

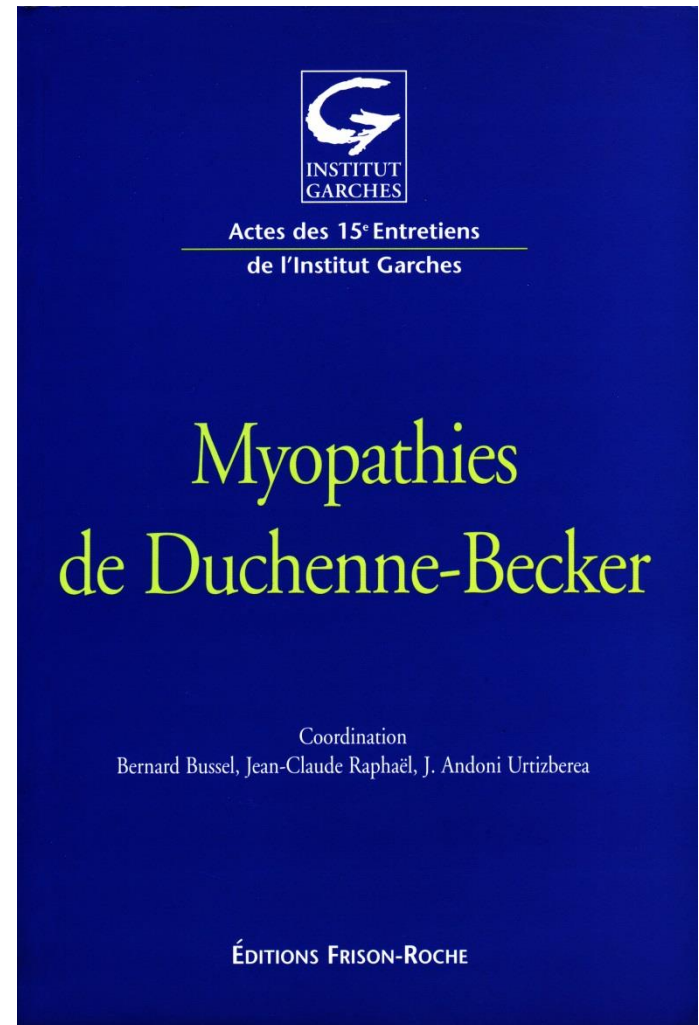
Vignette clinique de Neurologie



H.BECKER

**EXPLORATIONS FONCTIONNELLES
NEUROLOGIQUES
HOPITAL SIMONE VEIL
CANNES**

Conflit d'intérêt : aucun



Observation (1)



- Leon B , 11 ans , droitier, race noire
- En villégiature a Cannes (réside a Lille)
- Contexte psychologique défavorable
- (séparation des parents)
- Scolarité moyenne
- Asthénie depuis plusieurs mois (gene pour la pratique du sport)
- Fatigabilité a la marche avec phénomène de dérochement proximal indolore des 2 membres inf avec chutes.

Observation (2)



- Examen clinique
- Déficit proximal des deux membres inférieurs
- Signe du tabouret
- Reflexes osteotendineux : normaux
- Reflexe idio-musculaire +, pas d'amyotrophie, ni fasciculation.
- Pas de signe de la série pyramidale
- Sensibilité (tact épicrotique, pallesthésie, sens de position des orteils) normale.
- Absence de signe bulbaire
- Oculomotricité normale

