

Dysphagie soudaine chez un patient âgé tétraparétique

J.-F. Kaux , F. Ongena, F. Wang, J.-M. Crielaard, M. Foidart-Dessalle

Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University of Liège, University Hospital, avenue de l'Hôpital, B35, 4000 Liège, Belgium

Résumé

Cas clinique. - Nous rapportons le cas d'un patient tétraparétique de 92 ans qui a présenté subitement des troubles majeurs de la déglutition dans les suites d'une contusion cervicale. L'examen électrophysiologique en fibre unique au niveau du muscle extenseur commun des doigts a suggéré le diagnostic de myasthénie. Celui-ci a finalement été retenu au vu de l'absence de récurrence après de six mois de traitement par pyridostigmine.

Discussion. - Nous avons rappelé les différentes caractéristiques de la myasthénie ainsi que la prise en charge de toute dysphagie.

Conclusion. - Il est important d'être attentif à tout signe direct et/ou indirect de dysphagie et de toujours les explorer afin de pouvoir en déterminer l'étiologie exacte pour instaurer la prise en charge et le traitement adéquats.

Mots-clés: Dysphagie ; Myasthénie ; Pharynx ; Patient âgé

1. Histoire de la maladie

M. G.M., 92 ans, habitant seul et totalement autonome, ne présentait dans ses antécédents personnels que quelques traumatismes mineurs (fracture de l'humérus gauche et entorse de la cheville gauche) ainsi qu'une discrète hypertension artérielle très bien contrôlée par les mesures hygiéno-diététiques et 2,5 mg d'indapamide. Une cardioaspirine « préventive » avait également été introduite dans son traitement par son médecin généraliste.

Cependant, suite à une chute accidentelle, sans perte de connaissance, avec réception sur la face, en se trébuchant sur un seuil, celui-ci a présenté une tétraparésie incomplète de niveau C6, évaluée selon l'échelle de lésion médullaire à American Spinal Injury Association C (ASIA - lésion médullaire incomplète avec motricité préservée sous le niveau lésionnel et dont plus de la moitié des muscles testés au-dessous de ce niveau a un score inférieur à 3 sur 5).

La myélo-imagerie par résonance magnétique (IRM) centrée sur le rachis cervical montrait une contusion médullaire étendue en regard de la face postérieure du corps vertébral de C6 ainsi qu'une hernie discale postérolatérale gauche du disque C6/C7 responsable de compressions radiculaires C6 et C7 gauche.

L'instabilité cervicale suspectée en C5/C6 et C6/C7 a été traitée de manière conservatrice par le port d'une minerve rigide durant trois mois.

Après un mois de lente évolution clinique favorable, le patient fut atteint de bronchopneumonies à répétition, traitées par amoxicilline et acide clavulanique en intraveineux. En outre, il ne présentait pas de diplopie, l'occlusion palpébrale était complète et la mastication, évaluée par une logopède, restait correcte. L'examen otorhinolaryngologique (ORL) a alors mis en évidence des fausses routes primaires et secondaires. L'examen vidéofluoroscopique, réalisé lors de la déglutition, montrait un défaut de bascule de l'épiglotte avec aspirations trachéales majeures. Une sonde nasogastrique a donc été mise en place.

De multiples explorations ont ensuite été réalisées afin de déterminer l'origine de ces fausses routes : biologie complète avec, notamment, fonction thyroïdienne, glycémie à jeun, sérologies bactériennes (*Borrelia*, streptocoque), virales (cytomégalovirus, herpes, parainfluenza, Epstein Bar virus) et parasitaires (toxoplasme), recherche d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine et *anti-muscle specific tyrosine kinase* (MUSK), scanner cérébral et du tronc cérébral, électromyogramme (EMG) à la recherche d'une myopathie, d'une neuropathie ou d'une atteinte de la corne antérieure ainsi qu'une IRM du tronc cérébral. Tous ces examens se sont révélés négatifs. Aucun thymome n'a pu être observé.

