façon moins médicalisé par la patiente, qui

se confie parfois plus aisément qu'au cours d'une consultation anténatale ou d'une hospitalisation.

Cette professionnelle peut aussi faire intervenir d'autres personnes dépendantes de la PMI (psychothérapeute, assistante sociale...)

La sage-femme de PMI a un rôle complémentaire de prévention et d'éducation.

3.2.2 Pendant le travail et l'accouchement.

✚ L'accouchement :

Au moment de l'accouchement, la sage-femme se comporte de la même façon qu'avec des femmes non atteintes de cette maladie car comme nous avons pu le constater la myasthénie n'influence pas le déroulement du travail et de l'accouchement. Elle devra être renseignée et sensibilisée sur les signes annonciateurs de poussée et de crise myasthénique. Elle mettra en place la prise en charge pluridisciplinaire de la patiente avec un obstétricien, un anesthésiste et un pédiatre sur place. Selon l'état physique de la patiente, le recours à une extraction instrumentale par un obstétricien peut être indispensable notamment si les efforts expulsifs durent trop longtemps.

✚ L'analgésie péridurale :

Les patientes souffrant de myasthénie doivent être vues précocement en consultation d'anesthésie afin de faire le point sur la pathologie, de définir une stratégie de prise en charge et d'élargir la coopération interdisciplinaire entre anesthésiste, obstétricien, neurologue et sage-femme. Cette dernière devra donc s'assurer que la femme a effectué au plus tôt cette consultation.

Il n'y a aucune contre-indication à leur proposer l'analgésie péridurale comme nous avons pu le constater, quel que soit le mode d'accouchement. Mais il reste important que la sage-femme sache qu'en raison de la possibilité d'un bloc moteur due à l'analgésie péridurale, la faiblesse musculaire préexistante

peut être majorée chez certaines parturientes et se doit de rassurer ces femmes sur ces effets.

3.2.3 Dans les suites de couches.

Il est important que les suites de couches soient suivies conjointement avec le neurologue pour assurer une meilleure prise en charge de ces femmes. De plus, cette période constitue un moment où la patiente est plus fragile, tant au niveau médical que sur le plan psychologique.

✚ Les risques neurologiques :

Les suites de couches peuvent être à risque de recrudescence de poussées. La sage-femme de par ses compétences et sa présence devra savoir reconnaître les signes cliniques annonciateurs pour en faire part au neurologue et à l'obstétricien, et ainsi, adapter la prise en charge et le traitement.

✚ Prévention de la fatigue :

L'hébergement de la patiente en chambre seule, l'organisation des soins de façon homogène et la possibilité de limiter les visites sont autant de dispositions que peut prendre la sage-femme afin de favoriser le repos.

Nous avons constaté que les infections étaient également un facteur de risque, la sage-femme jouera un rôle de prévention en recherchant les signes cliniques d'infection.

✚ L'allaitement :

Pendant le séjour, la sage-femme devra accompagner la mise en place de l'allaitement. La relation mère-enfant n'en sera que favorisée. Même si les risques de myasthénie néonatale amène le nouveau-né à être observé en service de néonatalogie, il faudra que la sage-femme accompagne et soutienne la mère dans son projet d'allaitement quel qu'il soit.

Le retour à domicile :

- L'hospitalisation à domicile (HAD) : en effet, l'HAD peut être une alternative pour faciliter le retour à domicile pour certaines femmes qui le souhaiteraient. Les difficultés d'organisation vont souvent se révéler de retour à la maison, surtout s'il existe des séquelles.
- Une prise en charge pour un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire. La sage-femme accompagne les difficultés des femmes dans les limites de ses compétences pour permettre la réassurance maternelle nécessaire. Dans les situations d'angoisse ou d'anxiété majorées, une intervention psychologique spécialisée sera proposée.
- L'aide à domicile est à proposer systématiquement à la jeune mère, pour être soulagée des tâches de la vie quotidienne, surtout si elle a déjà des enfants à charge.
- La Protection Maternelle et Infantile : il est important d'informer la patiente de l'existence de cet organisme. Un suivi à long terme est ainsi envisageable par une puéricultrice en ce qui concerne l'enfant. Ces professionnels s'assurent que la maladie n'entrave pas la relation mère-enfant.
- Associations : il est indispensable d'informer les patientes quant à leur existence. Elles ont pour but de renseigner les patientes et leur famille sur des sujets comme les aides financières, les dernières avancées thérapeutiques, mais surtout il s'agit d'un lieu d'échange.

