

POLYRADICULONEVRIE AIGUE

Dr DJEMAME .N/ HMRUC

Année universitaire 2018 – 2019

I. OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

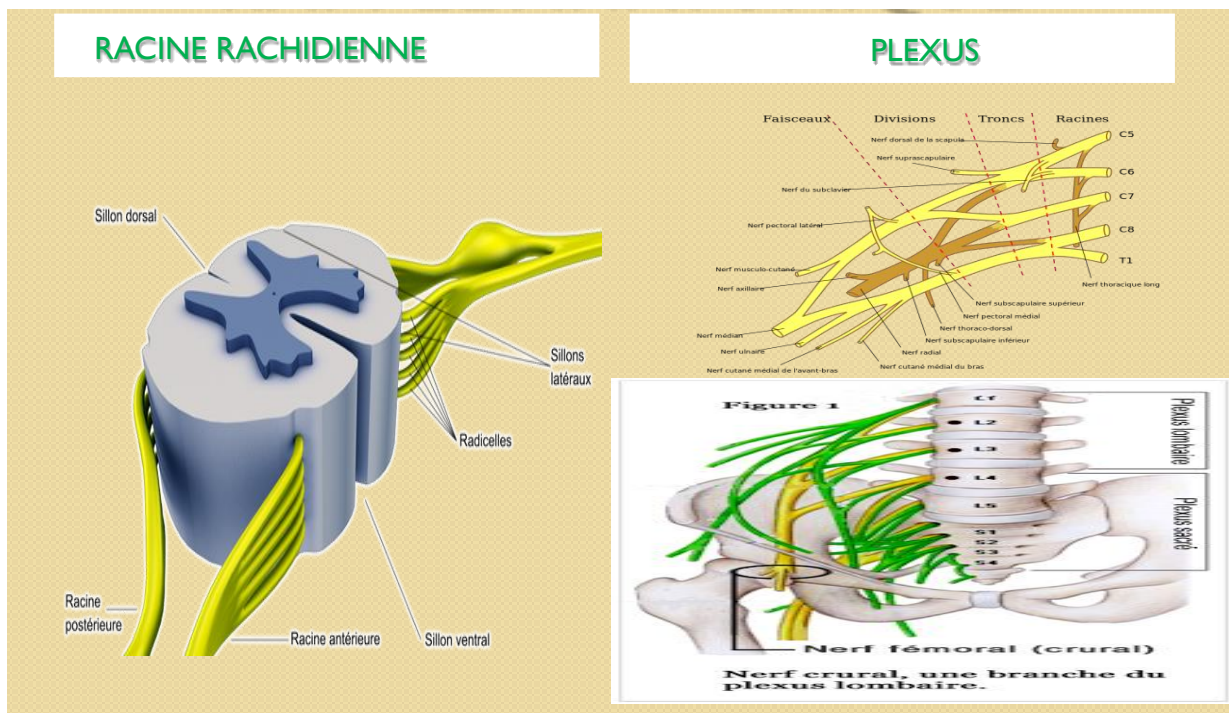
- Reconnaître une PRNA.
- Identifier les critères de diagnostic positif.
- Acquérir une conduite pour la prise en charge thérapeutique.
- Identifier les éléments de pronostic.

II. INTRODUCTION

- Première description au XIX^{ème} siècle en **1859** : Octave **Landry** fut rapporté 10 cas de paralysie ascendante aiguë.

Épidémie de choléra.

- Deuxième description en **1916**, trois neurologues français Georges **Guillain**, Jean-Alexandre **Barré** et André **Strohl** décrivaient deux cas de paralysie aiguë avec aréflexie et paresthésies, d'évolution spontanément résolutive.
- L'analyse du LCR montre une hyperprotéinorachie sans hypercytose.
- En **1950**, **Fisher** rapporta trois patients présentant une ataxie, une ophtalmoplégie et une aréflexie, et rapprocha ce syndrome à celui décrit par Guillain et Barré.
- Pathologie hétérogène par ses formes cliniques, et électro physiologiques et par sa composante histologique.
- RAPPEL ANATOMIQUE



III. DEFINITION

- Polyradiculonévrite aiguë (PRNA):

syndrome neurogène périphérique par atteinte des racines et des nerfs périphériques aiguë (\leq 1 mois) monophasique et rapidement extensive par atteinte inflammatoire périvasculaire des nerfs et démyélinisation segmentaire et multifocale des racines, des plexus, des troncs nerveux périphériques et des fibres végétatives.

