BJMS
www.batnajms.net

Batna Journal of Medical Sciences 2026;13(8):20
https://doi.org/10.48087/BJMS.2026.130820

CASE REPORT

Juvenile myasthenia gravis revealed by respiratory distress: a case report

Amel BOUGUERRA[1], Zakaria Zoheir ADDOU[1,2], Djamila Djahida BATOUCHE[1,2,3], Hana ZERROUT[1], Amina CHENTOUF[2,4]

ABSTRACT

Juvenile myasthenia gravis is a rare autoimmune disorder of the neuromuscular junction in children, characterized by fluctuating muscle weakness. Although respiratory muscle involvement may occur during the disease course, presentation with acute respiratory distress as the initial manifestation is uncommon and constitutes a diagnostic and therapeutic emergency. We report the case of a child admitted to the pediatric intensive care unit with severe, rapidly progressive respiratory distress. The initial clinical examination revealed marked tachypnea with signs of increased work of breathing, accompanied by generalized muscle weakness and pronounced fatigability. The patient's condition required ventilatory support. Further clinical evaluation and detailed history taking revealed features suggestive of neuromuscular junction dysfunction, including fluctuating ptosis and exertional fatigability. Additional investigations, including electroneuromyography demonstrating a decremental response on repetitive nerve stimulation and the detection of myasthenia gravis-specific autoantibodies, confirmed the diagnosis of juvenile myasthenia gravis. Appropriate treatment, consisting of anticholinesterase therapy, corticosteroids, and comprehensive intensive care support, was promptly initiated, resulting in a favorable clinical outcome. This case highlights that juvenile myasthenia gravis may rarely present as an initial myasthenic crisis with acute respiratory failure. In children presenting with unexplained respiratory distress accompanied by muscle weakness or abnormal fatigability, myasthenia gravis should be considered early in the differential diagnosis to facilitate timely diagnosis, prompt treatment, and improved clinical outcomes.

Keywords: juvenile myasthenia gravis, respiratory distress, neuromuscular junction, anti-AChR antibodies, myasthenic crisis.

1. Service anesthésie-réanimation pédiatrique-néonatale EHU Oran – Algérie. 2. Faculté de médecine Oran 1 – Algérie. 3. Laboratoire de recherche LERMER, Université Oran 1 ;laboratoire de recherche Infections liées aux soins à Oran, Université Oran 1 – Algérie. 4. Service de neurologie EHU Oran – Algérie.

Received: 18 Mar 2026
Accepted: 05 Jul 2026

Correspondance to: Amel BOUGUERRA
E-mail: amel.bouguerra@yahoo.fr

1. INTRODUCTION

La myasthénie est une maladie rare chez l'enfant avec une incidence estimée de 1 à 5 par million d'enfants [1]. Néanmoins, la gravité potentielle de ses conséquences et l'existence de traitements spécifiques exigent une connaissance de ses modalités de diagnostic. La myasthénie juvénile se révèle généralement par une atteinte oculaire pure. L'atteinte respiratoire est fréquente au cours de l'évolution, mais l'insuffisance respiratoire aiguë est exceptionnellement révélatrice [2].

Nous rapportons le cas d'une patiente de 12 ans admise et traitée en réanimation pédiatrique à l'EHU d'Oran pour une détresse respiratoire sévère ayant révélé une myasthénie juvénile. Et notre objectif est de mettre en évidence les spécificités du diagnostic chez l'enfant.

2. OBSERVATION

Patiente BA ; âgée de 12 ans, sans antécédents pathologiques particuliers ; admise en réanimation pédiatrique à l'EHU d'Oran pour la prise en charge d'une détresse respiratoire sévère. L'histoire de la maladie remonte à un an (début d'été 2024), marquée par l'apparition d'une faiblesse musculaire intermittente des deux membres inférieurs, survenant essentiellement à l'effort, sans consultation médicale initiale.

En juin 2025, la patiente a présenté de multiples chutes de sa hauteur, survenant après un effort de marche ; motif de plusieurs consultations sans résultat durant lesquelles l'enfant a bénéficié uniquement d'une radiographie des genoux qui s'est avérée normale. L'évolution fut marquée par la persistance de la faiblesse musculaire évoluant par poussée et exacerbée à l'effort avec apparition d'une gêne respiratoire intermittente et d'une dysphagie persistante, mais vu le niveau socio-économique défavorable, une étiologie psychogène a été évoquée, notamment devant une amélioration transitoire des symptômes au repos. Les troubles ont alors partiellement régressé.