L'EMG avec stimulations répétitives basse fréquence au niveau des muscles *abductor digiti mini*, *anconeus*, *trapezius* et *nasalis* s'étant également révélé négatif, l'électrodétection au niveau de la langue, du *sternocléidomastoïdus* ainsi que du *deltoïdus* étant normale, un EMG de fibre unique (FU) réalisé au niveau du muscle *extensor digitorum communis* a montré une discrète altération de la transmission neuromusculaire : 14 enregistrements, présence de deux blocs (14 %), valeur moyenne (*mean difference between consecutive discharges* [MCD]) de 78 μ s, valeur individuelle MCD entre 22 et 156 μ s. Dans notre cas, le patient présentait une atteinte C6 initiale pouvant reproduire des anomalies à la FU [10]. Il a donc fallu intégrer les résultats de la FU au contexte clinique et aux autres explorations ; on note également que la valeur MCD a tendance à augmenter avec l'âge [9,10]. Le diagnostic de myasthénie a donc été évoqué et un test de déglutition après injection de néostigmine a été réalisé en présence de la logopède. Le résultat clinique s'est révélé satisfaisant pour les solides et les liquides ainsi que ceux de la seconde vidéofluoroscopie : 20 minutes après injection d'une ampoule de néostigmine, la mobilité de l'épiglotte est nettement améliorée avec absence d'aspiration trachéale. Un traitement par pyridostigmine 60 mg trois fois par jour a été instauré, permettant la reprise progressive de l'alimentation normale. Une rééducation logopédique a été débutée dans le but de renforcer les mécanismes de protection et de fermeture précoce des voies respiratoires lors de la déglutition et ainsi d'améliorer le contrôle volontaire des trois temps de la déglutition [5].

Un examen ORL de contrôle n'a plus objectivé de fausse route mais a mis en évidence une vidange complète de l'hypopharynx et une amélioration de la motilité de l'épiglotte.

Malgré l'absence d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine et anti-MUSK, le diagnostic de myasthénie auto-immune séronégative cliniquement localisée au pharynx a été retenu, vu l'abolition des troubles de déglutition et l'absence de récurrence d'infection pulmonaire après six mois de traitement par pyridostigmine. À deux ans, le patient n'a plus présenté d'épisode de bronchopneumonie. Notre patient entre donc dans le groupe I de la classification d'Osserman et Genkins [16] (cf. infra) même s'il ne s'agit pas de troubles ophtalmologiques, étant donné qu'il n'y a qu'un seul groupe musculaire atteint.

Nous ne pensons pas qu'il y ait une relation directe entre le traumatisme médullaire et la découverte de la myasthénie ; cependant, la symptomatologie de celle-ci a pu être mieux objectivée à cause des troubles liés à la tétraparésie comme, par exemple, la perte de force des

muscles thoraciques, diminuant ainsi la force du réflexe de toux et la nécessité de garder une position allongée ou semi-couchée lors des hypotensions fréquentes en début de verticalisation suite à un traumatisme médullaire, majorant donc le risque de fausse route alimentaire.

2. La myasthénie [12,24]

La myasthénie est une affection de la jonction neuromusculaire caractérisée par une faiblesse et une fatigabilité des muscles squelettiques dont la prévalence est de 1/10 000. L'incidence est maximale chez la femme entre 20 et 30 ans et chez l'homme entre 50 et 60 ans. Cependant, elle devient plus fréquente qu'auparavant chez les sujets gériatriques, avec un pic dans les deux sexes entre 70 et 80 ans, dû notamment à l'augmentation démographique de cette tranche d'âge [1].

La plus faible incidence chez les sujets âgés complique donc le diagnostic, d'autant plus que la symptomatologie est fluctuante ; la faiblesse augmente lors des efforts répétés et peut s'améliorer avec le repos [1]. En général, les muscles de la face, notamment les muscles palpébraux et les muscles oculomoteurs, sont atteints précocement.