IV. EPIDEMIOLOGIE

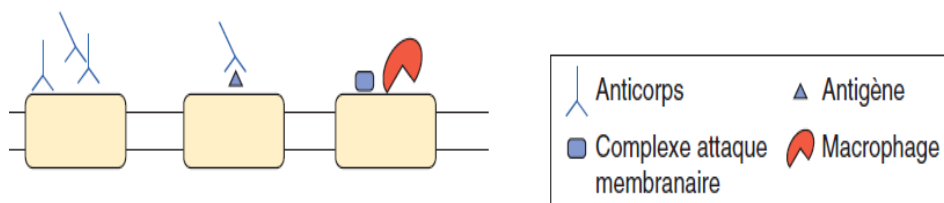
- Incidence : rare 0,6 - 1,9 cas /an/ 100 000 .
- **Les 2 sexes à tous les âges (rare < 5 ans) :**
- Sexe ratio :H/F>1.
- Rarement en épidémie.
- Facteurs étiologiques qui sont à l'origine dysimmunitaire probable :

Episodes infectieux jusqu'à 3 semaines avant : Angine, Sd pseudogrippal, diarrhée fébrile 50 % :

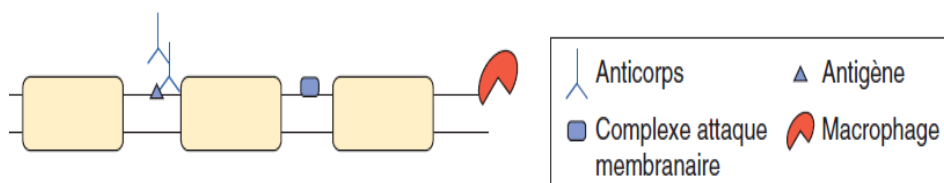
- ⇒ Virus : CMV, EBV, Hépatites B et C, influenzae...
- ⇒ Bact. : mycoplasmes, campylobacter jejuni...
- **Autres : Vaccination, sérothérapie, Chirurgie, soins dentaires, ...**
- **Pas de facteur déclenchant : 40 %**

V. PHYSIOPATHOLOGIE

- Le mécanisme proposé est celui d'un mimétisme moléculaire entre des constituants antigéniques d'un agent (le plus souvent infectieux) et les constituants nerveux (*Yuki N et al, 2001*)
- Des modèles animaux ont permis d'étudier le lien entre la réponse auto-immune et la pathogenèse de la maladie.
- La fixation d'anticorps sur des antigènes myéliniques entraîne l'activation du complément, la formation du complexe d'attaque membranaire sur la surface externe des cellules de Schwann, la vésiculation de la myéline, puis l'invasion par les macrophages.
- Dans les formes axonales, les anticorps et le complément activé se fixent sur l'axolemme au niveau des noeuds de Ranvier , entraînant des troubles de l'excitabilité réversibles (« bloc de conduction axonal »).



Mécanisme entraînant une démyélinisation **A**



Mécanisme entraînant un défaut de conduction axonal (bloc nodal) **B**

Ces deux mécanismes peuvent conduire à une dégénérescence axonale.

- Lésion fondamentale= démyélinisation aiguë disséminée le long du SNP qui provoque un bloc de conduction (diminution voire un arrêt de la progression du PA).
- + / – étendue ce qui explique que le déficit est plus ou moins intense.
- La démyélinisation est réversible d'où la récupération spontanée des paralysies mais peut entraîner des lésions axonales d'où le risque de séquelles.

VI. CLINIQUE ET DIAGNOSTIC POSITIF

- Les deux types évoluent en trois phases : extension, plateau, récupération.
- Le diagnostic est porté sur la clinique et l'ENMG.
- L'examen du LCS et l'immunologie sont d'un appoint, non indispensable au diagnostic.
- **Signes inauguraux :**
 - ⇒ Paresthésies des 4 extrémités avec déficit moteur prédominant sur les racines et aux membres inf.
 - ⇒ Atteinte bilatérale et symétrique
 - ⇒ + rachialgies, myalgies, courbatures
- **Phase d'extension progressive= Evolution ascendante des troubles sensitifs et moteurs < 4 semaines.**

SGB: Clinique

Forme typique

- Dans la forme typique, le diagnostic est facilement suspecté à l'examen clinique, corroboré par la biologie et éventuellement l'examen électrique.

Déficits moteurs

-Installation rapide de paralysies touchant habituellement les quatre membres,.

L'intensité des paralysies est variable, allant d'une simple faiblesse des membres inférieurs gênant la marche et la montée des escaliers, à la tétraplégie complète avec paralysie des muscles respiratoires.

-Le déficit moteur commence habituellement aux membres inférieurs où il prédomine, est bilatéral et grossièrement symétrique,

-Les nerfs crâniens le plus souvent affectés sont, par ordre de fréquence, le facial, les nerfs innervant les muscles de la langue et de la déglutition, les nerfs oculomoteurs.

L'aréflexie ostéotendineuse

-caractéristique du syndrome.

-Elle peut être en retard sur le début de la faiblesse et des paresthésies.

-Elle commence aux membres inférieurs, en règle là où la faiblesse prédomine.

