

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré) IC-97

- Connaître la définition d'une polyradiculonévrite
 - Connaître les différentes formes de polyradiculonévrites
 - Connaître les modalités du diagnostic d'un syndrome de Guillain-Barré
 - Connaître l'existence d'événements déclenchants des polyradiculonévrites
 - Reconnaître les trois phases d'évolution d'une polyradiculonévrite
 - Connaître les modalités d'interprétation d'une ponction lombaire évocatrice de syndrome de Guillain-Barré
 - Connaître les signes de gravité d'une polyradiculonévrite aiguë et les situations nécessitant une prise en charge en service de réanimation
 - Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome de Guillain-Barré
-

Connaître la définition d'une polyradiculonévrite OIC-097-01-A

On désigne sous le terme de polyradiculonévrite aiguë, une neuropathie périphérique inflammatoire, démyélinisante, multifocale, sensitivo-motrice touchant les racines nerveuses et les nerfs les prolongeant.

Connaître les différentes formes de polyradiculonévrites OIC-097-02-B

Le **syndrome de Guillain-Barré** fait référence à une polyradiculonévrite inflammatoire, démyélinisante, responsable d'une atteinte sensitivo-motrice aiguë. (**déficit neurologique sensitif et/ou moteur**)

On désigne sous le terme de **neuropathie motrice axonale aiguë** une neuropathie périphérique inflammatoire aiguë, responsable d'une atteinte motrice pure aiguë.

A noter que les lésions au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë ne se situent pas spécifiquement aux racines mais aux nœuds de Ranvier. Elle est reliée au syndrome de Guillain-Barré par sa présentation clinique aiguë, son évolution, mécanismes dysimmunitaires secondaires à un événement déclenchant et ses traitements.

Connaître les modalités du diagnostic d'un syndrome de Guillain-Barré OIC-097-03-A

Clinique

Le syndrome de Guillain-Barré et la neuropathie motrice axonale aiguë évoluent en trois phases : d'extension, de plateau et de récupération.

La phase d'extension dure par définition moins de 4 semaines. Elle est souvent de quelques jours.

Les manifestations cliniques sont :

Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant (**vertige et sensation vertigineuse, apparition d'une difficulté à la marche, douleur, brûlure, crampes et paresthésies, faiblesse musculaire, déficit neurologique sensitif et/ou moteur, paralysie faciale, troubles de l'équilibre**)

– sensitives fréquentes subjectives (paresthésies, picotements distaux des quatre membres), à évolution ascendante ; et objectives (ataxie)

– douleurs (radicalgies des membres inférieurs).

– L'atteinte motrice est une parésie relativement symétrique, étendue et sévère, qui prédomine en proximal puis touche les extrémités.

– parésie débutant aux membres inférieurs, touchant rarement les nerfs crâniens (facial) à la phase initiale ; l'atteinte du cou et du tronc est plus tardive ;

Au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë:

– L'atteinte est motrice pure touchant également les quatre membres.

Le diagnostic de polyradiculonévrite aiguë est confirmé par l'examen neurophysiologique.

Exploration neurophysiologique

Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant

- Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique.
- Initialement, allongement de la latence des ondes F et des latences distales
- À la phase d'état, anomalies démyélinisantes

Au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë:

- Il n'existe pas d'anomalies sensitives.
- Les amplitudes des potentiels moteurs sont diminuées aux quatre membres.
- La détection montre des tracés neurogènes.
- Il n'y a pas d'anomalies démyélinisantes.

Liquide cérebrospinal

- L'examen du liquide cérebrospinal est un appoint non indispensable au diagnostic mais utile au diagnostic différentiel. **(analyse du liquide cérebro-spinal (LCS))**
- Voir intitulé ci-dessous : « Savoir interpréter une ponction lombaire évocatrice de syndrome de Guillain-Barré »

Connaître l'existence d'évènements déclenchants des polyradiculonévrites OIC-097-04-B

Dans plus de 50% des cas, les polyradiculonévrites aiguës sont précédées d'un épisode infectieux respiratoire ou digestif **(interprétation d'un résultat de sérologie)** :

Pour le syndrome de Guillain-Barré : infection à cytomégalo virus, au virus d'Epstein-Barr (formes démyélinisantes).

Pour les neuropathies motrices axonales aiguës : diarrhées à *Campylobacter jejuni*.

Reconnaître les trois phases d'évolution d'une polyradiculonévrite OIC-097-05-A

Les polyradiculonévrites aiguës évoluent en trois phases : d'extension, de plateau, et de récupération.

Phase d'extension

La phase d'extension dure par définition moins de 4 semaines. Elle est souvent de quelques jours.

Les manifestations cliniques sont :

Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant

(vertige et sensation vertigineuse, apparition d'une difficulté à la marche, douleur, brûlure, crampes et paresthésies, faiblesse musculaire, déficit neurologique sensitif et/ou moteur, paralysie faciale, troubles de l'équilibre)

- sensitives fréquentes subjectives (paresthésies, picotements distaux des quatre membres), à évolution ascendante ; et objectives (ataxie)

- douleurs (radiculalgies des membres inférieurs).