La voix peut être nasonnée du fait d'une faiblesse du voile du palais [7]. Dans 85 % des cas, l'atteinte musculaire se généralise et touche les muscles des membres. Les réflexes ostéotendineux sont préservés [4].

La dysphagie se retrouve dans 15 à 40 % des myasthénies et, dans 6 % des cas, elle en est même le symptôme prédominant [5,14,25]. Cependant, il est rare qu'elle en soit la seule manifestation clinique. La littérature actuelle ne décrit que quelques cas sporadiques [15,27]. Les caractéristiques de cette dysphagie sont une fatigue des muscles de la langue et du pharynx (constricteurs du pharynx, pharyngostaphylin, stylopharyngien...), ainsi qu'une diminution de l'amplitude des contractions péristaltiques de l'œsophage entraînant donc des fausses routes [5].

Si tous ces symptômes importants dans le diagnostic de myasthénie sont facilement observables chez les sujets jeunes, il n'en est pas de même chez les sujets âgés, raison pour laquelle elle est sous-diagnostiquée chez ceux-ci. En effet, la clinique est plus difficilement objectivable vu les stigmates de l'âge (faiblesse et atrophie des muscles de la face, faiblesse musculaire liée à l'âge, peau fripée), les pathologies associées (exemple : problèmes respiratoires, cardiaques) et la moindre sévérité des symptômes. Les symptômes oculaires sont notamment beaucoup plus difficiles à détecter à cause des troubles visuels dégénératifs (cataracte, dégénérescence macu-laire) [1].

La classification clinique d'Osserman et Genkins [16] est encore employée à ce jour. Elle comporte cinq groupes pour les formes adultes :

- groupe I (forme oculaire) : atteinte d'un seul groupe musculaire, le plus fréquemment oculaire, se manifestant par un ptosis et une diplopie. Forme très légère sans mortalité ;
- groupe II (forme généralisée) : débuts progressifs, fréquemment présente avec des symptômes oculaires évoluant vers une atteinte généralisée des muscles squelettiques et bulbaires. Le système respiratoire n'est pas atteint, la forme est légère et associée à peu de mortalité ;
- groupe III (forme aiguë fulminante) : atteinte rapide des muscles squelettiques et bulbaires

avec rapidement des troubles respiratoires. Cette forme est très sévère avec une grande mortalité ;

- groupe IV (forme tardive sévère) : exacerbation des groupes I et II après approximativement deux ans d'évolution. Les symptômes et l'évolution sont similaires au groupe III ;
- groupe V (avec atrophie musculaire) : semblable aux groupes II, III et IV hors mis la présence d'atrophie musculaire non due à un non-usage.

Bien sûr, il existe également les formes pédiatriques néonatales ou juvéniles [16] que nous n'aborderons pas ici.

L'anomalie fondamentale de la myasthénie est un trouble de la transmission neuromusculaire lié à une moindre disponibilité des récepteurs à l'acétylcholine postsynaptiques. Dans 80 à 90 % des cas (essentiellement dans les formes généralisées mais plus rarement dans les formes locales), la médiation de cette atteinte se fait par des anticorps dirigés contre les récepteurs à l'acétylcholine. Ceux-ci empêchent la liaison de l'acétylcholine, libérée par les terminaisons nerveuses, à la membrane musculaire postsynaptique ; ce qui entraîne une altération de l'efficacité de la transmission neuromusculaire. Environ 30 % des malades sans anticorps antirécepteur à l'acétylcholine ont des anticorps anti-MuSK [12,24].