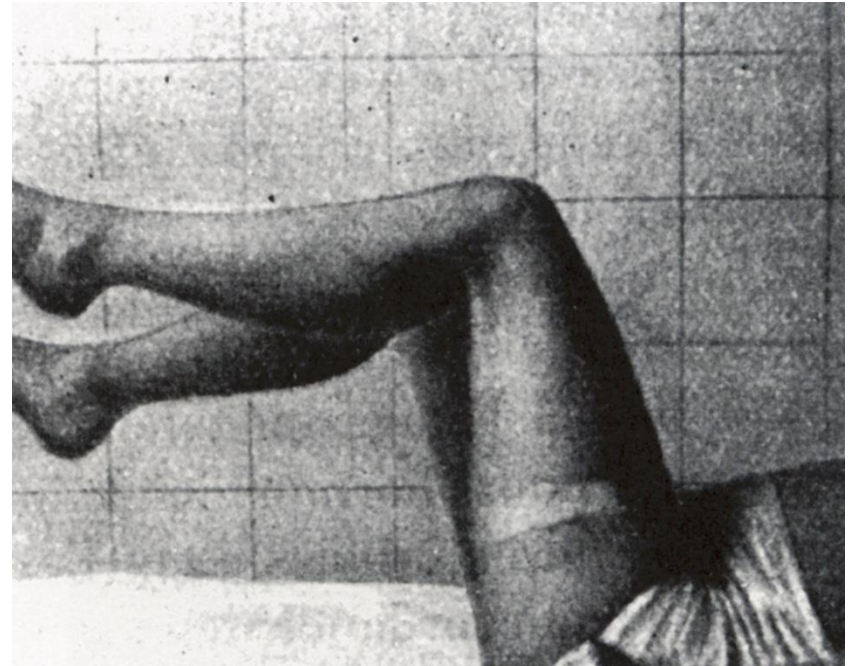
Bilan paraclinique



- BS : Normal
- Absence de syndrome inflammatoire
- Bilan thyroïdien normal
- Calcémie, protidémie,
- Phosphorémie
- Ionogramme sanguin (Kaliémie...) N
- CPK, LDH, aldolase, TGO : N
- IRM dorso-lombaire en urgence : Normale
- ENMG des 2 membres inférieurs : normal



G. Mingazzini (1859-1929)



Retour a Lille...



- Quel diagnostic évoquez vous?

PTOSIS !



DIAGNOSTIC (CHRU Lille, Pr L.Vallee)



- **ENMG**
- Des 4 membres : VCN et VCS normales
- Pas d'aspect myogène en détection
- **Décrément significatif >10%**
- Bloc neuromusculaire post synaptique++
- Forme sero-négative : anti RACH, anti MusK.
- TDM thoracique : absence de thymome
- Test à la prostigmine (0,05 mg/kg)IVD

- **Biopsie quadricipitale ajournée**

Myasthénie de l'enfant



- Faible incidence
- Parfois présentation classique subaiguë
- Grande variabilité du déficit moteur (claudication!)
- Fatiguabilité++

3 FORMES : 1-myasthenie néonatale transitoire
2- syndromes myasthéniques congénitaux
3- **juvenile myasthenia gravis**

Myasthénie juvénile

MILLICHAP et DODGE , NEUROLOGY 1960 , 10: 1007.



- **Ptosis : 32/ 35**
- Diplopie : 30/35
- Faiblesse du visage : 29/35
- Dysphonie 29/35
- Faiblesse des MS : 29/35
- **Faiblesse des MI : 29/35**
- Difficulté a mastiquer 22/ 35
- Ophthalmoplégie externe 18/35
- Difficultés respiratoires 12/35

Thymome rare chez l'enfant



Difficultés de prise en charge chez l'enfant



- Liees a l'évocation et l'établissement d'un diagnostic de certitude
- Liees a l'absence de guidelines pediatriques precises
- Liees eventuellement a l'accessibilité au traitements

Thérapeutique



- Anticholinesterasiques (MESTINON) : 4mg/kg/j
 - Interet du Mestinon* 60mg/5ml en ATU
 - CORTICOIDES

 - Thymectomie si age > 2 ans

 - Rituximab pour les formes refractaires
 - Liens avec réanimation pédiatrique de proximité+++

 - Education des parents ++ **Listes des médicaments CI**

 - Carte , avertir l'IDE scolaire
- Pas D'AMM Pediatrique pour toutes les molécules disponibles.



- Migraine ophthalmoplégique
- **MERCI pour votre attention ! Questions ?**
-