

Syndrome de la jonction neuro-musculaire

1. Généralités

Définition

Syndrome regroupant en proportion et intensité variables divers signes relevant de l'atteinte de la plaque motrice.

Comporte

Déficit moteur accentué par l'effort : fatigabilité.

Pas de troubles sensitifs associés

2. Sémiologie

Fatigabilité

- déficit apparaissant aux efforts soutenus

Répartition du déficit

- Tête et cou +++
 - Muscles oculaires +++ (car ratio entre plaques motrices et fibres nerveuses est particulièrement important) : **ptosis** unilatéral ou asymétrique **diplopie** (avec contraction pupillaire normale). Contraction pupillaire normale.
 - Muscles pharyngo-laryngés : voix nasonnée, troubles de la déglutition, de la mastication. Le patient commence son repas normalement et aura de plus en plus de mal à parler, mâcher, et avaler correctement. ATTENTION aux fasses routes dramatiques.
- Ceintures (cf : syndrome myogène)
- Muscles respiratoires ++

Cause

Myasthénie → présence d'**Ac anti-récepteurs à l'acétylcholine** qui détruisent les Rc.

- ⇒ Réversibilité de la symptomatologie par **injection d'inhibiteurs de la cholinestérase**
= Test au Tensilon

