



Polycopié Cours de

POLYRADICULONEVRITES AIGUES

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

- Décrire les symptômes et les signes cliniques
- Citer les données de la ponction lombaire et de l'EMG
- Énoncer les éléments de diagnostic différentiel
- Enoncer les principes du traitement

PLAN

- I. Introduction
- II. Physiopathologie
- II. Epidémiologie
- IV. Clinique de la forme typique
- V. Examens complémentaires
 - 1. Electrophysiologie
 - 2. liquide cérébro-spinal et biologie
 - 3. Imagerie
- VII. Fromes cliniques
 - 1. Syndrome de Miller-Fischer
 - 2. Neuropathie axonale motrice aigue (AMAN) et sensitivo-motrice aigue (AMSAN)
 - 3. Forme pharyngo-cervico-brachiale
 - 4. Diplégie faciale et paresthésies distales
 - 5. Forme paraparétique
 - 6. Pandysautonomie aigue
- VIII. Diagnostic différentiel
- IX. Pronostic
- IX. Traitement

I. Introduction

- le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une polyradiculo-neuropathie auto-immune aiguë et monophasique

-Le SGB est une affection fréquente pouvant survenir à tout âge et constituant une urgence médicale.

- Dans plus de la moitié des cas, on retrouve la notion d'un épisode infectieux banal d'allure virale respiratoire ou digestif dans les 3 semaines précédant l'installation des signes cliniques ; Ou plus rarement, la notion d'une vaccination ou d'une sérothérapie.

II. Physiopathologie

Aspects histopathologiques : une infiltration inflammatoire des fibres nerveuses par les cellules mononuclées, lymphocytes et de macrophages qui envahissent les gaines de myélines et des cellules de Schwann. Cette infiltration est multifocale et touche les fibres sur toute leur longueur, de la racine à l'extrémité distale. Les fibres motrices et les segments proximaux sont les plus touchés. Des lésions axonales secondaires avec dégénérescence valérienne peuvent survenir si la réaction inflammatoire est importante.

Mécanismes pathogéniques

- ▶ Maladie auto-immune : les lésions de démyélinisation sont secondaires au passage dans les espaces endoneuraux d'anticorps (AC) dirigés contre certains antigènes de la myéline.
- ▶ Mécanisme de réaction immunologique croisée (similitudes antigéniques entre le virus responsable et certains constituants de la myéline périphérique)

Mécanisme lésionnel responsables des signes neurologiques :

- ▶ Lésions de démyélinisation : ralentissement de la conduction nerveuse (récupération rapide)
- ▶ Dégénérescence axonale : dénervation musculaire (amyotrophique, récupération lente)

III. Épidémiologie

De nombreuses études ont été consacrées à l'épidémiologie du SGB. L'incidence varie beaucoup d'un pays à l'autre. En effet elle varie entre 0,38/100000 habitants/an (0,25-0,56 IC 95%) en Finlande et 2,53/100000 habitants/an (1,87-3,35 IC 95%) sur l'île de Curaçao. La plupart des études épidémiologiques concernant le SGB sont réalisées en Europe et en Amérique du Nord où le taux d'incidence peut varier de 0.63/100000habitants/an dans le

Michigan à 1.91/100000habitants/an en Italie. Le SGB a moins été étudié dans les autres parties du monde, il est donc difficile de dégager une tendance géographique.

IV. Clinique de la forme typique

Le syndrome de Guillain-Barré se manifeste cliniquement par :

1. Déficit moteur

Débute généralement de façon à peu près symétrique au niveau des membres inférieurs où il prédomine initialement au niveau proximal.

S'étend en quelques jours de façon ascendante :

- Aux muscles des membres supérieurs ;
- Puis aux muscles du tronc et de la nuque ;
- Aux muscles intercostaux : risque d'insuffisance respiratoire aiguë ;
- Aux muscles crâniens

Ne s'accompagne pas d'amyotrophie (car absence de dénervation).

A la phase de plateau la marche est impossible pour 2/3 des patients, et 1/3 est tétraplégique

2. Troubles sensitifs

Les paresthésies sont rencontrées chez 90% des patients atteints de SGB. Les troubles sensitifs objectifs sont cependant le plus souvent discrets ; ils concernent surtout la sensibilité véhiculée par les grosses fibres myélinisées (hypoesthésie tactile, vibratoire et arthrokinésique) de topographie distale et symétrique

Des douleurs sont fréquentes (70%). Il s'agit de courbatures des muscles paravertébraux ou proximaux des membres. Parfois radiculalgies et brûlures distales.