3.3 POINTS ESSENTIELS.

La finalité de ce travail permet de faire ressortir les points essentiels de la prise en charge de la gestante atteinte de myasthénie.

Dans le but de favoriser la coordination des soins *une carte de soins et d'urgence « Myasthénie auto-immune »* a été mise en place. Son port, sa présentation et une copie dans le dossier soin permet d'éviter des erreurs liées aux défauts de connaissance quant aux spécificités de la maladie. Cette carte présente les recommandations en cas d'urgence, les informations médicales personnelles, les médecins référents ainsi que les médicaments contre-indiqués.

L'association myasthénie-grossesse n'étant pas exceptionnelle, une sage-femme peut dans sa carrière être amenée à prendre en charge une femme enceinte atteinte de cette pathologie. Afin d'assurer une prise en charge optimale de ces patientes, les éléments indispensables à connaître par les soignants ont été récapitulés sous forme d'une fiche pratique.

FICHE PRATIQUE.

- ✓ C'est une maladie neuromusculaire touchant les muscles striés, caractérisée par une fatigabilité des muscles et évoluant par poussées.
- ✓ Le risque majeur est la « crise myasthénique » : insuffisance respiratoire qui nécessite une assistance ventilatoire et un transfert dans un service de réanimation.
- ✓ Il est important que la myasthénie soit bien équilibrée avant de mettre en route une grossesse.
- ✓ La prise en charge sera pluridisciplinaire tout au long de la grossesse et durant le post-partum (neurologues, sages-femmes, obstétriciens).
- ✓ Les périodes à risque de poussées sont : le 1^{er} trimestre et le post-partum.

- ✓ Le diagnostic peut être difficile, les soignants doivent savoir l'évoquer devant des troubles oculaires, bulbaires, des membres ou respiratoires.
- ✓ Les traitements sont principalement : d'emblée le repos, les anti-cholinestérasiques, les corticoïdes à la dose minimale efficace.
- ✓ Une surveillance particulière doit être mise en place pendant la grossesse :

Chez la mère : score myasthénique, évaluation de la fonction respiratoire, dosage des anticorps.

Chez le fœtus : score de Manning, dépister un hydramnios, un immobilisme fœtal, une arthrogrypose. Questionner la patiente si elle ressent une diminution des mouvements actifs.

- ✓ En cas de menace d'accouchement prématuré, les bêtamimétiques sont contre-indiqués.
- ✓ En cas de pré-éclampsie, le sulfate de magnésium est contre-indiqué.
- ✓ La corticothérapie pour maturation pulmonaire fœtale est déconseillée en raison des risques d'aggravation de l'état de la mère dans les jours suivant l'injection.
- ✓ L'accouchement se fera dans une maternité de niveau 3 en raison du risque de « crise myasthénique » nécessitant la proximité d'une réanimation adulte et du risque de myasthénie néonatale nécessitant une structure adaptée.
- ✓ La voie d'accouchement principale est la voie basse. La césarienne ne se fera que sur indication obstétricale.
- ✓ L'utérus étant un muscle lisse, le travail reste physiologique.

- ✓ L'analgésie péridurale est une indication médicale.
- ✓ La bonne vitalité fœtale sera contrôlée tout au long du travail par un monitoring. La surveillance de l'état respiratoire de la patiente afin de dépister une décompensation est indispensable (insuffisance respiratoire, troubles bulbaires, fatigabilité excessive).
- ✓ La phase d'expulsion est une période à risque pour la patiente car demande l'action des muscles striés. Elle ne doit pas se prolonger dans le temps avec des efforts expulsifs trop longs.
- ✓ L'extraction instrumentale est d'utilisation extrêmement facile en cas de fatigabilité maternelle et/ou d'efforts expulsifs inefficaces, mais ne doit pas être systématique.
- ✓ Le pédiatre doit être présent sur place au moment de l'accouchement. Le dépistage d'une myasthénie néonatale doit être répété car les symptômes peuvent être retardés (jusque 3 jours).
- ✓ Tous les nouveau-nés sont transférés en service de néonatalogie afin d'assurer une prise en charge adaptée.
- ✓ Si les risques pour l'enfant sont nuls ou très faibles, l'allaitement maternel est autorisé.
- ✓ La fatigue, le stress et les infections sont des facteurs de risque de poussées. Une surveillance rigoureuse pendant le post-partum est indispensable.