Deux mois après, la patiente a présenté un ptosis unilatéral, associé à un strabisme divergent intermittent, motif d'une consultation d'ophtalmologie, où une allergie oculaire a été évoquée et un traitement antiallergique a été prescrit. Plusieurs consultations ont suivi sans améliorations ni diagnostic jusqu'au jour de son hospitalisation (le 02/11/2025), où l'enfant a été admise en urgence pour détresse respiratoire sévère avec épuisement, désaturation extrême (SPO2 à 20 %) et dégradation du score neurologique. L'enfant fut intubée immédiatement et évacuée au service de réanimation pédiatrique à l'EHUO où elle a été instantanément placée sous ventilation mécanique sous sédation et, afin d'exclure toute cause infectieuse, elle a rapidement bénéficié d'une biologie et d'une ponction lombaire, toutes deux négatives.

Un bilan radiologique dont une TDM cérébrale faite à l'admission a permis d'exclure une hémorragie intracrânienne ou tout autre processus expansif. Une TDM thoracique faite le : 05/11/2025, à la recherche d'un thymome, est revenue sans particularité. Durant l'hospitalisation, l'ENMG fait le 11/11/2025 a objectivé une réduction progressive de l'amplitude du potentiel d'action musculaire évoquant une atteinte de la jonction neuromusculaire. Un test d'effort a été fait le : 19/11/2025, a objectivé une installation d'un ptosis prédominant à gauche avec une fatigabilité des membres inférieurs ayant été réversible après administration de néostigmine (0,25 mg), d'atropine (0,5 mg) et donc disparition du ptosis.

La patiente a été classée à la classe V de la classification de la Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) [15]. Une fatigabilité à l'épreuve de Barré et de Mingazzini avec un score de Gower à 0 avec absence de signes pyramidaux et sensitifs avec des ROT positifs. Le diagnostic de myasthénie a été rapidement confirmé par la positivité d'AC anti-récepteur à l'acétylcholine (89 nmol/l) ; contrairement aux anticorps anti-MUSK qui sont revenus négatifs.

Un traitement par immunoglobulines (1 g/kg pendant 2 jours), corticoïdes (prédnisolone à raison de 1 mg/kg/j soit 20 mg/12h) et Mestinon ® (30 mg/8 h)a rapidement été mis en place et l'enfant fut extubé à J 5 d'hospitalisation. L'évolution clinique fut favorable; la patiente était orientée pour un suivi clinique vers une unité de neuro-pédiatrie

3. DISCUSSION

La myasthénie juvénile est une maladie auto-immune de la transmission neuromusculaire causée par la production d'anticorps dirigés contre des composants de la membrane postsynaptique de la jonction neuromusculaire. Les patients présentent un large éventail de symptômes, allant des symptômes oculaires intermittents isolés : ptôsis isolé ou diplopie à une faiblesse musculaire généralisée, avec ou sans insuffisance respiratoire [3].

Le diagnostic positif est extrêmement difficile, compte tenu de l'absence de signe clinique, de test biologique ou de signe électrophysiologique d'une grande sensibilité [1]. Ainsi, le bilan peut demeurer entièrement négatif dans des formes secondairement avérées. De plus, la réalisation d'électro-neuromyogrammes et d'enregistrements oculomoteurs chez le petit enfant est plus difficile que chez l'adulte [1]. Pour ces raisons, l'examen clinique est primordial : en cas de forte suspicion, la totalité des examens complémentaires est réalisée, afin d'aboutir à un diagnostic positif de myasthénie [1]. Pour notre patiente, la progression lente des symptômes et les consultations répétées ont contribué au retard diagnostique. Les formes dites « congénitales », c'est-à-dire génétiques, sont proportionnellement plus importantes que chez l'adulte et de diagnostic et de traitement souvent plus difficile que dans les classiques formes auto-immunes [1].

Notre patiente avait une fatigabilité musculaire plus prononcée en soirée et intéressant les muscles oculaires (ptose, diplopie), les muscles bulbaires (dysphagie, dyspnée) et les muscles des extrémités (faiblesse des membres). Il s'agit ici des manifestations les plus fréquentes de la myasthénie décrites dans la littérature. La myasthénie est une maladie lentement évolutive ; l'atteinte neurologique est le plus souvent observée après une à trois années d'évolution [4, 7, 8]. Une broncho-pneumopathie pourrait être la conséquence

de multiples fausses routes antérieures qui viendraient majorer et décompenser l'atteinte bulbaire sous-jacente secondaire à la myasthénie. Ainsi, la détresse respiratoire retrouvée au premier plan pourrait être un facteur déroutant dans la recherche du diagnostic.

La recherche d'une anomalie du thymus était négative chez notre patiente. L'électromyogramme ne présentait pas d'élément en faveur d'une myasthénie ; mais le taux d'anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine était très élevé [3, 6], signant ainsi le diagnostic. Ceci était en conformité avec les données de la littérature qui stipulent que les anomalies du thymus peuvent être absentes et que l'électromyogramme peut être normal chez un patient atteint de myasthénie [3, 9,10].