3. Aréflexie tendineuse

L'aréflexie tendineuse apparaît le plus souvent la première semaine. Elle est étendue et diffuse. Les achilléens sont abolis dans 90% des cas, les rotuliens dans 80% des cas, les reflexes bicipitaux sont souvent épargnés. Des formes avec des reflexes conservés sont décrites. La préservation des ROT peut s'expliquer par le caractère multifocal des lésions pouvant respecter les arcs reflexes.

4. Atteinte des nerfs crâniens est fréquente (70%) ; il s'agit :

- Le plus souvent une diplopie faciale symétrique,
- Possibilité d'atteinte de l'oculomotricité extrinsèque
- L'atteinte du XII est fréquente

5. La dysautonomie

Ils sont fréquents dans les formes sévères en règle générale ils ne persistent pas au-delà d'une ou deux semaines.

- Arythmie cardiaque
- Modifications de la tension artérielle
- Troubles digestifs, vésicales et sphinctériens (10 à 15%)
- Quelques cas de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique avec hyponatrémie de dilution (syndrome de Schwartz-Bartter) ont été décrits.

V. Examens complémentaires

1. Ponction lombaire

- Elle montre typiquement une dissociation albumino-cytologique du LCR avec :
- Une protéinorachie supérieure à 0,5 g/l, pouvant atteindre plusieurs grammes par litre
- Moins de 10 lymphocytes/mm³.
- Cependant, l'hyperprotéinorrhachie est retardée de 3 à 10 jours par rapport au début des signes cliniques.

2. Biologie

- Les analyses sanguines peuvent montrer des signes d'infection associée
- CK modérément augmentés
- Une hyponatrémie (sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique)
- Protéinurie transitoire
- Analyse microbiologique : diagnostic différentiel avec polyradiculonévrite lors d'un VIH
- Recherche d'AC antigangliosides

3. Électroneuromyographie

MEE des signes de démyélinisation et des signes d'atteinte axonale de mauvais pronostic

Signes de démyélinisation :

- Diminution des vitesses de conduction segmentaire
- Allongement de la latence distale motrice
- Augmentation de la durée du potentiel global d'action musculaire (PGAM)
- Présence de bloc de conduction ou de dispersion
- Allongement de la latence des ondes F ou l'absence d'ondes F

Ils apparaissent en général 5 à 7 jours après le début des symptômes. Leur caractère multifocal rend nécessaire d'étudier huit nerfs moteurs pour augmenter les chances de détection

Les anomalies les plus fréquentes sont celles qui explorent la conduction des segments proximaux (reflexes H, ondes F, ondes tardives)

On peut trouver des signes de dénervation à partir de la deuxième semaine d'installation et durant les premiers mois

VI. Formes cliniques

1. Syndrome de Miller-Fisher

Une ophtalmoplégie (parfois associée des anomalies de la contraction pupillaire et un ptosis)

Une ataxie et des paresthésies

Une aréflexie

Bon pronostic

2. Neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN) et sensitivo-motrice aiguë (AMSAN)

Le tableau clinique se caractérise par atteinte motrice pure plus sévère dans les territoires distaux et aux membres supérieurs, rarement une atteinte respiratoire et des nerfs craniens

3. Forme pharyngo-cervico-brachiale

- Déficit moteur : Atteinte du pharynx (troubles de déglutition)

Atteinte du cou (tête tombante)

Atteinte des muscles proximaux des membres supérieurs

- Parfois atteinte sensitive et une ataxie

4. Diplopie faciale et paresthésies distales

- Diplopie faciale
- Paresthésies quadridistales
- Une aréflexie
- Des signes de démyélinisation à l'ENMG

5. Forme paraparétique

- Forme rare
- Déficit moteur limité aux membres inférieurs sans atteintes des membres supérieurs
- Pronostic meilleur que les formes classiques

6. Pandysautonomie aiguë

- Atteinte isolée du SNP

VII. Diagnostic différentiel

1. Syndrome médullaire aigu
2. Compression de la queue de cheval
3. Poliomyélite antérieure aiguë
4. Autres causes de polyneuropathies aiguës à prédominance motrice :
(Porphyrie aiguë intermittente ; Vascularites nécrosantes ; Intoxication aiguë (thallium) ; Diphtérie)
5. Polyradiculonévrites aiguës symptomatiques
 - Infectieuses : HIV, Mononucléose infectieuse, CMV, Zona, Hépatite virale, Mycoplasme, Maladie de Lyme, Infection à campylobacter jejuni)
 - Néoplasiques et paranéoplasiques :
 - Maladies de système :
 - Lupus érythémateux disséminé, Sarcoidose.