CONCLUSION.

La myasthénie est une maladie rare pour laquelle aucun traitement curatif n'existe aujourd'hui. Elle évolue par poussées, et peut conduire à plus ou moins long terme à l'invalidité de la patiente. C'est une affection neurologique complexe et pouvant se révéler sous différents aspects. Devant cet avenir incertain, la détresse psychologique peut s'avérer souvent présente.

Sa prédominance féminine, sa précocité d'apparition et son absence de retentissement sur la fécondité fait que son association avec la grossesse n'est pas exceptionnelle. Pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum, elle peut entraîner des conséquences graves pour la mère et l'enfant. Mais sous réserve d'un suivi médical rigoureux, la myasthénie d'une femme enceinte ne doit pas être un handicap ni pour la mère ni pour l'enfant à naître. Il convient donc que cette pathologie soit connue des professionnels de la grossesse afin d'assurer pour ces couples mères-enfants la meilleure prise en charge possible.

La connaissance de la myasthénie, les conduites à tenir et à adopter seront optimisées si l'information et la prévention sont diffusées le plus largement possible. Pour arriver à ce résultat, tous les professionnels concernés doivent collaborer le plus étroitement entre eux afin de s'informer, se consulter et s'interroger.

En raison des risques que représentent la grossesse chez une femme atteinte de myasthénie, la sage-femme possède une réelle fonction de coordination au sein d'une équipe pluridisciplinaire car elle représente un maillon essentiel entre les différents intervenants et les patientes. De plus, elle occupe une place privilégiée auprès de ces femmes, notamment en matière de prévention, d'information, d'écoute et de suivi pour un accompagnement adapté au cours de la maternité.

Les entretiens m'ont permis de faire ressortir que la maladie de ces patientes ne doit en aucun cas être occultée afin d'une vigilance pointilleuse concernant notre prise en charge mais qu'elles sont avant tout des femmes comme les autres sur le point de devenir mères.

Dans la myasthénie, de nombreuses avancées ont été faites, notamment dernièrement en ce qui concerne les traitements et les atteintes fœtales mais il reste encore des points à éclaircir : est ce que le type de myasthénie possède un rôle quant à la sévérité des répercussions pendant la grossesse ? Quel est le retentissement des anticorps anti-MuSK sur le nouveau-né ?

De nombreux éléments restent donc encore à découvrir sur la myasthénie.

BIBLIOGRAPHIE.

1. Association Française contre les myopathies. 2006. (page consultée le 26 Mai 2013). Adresse URL : <http://www.afmtheleton.com>.
2. AFM., Avancées dans la myasthénie auto-immune, 2013, p4-7.
3. MAMORASATA A., GOLMARD J., MEYER H., 52^{ème} congrès national d'anesthésie et de réanimation, 2010.
4. RIVIERE H., La myasthénie, 2007, p4-14.
5. ACHESON JF., ELSTON JS., LEE JP., FELLIS P., Extra ocular muscle surgery in myasthenia gravis. Br J Ophthalmol, 1991, 75, p232-235.
6. EYMARD B., Affections musculaires : pathologies maternelles et grossesses. Paris : Edition Péchère JC, 1988, p239-248.
7. GOULON C., GAIDOS P., GOULON M., Myasthénie et syndrome myasthénique. Encyclopédie med chir, Fasc neurol, 1992, 1723, p10-17.
8. JUEL V., MASSEY J., Myasthénie auto-immune. 2007 (page consultée le 3 mai 2013). Adresse URL : <http://www.orpha.net>.
9. PENVERN J., Myasthénie et grossesse : à propos de 9 cas, 2007, p37-48.
10. WARTER JM., TRANCHANT C., La myasthénie. Université francophone, 1996, p449-453.
11. Association française contre les myopathies, Myasthénie auto-immune, 2006, p6-9.
12. Référentiel national, Collège des enseignants de neurologie. Version du 30/08/2003, Anomalies congénitales de la transmission neuromusculaire.
13. BATOCCHI AP., MAJOLINI C., EVOLI A., LINE MM., MINISCI C., TONALI P., Course and treatment of myasthenia gravis during pregnancy, 1999, 52, p447-452.
14. CAMUS M., CLOUARD C., Myasthénie et grossesse : à propos de 8 cas. European Journal Of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology, 1989, 18, p905-1001.
15. FERRERO S., PRETTA S., NICOLETTI A., PETRERA P., RAGNI N., Myasthenia gravis : management issues during pregnancy. European