- L'atteinte motrice est une parésie relativement symétrique, étendue et sévère, qui prédomine en proximal puis touche les extrémités.

- parésie débutant aux membres inférieurs, touchant rarement les nerfs crâniens (facial) **(paralysie faciale)** à la phase initiale ; l'atteinte du cou et du tronc est plus tardive ;

Au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë

- L'atteinte est motrice pure touchant également les quatre membres.

La phase d'extension est plus rapide au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë qu'au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant.

Phase de plateau

Il s'agit d'une phase de stabilité des déficits

Environ :

- un tiers des patients garde une capacité à marcher ;

- un tiers est confiné au lit ;

- un tiers nécessite une assistance respiratoire. **(dyspnée) (détresse respiratoire aiguë)**

Le déficit moteur est d'intensité variable. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : nerf facial (souvent diplégie) **(paralysie faciale)** et troubles de déglutition **(troubles de déglutition ou fausse-route)** (derniers nerfs crâniens), alors que l'atteinte des nerfs oculomoteurs est plus rare.

Le déficit sensitif prédomine sur la proprioception et est responsable d'ataxie.

L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente (tachycardie, hypotension orthostatique, anomalie de la sudation, constipation) dans les formes sévères.

La durée du plateau est variable, plus longue dans les formes sévères (jusqu'à plusieurs mois) et dans certaines neuropathies motrice axonale aiguë.

Phase de récupération

La récupération se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.

Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant, elle peut durer plusieurs mois.

Au cours de la neuropathie motrice axonale aiguë, la récupération est soit rapide par levée des blocs de conduction sous traitement par immunoglobulines IV, soit très lente sur plusieurs mois en cas de persistance des blocs de conduction distaux et dégénérescence axonale.

L'absence de récupération après 12 à 18 mois peut être considérée comme définitive.

Dans les meilleures séries, il existe 5 % de décès ; 15 % des patients gardent des séquelles définitives : déficit moteur, ataxie.

Connaître les modalités d'interprétation d'une ponction lombaire évocatrice de syndrome de Guillain-Barré OIC-097-06-A

Liquide cébrospinal

L'examen du liquide cébrospinal (**analyse du liquide cébro-spinal (LCS)**) met en évidence :

- une hyperprotéinorachie, pouvant être supérieure à 1 g/l, retardée de 3 à 10 jours par rapport au début de la clinique
- une absence de réaction cellulaire (< 10 mm³)
- une pléiocytose supérieure à 50/mm³ doit faire évoquer un autre diagnostic, telle qu'une méningoradiculite infectieuse

Connaître les signes de gravité d'une polyradiculonévrite aiguë et les situations nécessitant une prise en charge en service de réanimation OIC-097-07-A

La *gravité de l'atteinte respiratoire* (15 à 30 % des patients seront sous ventilation assistée) impose une surveillance attentive en réanimation dès aggravation ou atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation) (**troubles de déglutition ou fausse-route**) (**dysphonie**).

Sont de mauvais pronostic :

- une phase d'aggravation très rapide ; (**faiblesse musculaire, déficit neurologique sensitif et/ou moteur**)
- une atteinte faciale bilatérale initiale ; (**paralysie faciale**)
- un âge supérieur à 60 ans ;
- une inexcitabilité des nerfs à l'ENMG ;
- une ventilation prolongée.

Les récurrences du syndrome de Guillain-Barré sont très rares.

Ainsi lors de la phase d'aggravation, il importe d'assurer la surveillance et le dépistage:

- des troubles de déglutition (**troubles de déglutition ou fausse-route**) ou de la phonation (**dysphonie**)
- de difficultés respiratoires : efficacité de la toux, rythme respiratoire, capacité vitale par spiromètre portable afin d'évaluer la capacité vitale. (**détresse respiratoire aiguë, dyspnée, toux**)

Lors de la phase d'état :

Le transfert en unité de soins intensifs est effectué en cas de risque de décompensation respiratoire ou de complications (infectieuses ou atteinte dysautonomique).

- Troubles végétatifs : modifications du rythme cardiaque, variation tensionnelle
- Complications de décubitus : infections, thrombose veineuse (**prise en charge d'un patient en décubitus prolongé**)

Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome de Guillain-Barré OIC-097-08-B

Traitements spécifiques

- Le traitement doit être précoce, au mieux dans les deux premières semaines.
- Deux modalités sont possibles (**prescription et surveillance d'une voie d'abord vasculaire**) :
- Les *immunoglobulines polyvalentes*,
- Les *échanges plasmatiques*
- Ces traitements permettent une réduction de la durée de ventilation assistée, une reprise de la marche plus précoce et une diminution de la durée d'hospitalisation.
- Les corticoïdes sont inutiles.

Traitements symptomatiques

- Prévention indispensable des complications de décubitus (**prise en charge d'un patient en décubitus prolongé**):
héparinothérapie par héparine de bas poids moléculaire, prévention des positions vicieuses favorisées par les déficits.

- Ventilation mécanique si nécessaire,
- Contrôle de la dysautonomie,
- Rééducation précoce,
- Mesures sociales (reprise du travail).