4. CONCLUSION

La myasthénie juvénile peut se révéler exceptionnellement par une détresse respiratoire aiguë chez l'enfant. Devant toute insuffisance respiratoire inexpliquée, associée à une fatigabilité musculaire fluctuante ; ce diagnostic doit être évoqué précocement et ne pas être confondu avec une atteinte psychogène ou allergique. Une connaissance rapide des signes cliniques permet d'instaurer un traitement adapté et d'améliorer significativement le pronostic.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Prud'homme L, Gitiaux C, Barnerias C, Orssaud C, Bremond-Gignac D, Robert MP. Myasthénie chez l'enfant avec atteinte oculaire. J Fr Ophtalmol. 2024;47:104202. doi:10.1016/j.jfo.2024.104202
2. Vodoff MV, Cremer R, Martinot A, Cuvellier JC, Fourier C, Hue V, et al. Insuffisance respiratoire aiguë révélatrice d'une myasthénie juvénile : à propos de trois cas. Arch Pediatr. 1997;4(9):845-8. doi:10.1016/S0929-693X(97)88149-3
3. Della Marina A, Trippe H, Lutz S, Schara U. Juvenile myasthenia gravis: recommendations for diagnostic approaches and treatment. Neuropediatrics. 2014;45(2):75-83. doi:10.1055/s-0033-1364181
4. Lalive PH, Du Pasquier RA, Chizzolini C, Kuntzer T. Maladies auto-immunes neuromusculaires: diagnostic et prise en charge. Rev Med Suisse. 2013;9(384):934-9.
5. Zisimopoulou P, Evangelakou P, Tzartos J, Lazaridis K, Zouvelou V, Mantegazza R, et al. A comprehensive analysis of the epidemiology and clinical characteristics of anti-LRP4 in myasthenia gravis. J Autoimmun. 2014;52:139-45. doi:10.1016/j.jaut.2013.12.004
6. Bedlack RS, Simel DL, Bosworth H, Samsa G, Tucker-Lipscomb B, Sanders DB. Quantitative myasthenia gravis score: assessment of responsiveness and longitudinal validity. Neurology. 2005;64(11):1968-70. doi:10.1212/01.WNL.0000163988.28892.79
7. Gwathmey KG, Burns TM. Myasthenia gravis. Semin Neurol. 2015;35(4):327-39. doi:10.1055/s-0035-1558975
8. Nouvel L, Karkoutly C, Santerre N, Racoussot F, Vermersch P, Rouland JF, et al. La myasthénie: étude descriptive de 12 cas. J Fr Ophtalmol. 2008;31(1):199.
9. Wagner AJ, Cortes RA, Strober J, Grethel EJ, Clifton MS, Harrison MR, et al. Long-term follow-up after thymectomy for myasthenia gravis: thoracoscopic vs open. J Pediatr Surg. 2006;41(1):50-4. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.10.006
10. Cakar F, Werner P, Augustin F, Schmid T, Wolf-Magele A, Sieb M, et al. A comparison of outcomes after robotic open extended thymectomy for myasthenia gravis. Eur J Cardiothorac Surg. 2007;31(3):501-4. doi:10.1016/j.ejcts.2006.12.016
11. Liu CW, Luo M, Mei JD, Zhu YK, Pu Q, Ma L, et al. Perioperative and long-term outcome of thymectomy for myasthenia gravis: comparison of surgical approaches and prognostic analysis. Chin Med J (Engl). 2013;126(1):34-40. doi:10.3760/cma.j.issn.0366-6999.20120874
12. Madenci AL, Li GZ, Weil BR, Zurakowski D, Kang PB, Weldon CB. The role of thymectomy in the treatment of juvenile myasthenia gravis: a systematic review. Pediatr Surg Int. 2017;33(6):683-94. doi:10.1007/s00383-017-4086-3
13. Hartwich J, Tyagi S, Margaron F, Oitcica C, Teasley J, Lanning D. Robot-assisted thoracoscopic thymectomy for treating myasthenia gravis in children. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2012;22(9):925-9. doi:10.1089/lap.2012.0042
14. Rodriguez M, Gomez MR, Howard FM Jr, Taylor WF. Myasthenia gravis in children: long-term follow-up. Ann Neurol. 1983;13(5):504-10. doi:10.1002/ana.410130506
15. Jaretzki A 3rd, Barohn RJ, Ernstoff RM, Kaminski HJ, Keesey JC, Penn AS, et al. Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. Task Force of the Medical Scientific Advisory Board of the Myasthenia Gravis Foundation of America. Neurology. 2000;55(1):16-23. doi:10.1212/wnl.55.1.16