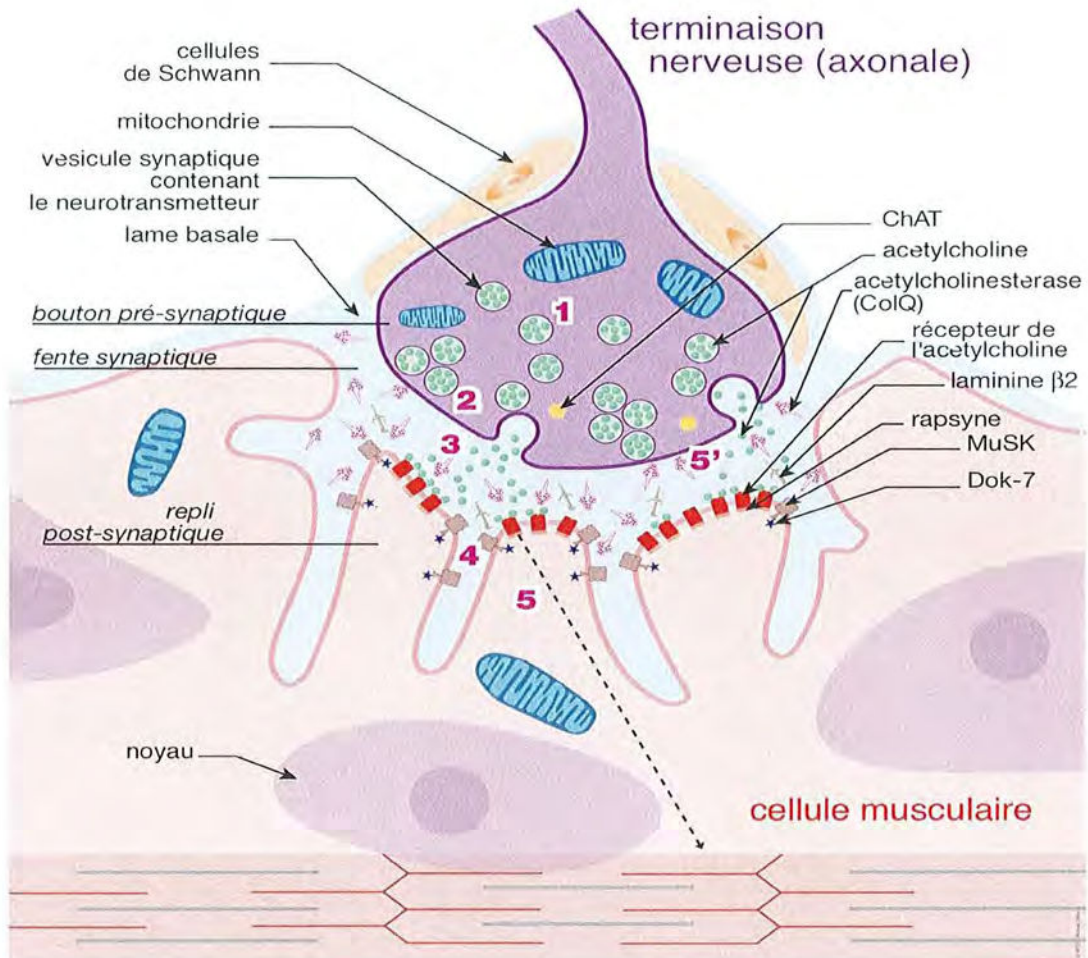
Journal Of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology, 2005, 121, p129-136.