La myasthénie peut être induite ou aggravée par certains médicaments en agissant soit au niveau pré- et/ou postsynaptique, en inhibant la conductance des membranes musculaire, ou encore par une action immunologique. La D-pénicillamine est couramment associée à cette symptomatologie mais plusieurs autres classes médicamenteuses peuvent être concernées dont [2,17,18] :

- les antibiotiques dont essentiellement les aminoglycosides (streptomycine, gentamicine, tobramycine, néomycine), les carbapénèmes (imipénem) et la clindamycine et ses dérivés (lincomycine) ;
- les antiarythmiques (quinidine, procainamide, disopyramide) ;
- les antihypertenseurs (captopril, propranolol, vérapamil) ;
- les antimalariques (quinine, chloroquine, hydroxychloroquine) ;
- les antiépileptiques (phénytoïne) ;
- les antiparkinsoniens (amantadine) ;
- les antidépresseurs (imipramine, amitriptyline) ;
- les antipsychotiques (dropéridol, halopéridol) ;
- les anesthésiques (kétamine, procaine) ;
- les immunomodulateurs (interféron a) ;
- le magnésium (hypermagnésémie).

Elle peut également être associée à une autre maladie autoimmune (5 % des cas) comme, par exemple, un diabète, une thyroïdite, une polyarthrite rhumatoïde, un lupus érythémateux ou anémie pernicieuse [1,4,17].

La prise en charge thérapeutique de la myasthénie dépend de chaque patient (pyridostigmine, corticostéroïdes, thymectomie, immunosuppresseurs, immunoglobulines intraveineuses, plasmaphèreses

3. Causes et explorations d'une dysphagie chez un patient âgé

La dysphagie est un problème de santé publique très fréquent, surtout chez les personnes âgées, essentiellement lorsqu'elles sont alitées suite à des troubles de santé (par exemple,

fracture du col du fémur...) [19,28,29].

Soixante-quinze pour cent des causes de dysphagie apparaissent dans la phase oropharyngée de la déglutition et sont la conséquence d'un trouble neurologique, tel qu'un accident vasculaire cérébral (AVC), une démence ou une maladie de Parkinson. Ces dysphagies peuvent être transitoires comme dans les AVC ou peuvent se majorer avec l'évolution de la maladie comme dans la maladie de Parkinson ou la démence [8,29].

Seulement 25 % des dysphagies se localisent dans la phase œsophagienne de la déglutition et sont généralement la conséquence d'une obstruction par un cancer œsophagien, une candidose, un reflux œsophagien, un diverticule de Zenker ou l'effet de médicaments [8,29].

Devant tout patient présentant une dysphagie (toux lors des repas, bronchopneumonies à répétition), un examen standardisé en trois étapes [29] doit être réalisé :

- 1 : examiner le patient, son niveau de conscience, sa posture, la toux volontaire, la qualité de la voix et le contrôle de la salive ;
- 2 : lui faire boire une cuillère à café d'eau ;
- 3 : lui faire boire un petit verre d'eau si la cuillère à café a été bue sans fausse route.

Si ce test simple est positif, le patient doit être exploré plus amplement.

L'instrument diagnostique le plus sensible et spécifique pour les dysphagies est la vidéofloroscopie (ou radiocinéma) qui permet l'étude des trois phases de la déglutition par un examen radiologique dynamique. Cet examen permet au clinicien d'observer l'évolution du produit de contraste lors de la déglutition et d'observer si les muscles du pharynx et de l'œsophage fonctionnent correctement [6,29].

L'examen fibroscopique (pharyngolaryngoscopie) permet de visualiser les différentes structures anatomiques de la sphère ORL et d'en observer le bon fonctionnement dynamique lors d'un test de déglutition au bleu de méthylène [6,29].

Ces deux examens permettent d'objectiver la dysphagie et d'en déterminer éventuellement la cause. En l'absence d'étiologie, d'autres explorations doivent être entreprises :

- un bilan sanguin fin d'exclure une cause infectieuse (bactérienne, virale ou parasitaire) ou une carence martiale. Les anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine (spécifiques si positifs) ainsi que, secondairement, les anticorps anti-MUSK doivent également être recherchés ;
- un bilan radiologique de l'encéphale et du tronc cérébral par scanner ou IRM afin d'exclure toute lésion à ce niveau ;
- une gastroscopie à la recherche de lésions acquises de l'œsophage ou de l'estomac ;
- un EMG (cf. infra).