VIII. Traitement

Le risque d'extension rapide du déficit moteur aux muscles respiratoires et pharyngés et le risque de complications liées au décubitus conditionnent la prise en charge du patient.

1. Traitement symptomatique

: tester Hospitalisation à proximité d'une unité de réanimation.

- Surveillance de la fonction ventilatoire 3 fois par jour la force de la toux, le contrôle volontaire de la respiration (épreuve consistant à compter jusqu'à 20 sans reprise inspiratoire, l'augmentation thoracique, la fréquence respiratoire : rechercher un encombrement bronchique ; si possible, mesure quotidienne de la capacité vitale au lit du malade ;
- Surveillance de la déglutition avant chaque repas ;
- Testing musculaire 2 fois par jour ;
- Surveillance du Pouls, tension artérielle toutes les 4 heures ; ECG quotidien ;
- Température 2 fois par jour ;
- Diurèse des 24 heures.
- Transfert immédiat en réanimation en cas de :
 - Trouble de déglutition
 - Troubles respiratoires : encombrement bronchique, dyspnée, toux improductive
 - Trouble de la TA et/ou anomalies du rythme cardiaque

Prévention des escarres si décubitus permanent

Kinésithérapie passive et cerceau pour éviter les positions vicieuses ;

Régime 2600 cal/j hyper-protidique + apports vitaminiques (B1, B6),

Bas de contention et traitement anticoagulant à dose iso-coagulante si le patient peut marcher (ex : Lovenox 0,4 ml/j en S/C) et éventuellement à dose hypo-coagulante sinon.

2. Traitement étiologique

Deux traitements permettent d'accélérer la vitesse de récupération lorsqu'ils sont administrés au cours des deux premières semaines d'évaluation :

Les échanges plasmatiques : 4 à 6 échanges plasmatiques à raison d'une séance un jour sur deux ou ;

Les immunoglobulines I.V : 0,4 g/kg/j pendant 5 jours consécutifs.

IX. Evolution

Le SGB évolue en 3 phases :

1. Phase d'extension

- La durée : 48h à 28 jours (moyenne de 9 jours)
- Les manifestations cliniques sont variables, les troubles sont relativement symétriques, étendues et sévères. Elles prédominent en proximal puis touche les extrémités.
- Une surveillance de la fonction respiratoire s'impose au cours de cette phase (transfert dans un service de réanimation)
- Une durée courte de la phase d'extension dans les formes démyélinisantes (AIDP) est un signe de mauvais pronostic.
- La phase d'extension est plus rapide au cours de l'AMAN / AIDP

2. Phase de plateau

- Durée : varie de quelques jours à quelques semaines voire plusieurs
- 20 à 30% des patients présentent une insuffisance respiratoire à cette phase nécessitant une PEC dans un service de soins intensif
- Une trachéotomie s'impose devant une ventilation prolongée

3. Phase de récupération

- Régression des symptômes se fait en quelques mois à plusieurs années
- On considère comme définitive une absence de récupération après 12 à 18 mois d'évolution
- 15% des patients gardent des séquelles définitives
- 5% de DC liées au SGB

X.Pronostic

- Récupération complète dans 80% des cas.
- Déficit sensitivomoteur modéré séquellaire dans 10% des cas.
- Séquelles motrices invalidantes dans 5% des cas.
- Taux de mortalité : 3-7%
- Les facteurs de risque du décès sont : l'âge, la sévérité du déficit moteur à l'admission, la nécessité d'une ventilation mécanique, le délai entre le début du déficit moteur et l'admission et le délai du pic d'incapacité

Conclusion

Le SGB est une affection hétérogène, parfois sévère. Malgré un meilleur pronostic grâce à l'immunothérapie et aux moyens de réanimation modernes, une amélioration des traitements est nécessaire pour diminuer la mortalité et les séquelles à long terme