16. EYMARD B., MOREL E., DULAC O., Myasthénie et grossesse : à propos de 42 cas, 1989.
17. KUSZKOWSKI KM., What does an obstetrician need to know ? Archive Of Gynecology and Obstetric, 2006, 274, p41-46.
18. PICONE O., AUDIBERT F., GAJDOS P., A propos de 13 cas, 2003.
19. BENHAMOU D., CHABER L., Myasthénie, grossesse et accouchement sur 10 cas, 2004.
20. LUCOT JPH., DUFOUR PH., VINATEIR D., Myasthénie et grossesse à propos de deux observations. European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology, 1996, 25, p179-185.
21. ESTOURNET-MATHIAUD B., BAROIS A., La myasthénie. Ped puericulture, 1999, 12, p29-34.
22. TRANCHANT C., EHRET C., LABOURET P., Arthrogrypose et myasthénie maternelle, risque de récurrence. Revue de la neurologie, 1991, 147, p62-64.

ANNEXES.

ANNEXE 1

Schéma de la transmission synaptique à la jonction neuromusculaire.



Le mouvement volontaire est déclenché par un influx nerveux qui chemine le long des nerfs et arrive au niveau de la jonction entre le nerf et le muscle.

1 : Dans la terminaison axonale du nerf (élément pré-synaptique), le neurotransmetteur acétylcholine est stocké dans des vésicules synaptiques.

2 : L'arrivée de l'influx nerveux à la terminaison nerveuse entraîne la fusion des vésicules avec la membrane pré-synaptique.

3 : Les vésicules libèrent l'acétylcholine dans la fente synaptique.

4 : Les molécules d'acétylcholine libérées vont se fixer sur la membrane de la cellule musculaire (membrane post-synaptique) au niveau des récepteurs de l'acétylcholine.

5 : Cette fixation entraîne un passage d'ions à travers la membrane de la fibre musculaire, qui par une cascade de réactions chimiques aboutit à la contraction du muscle.

ANNEXE 2

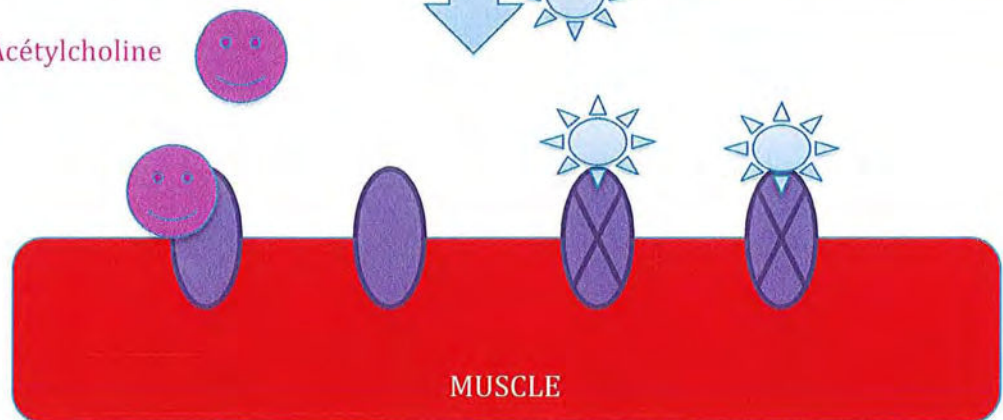
Schéma des mécanismes auto-immuns conduisant à la myasthénie.

1 : Événement(s)
déclencheur(s) primaire(s)
inconnu(s)

2 : Les cellules immunitaires
se dérèglent.

3 : Production d'anticorps
contre le récepteur de
l'acétylcholine.

Acétylcholine



RACH :



4 : L'acétylcholine ne peut plus se
fixer sur son récepteur au niveau
de la membrane musculaire : la
transmission de l'influx nerveux
du nerf vers le muscle ne se fait
pas.

ANNEXE 3

ENTRETIEN SEMI-DIRECTIF.

Age :
Parité :
Gestité :

Le diagnostic.

- En quelle année votre Myasthénie a-t-elle débutée ?

Avant la grossesse.