Si, comme dans notre cas, les explorations suggèrent une myasthénie, un test de déglutition 20 minutes après injection de néostigmine est à envisager. Il faut cependant se méfier des faux positifs (syndrome de Guillain-Barré, SLA). Le diagnostic sera retenu en intégrant tous les résultats obtenus aux différents examens complémentaires [6].

4. Exploration EMG d'une myasthénie

L'exploration EMG conventionnelle permet d'exclure des diagnostics tels qu'une atteinte de la corne antérieure, une myopathie, une polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante

chronique (PIDC).

La réalisation d'un test de stimulations répétitives est conseillée, si possible, au niveau d'un nerf innervant un muscle symptomatique avec arrêt du traitement anticholinestérasique au moins 12 heures auparavant (température cutanée de 35 °C, fréquence de stimulation entre 2 et 5 Hz), au repos et, éventuellement, après un effort. Le test est positif si l'on met en évidence un décrétement d'amplitude du potentiel d'action musculaire [3,12,21].

En cas de négativité ou de formes localisées, un EMG de FU doit être effectué [11,13,20,22,23,26]. La sensibilité de cet examen varie, suivant les articles, entre 60 et 99 % dépendant du type de myasthénie et du muscle examiné (restant tout de même la méthode électrophysiologique la plus sensible pour le diagnostic de myasthénie) [13,20]. La spécificité est cependant diminuée par la présence de possibles anomalies retrouvées également dans des pathologies, telles que les neuropathies ou les radiculopathies. Si les symptômes sont focaux mais non oculaires, l'analyse peut commencer par *extensor digitorum communis* [3]. La présence de bloc neuromusculaire et/ou l'augmentation de la valeur MCD, normalement située entre 10 et 50 µs, permet de poser le diagnostic de myasthénie [21]. Il faut cependant rester attentif au fait que la valeur MCD a tendance à augmenter avec l'âge et que des anomalies peuvent être objectivées à la FU, en cas notamment de lésion médullaire comme dans notre cas [10].

5. Conclusion

Chez la personne âgée, il est très important d'être attentif à tout signe direct (fausses routes, régurgitations nasales...) et/ou indirect (toux lors des repas, infections pulmonaires à répétitions, dénutrition...) de dysphagie. Les explorations par vidéofluoroscopie et pharyngolaryngoscopie permettent de les objectiver. Cependant, d'autres explorations (biologie, imagerie médicale, électrophysiologie...) peuvent être nécessaires afin d'en déterminer l'étiologie exacte et permettre la prise en charge thérapeutique adéquate.

References

- [1] Aarli JA. Myasthenia gravis in the elderly: is it different? Ann NY Acad Sci 2008;1132:238-43.
- [2] Barrons RW. Drug-induced neuromuscular blockage and myasthenia gravis. Pharmacotherapy 1997;17:1220-32.
- [3] Chauplannaz G, Vial C. Stratégie d'exploration des pathologies de la jonction neuro-musculaire. Rev Med Liege 2004;59:184-9.
- [4] COFER. Autres pathologies musculaires. In: COFER., editor. Rhumatologie. Paris: Masson; 2002. p. 471-6.
- [5] Colson-Hudson A, Koopman WJ, Moosa T, Smith D, Bach D, Nicolle M. A prospective assessment of the characteristics of dysphagia in myasthenia gravis. Dysphagia 2002;17:147-51.
- [6] Dubreuil CH, Pignat JC, Bolot G, Céruse PH. Dysphagie. In: Dubreuil CH, Pignat JC, Bolot G, Céruse PH, editors. ORL. 2^e éd., Paris: Masson; 2002. p. 191-201.