- Avant la grossesse, étiez-vous suivie par un neurologue ?
 - o Oui
 - o Non
- Si oui à quelle fréquence se faisaient les consultations ?
- Quel(s) traitement(s) preniez-vous avant d'être enceinte ?
- Avez vous fait des poussées dans l'année précédant la grossesse ?
Si oui, combien ?
- Aviez vous des manifestations de la maladie avant la grossesse ?
 - o Oui
 - o Non

Lesquels :

Déroulement de la grossesse.

- Quel a été le nombre d'années entre le diagnostic de la maladie et la date de début de grossesse ?
- Dans quelles circonstances a débuté votre grossesse ?
- Pendant la grossesse avez-vous fait des poussées ? Si, oui quand et combien ?

- Des symptômes sont-ils apparus ou se sont-ils aggravés ?
- Quelle a été la surveillance obstétricale pendant la grossesse ?
- Y a-t-il eu des pathologies associées de la grossesse ?
- Avez-vous participé à des séances de préparation à la naissance ?
 - o Si oui, quels bénéfices en avez-vous retiré ?

L'accouchement.

- Terme de la grossesse.
- Date de l'accouchement. A-t-il été programmé ?
- Avez-vous bénéficié d'une anesthésie ? Si oui :
 - o Péridurale
 - o Rachianesthésie
 - o Anesthésie générale
- Mode d'accouchement.
- Pendant l'expulsion, y-a-t-il eu une détresse respiratoire ?
- Délivrance.

Le nouveau-né.

- Poids de naissance.
- Modalité d'allaitement.
- Y-a-t-il eu nécessité d'une réanimation ?
- Y a-t-il eu un transfert en néonatalogie ?
- Y a-t-il eu apparition d'une myasthénie néonatale ?

Post-partum immédiat.

- Avez-vous ressenti une fatigue prédominante ?
- Avez-vous fait une poussée lors de votre séjour en maternité ? Si oui :
 - o Par quel(s) symptôme(s) s'est-elle manifestée ?
 - o A-t-on noté une aggravation des symptômes et/ou une localisation différente ?

- A-t-il été nécessaire de mettre en place un traitement durant votre séjour en maternité ? Si oui, lequel ?
- Combien de jours après l'accouchement êtes vous sortie de la maternité ?

✚ **Retour à la maison.**

- Avez vous fait des poussées dans les mois suivant l'accouchement ?
- Comment a évolué votre maladie depuis la grossesse ?
 - Stabilisation
 - Régression
 - Aggravation
- Estimez vous avoir été assez informé sur le déroulement de votre grossesse ? Si, oui par :
 - Sage-femme
 - Gynécologue obstétricien
 - Neurologue
 - Média, lecture
 - Autres
- Quels ont été les acteurs principaux durant votre grossesse ?
 - Sage-femme
 - Gynécologue-Obstétricien
 - Neurologue
 - Psychologue
 - Autres
- Quel a été le rôle de chacun pendant votre grossesse ?
- Aimeriez vous évoquer d'autres éléments marquants ?

La myasthénie auto-immune représente l'une des maladies neuromusculaires rares la plus fréquente. Depuis 2004, les maladies rares sont devenues une des priorités de la politique de santé publique, la myasthénie se doit donc d'être une pathologie bien connue des équipes médicales.

C'est une pathologie qui atteint essentiellement la femme en âge de procréer et qui n'altère pas la fécondité. Cependant, la myasthénie est à risque de provoquer des complications au cours de la grossesse, de l'accouchement ainsi que dans le post-partum. Il est donc indispensable de mettre en place une prise en charge globale et pluridisciplinaire afin d'assurer aux patientes une maternité sereine.

La sage-femme représente alors une place de choix auprès de ces patientes car elle joue un rôle essentiel de prévention, d'information et de surveillance tout au long de la grossesse, pendant l'accouchement et le post-partum. Et contribue ainsi à son bon déroulement ainsi qu'au bon vécu de la mère durant cette période, qui peut être d'autant plus stressante et fatigante pour ces femmes.

Une enquête menée auprès des femmes atteintes de myasthénie et ayant accouché a permis d'étudier les interactions mutuelles et la double relation entre la myasthénie et la grossesse. Elle a permis également de dégager plus précisément les réels besoins et attentes de ces femmes durant cette partie importante de leur vie, afin d'assurer une meilleure prise en charge.