- [7] Feason L, Camdessanche JP, El Mandhi L, Calmels P, Millet GY. Fatigue et affections neuromusculaires. *Ann Readapt Med Phys* 2006;49:289-300.
- [8] Gilardeau C, Urtizberea JA. Troubles de la déglutition : physiopathologie et rééducation. In: Held JP, Dizien O, editors. *Traité de médecine physique et de réadaptation*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1998. p. 239-42.
- [9] Gilchrist JM. Ad hoc committee of the AAEM special group on SFEMG Single fiber EMG reference values: a collaborative effort. *Muscle Nerve* 1992;15:151-61.
- [10] Katirji B, Kaminski HJ. Electrodiagnostic approach to the patient with suspected neuromuscular junction disorder. *Neurol Clin* 2002;20: 557-86.
- [11] Khuraibet AJ, Rousseff RT, Behbehani R, al-Shubaili AF, Khan RA. Single-fiber electromyography of masseter muscle in myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2008;37:522-5.
- [12] Kimura J. Myasthenia gravis and other disorders of neuromuscular of transmission. In: Kimura J, editor. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 3rd ed., Oxford: Oxford University Press; 2001. p. 753-77.
- [13] Kimura J. Single-fibre and macro-electromyography. In: Kimura J, editor. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 3rd ed., Oxford: Oxford University Press; 2001. p. 384-405.
- [14] Kluin KJ, Bromberg MB, Feldman EL, Simmons Z. Dysphagia in elderly men with myasthenia gravis. *J Neurolo Sci* 1996;138:49-52.
- [15] Llabrès M, Molina-Martinez FJ, Miralles F. Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1297-300.
- [16] Osserman KE, Genkins G. Critical reappraisal of the use of endophonium (Tensilon) chloride tests in myasthenia gravis and significance of clinical classification. *Ann NY Acad Sci* 1966;135:312-34.
- [17] Pascuzzi RM. Drugs and toxins associated with myopathies. *Curr Opin Rheumatol* 1998;10:511-20.
- [18] Penn AS, Low BW, Jaffe IA, Luo L, Jacques JJ. Drug-induced autoimmune myasthenia gravis. *Ann NY Acad Sci* 1998;841:433-49.
- [19] Roy N, Stemple J, Merrill RM, Thomas L. Dysphagia in the elderly: preliminary evidence of prevalence, risk factors, and socioemotional effects. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2007;116:858-65.
- [20] Sanders DB. Clinical impact of single fiber electromyography. *Muscle Nerve* 2002;(Suppl. II):S11-20.
- [21] Sanders DB. Electrophysiologic study of disorders of neuromuscular transmission. In: Aminoff MJ, editor. *Electrodiagnosis in clinical neurology*. 2nd ed., San Francisco: Churchill Livingstone; 1986. p. 307-32.
- [22] Sanders DB, Stålberg EV. AAEM minimonograph #25: single-fiber electromyography.

Muscle Nerve 1996;19:1069-83.

[23] Sener HO, Yaman A. Effect of high temperature on neuromuscular jitter in myasthenia gravis. Eur Neurol 2008;59:179-82.

[24] Seybold M. Diagnosis of myasthenia gravis. In: Engel AG, editor. Myasthenia gravis and myasthenic syndromes. Oxford: Oxford University Press; 1999. p. 146-66.

[25] Sharp HR, Degrip A, Mitchell DB, Heller A. Bulbar presentations of myasthenia gravis in elderly patient. J Laryngol Otol 2001;115:1-3.

[26] Srivastava A, Kalita J, Misra UK. A comparative study of single fiber electromyography and repetitive nerve stimulation in consecutive patients with myasthenia gravis. Electromyogr Clin Neurophysiol 2007;47:93-6.

[27] Tsung K, Seggev JS. An unusual cause of dysphagia. West J Med 1995;163:159-60.

[28] Warnecke T, Teismann I, Meimann W, Olenberg S, Zimmermann J, Kräner C, et al. Assessment of aspiration risk in acute ischaemic stroke-evaluation of the simple swallowing provocation test. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008;79:312-4.

[29] White GN, O'Rourke F, Ong BS, Cordato DJ, Chan DKY Dysphagia: causes, assessment, treatment and management. Geriatrics 2008 ;63:15-20.