Troubles sensitifs

- Les paresthésies des extrémités sont fréquentes et précoces, ont une progression ascendante, mais restent le plus souvent limitées aux pieds et aux mains. Elles intéressent assez souvent les lèvres et la partie antérieure de la langue (fourmillements, de picotements).
- Les douleurs sont fréquentes (15 à 50 %): courbatures des muscles para vertébraux ou proximaux des membres, plus rarement sciatalgies, sensation de brûlure ou hyperesthésie cutanée distale.
- Au cours de l'évolution, il est fréquent de noter une hypoesthésie distale avec atteinte prédominante des sensations véhiculées par les grosses fibres sensitives, donc une diminution de la sensibilité vibratoire, des erreurs au sens de position des orteils, une astéréognosie et une hypoesthésie tactile.

Manifestations neurovégétatives et générales

-Poussées hypertensives, hypotension orthostatique

-Troubles du rythme cardiaque.

-**Troubles vésico sphinctériens** sont fréquents . Ils ont été notés dans près d'un quart des cas.

Ils sont importants au moment du déficit moteur maximal, persistent quelques jours et régressent en une quinzaine de jours au plus. L'incontinence urinaire est plus Rare.

-**Les troubles gastro-intestinaux** sont fréquents : constipation, dilatation gastrique, diarrhée, Excep incontinence anale. On peut observer également des oedèmes pulmonaires, des troubles des sécrétions lacrymales et salivaires, des anomalies pupillaires, des troubles transitoires de la régulation thermique, de la réactivité vasomotrice cutanée ou de la sudation. Tous ces troubles sont en principe transitoires.

-La plupart des complications générales que l'on rencontre sont en rapport avec l'immobilisation prolongée, avec en particulier le risque d'embolies pulmonaires.

Phases cliniques :

• **Phase d'extension des paralysies**

-Elle dure par définition - de 4 semaines (peut être inférieure à 1 jour).

-Les manifestations sont variées :

- sensibles fréquentes .

- parésie débute aux membres inférieurs (cou, tronc plus tardive). Elle réalise une parésie plus ou moins symétrique, étendue et sévère, qui prédomine au niveau proximal puis touche les extrémités.

Début rarement par une atteinte des nerfs crâniens

- Douleurs (myalgies, radiculalgies)

L'atteinte neurologique a souvent une évolution ascendante.

-La gravité de l'atteinte respiratoire (15 à 30 % seront sous ventilation assistée) impose une surveillance attentive en réanimation dès aggravation.

-Le pronostic dépend également a ce stade de la présence d'une atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation) ou d'une dysautonomie (arythmie).

• **Phase de plateau**

-Le déficit moteur est d'intensité variable : le patient peut être quadriplégique et grabataire ou Ambulatoire .

-L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : paralysie faciale (souvent bilatérale et symétrique) et troubles de la déglutition (nerfs crâniens bulbaires), alors que l'atteinte des nerfs oculomoteurs est plus rare.

-Une aréflexie tendineuse généralisée est la règle.

-Le déficit sensitif objectif est moins important que ne laisserait supposer l'importance des paresthésies.

Le déficit est à prédominance proprioceptive avec une ataxie possible.

-L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente (tachycardie, arythmie cardiaque, hypotension orthostatique, hypertension, anomalie de la sudation, constipation) est un facteur de gravité.

-Les complications sont liées soit à la maladie (décompensation respiratoire aigüe, dysautonomie), soit à des facteurs secondaires (accidents thrombo-emboliques, surinfection, escarres)

- **Phase de récupération**

-Elle se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.

-La récupération n'est pas toujours complète :

15 % auront des séquelles légères) et 5 % des séquelles très sévères.

-On considère qu'il n'y a pas d'amélioration au delà de 12 à 18 mois.

- **SGB: Formes évolutives atypiques**

- Elles peuvent prendre plusieurs aspects.

- Des rechutes, après guérison complète de la première poussée, sont exceptionnelles. L'intervalle entre les deux poussées est variable.

Un SGB marque exceptionnellement le début d'une polyradiculonévrite chronique.

VII. **SGB: Diagnostic para clinique**

- **Électrophysiologie: utile au diagnostic**

- Baisse des vitesses de conduction nerveuse.**

- **Augmentation de la latence de l'onde F** qui témoigne d'une démyélinisation proximale.

- **Allongement des latences distales**

- Présence de **blocs de conduction**

- L'abaissement des potentiels d'action moteurs et sensitifs** (valeur pronostique, témoigne de la perte axonale associée).

EMG permet de classer le SGB:

- polyradiculoneuropathie inflammatoire aiguë démyélinisante (AIDP).
- Neuropathie aiguë axonale motrice (AMAN).
- Neuropathie aiguë axonale sensitive et motrice (AMSAN).
- Forme inexcitable.

- **Liquide céphalorachidien**

- Dissociation albuminocytologique, avec hyperprotéinorachie supérieure à 0,45 g/L, pouvant atteindre des taux de plus de 10 g/L, sans réaction cellulaire .

- La glycorachie reste toujours normale

- L'hyperprotéinorachie est souvent retardée quelques jours par rapport au début des symptômes ; elle devient habituellement évidente vers le 15^e jour.

- L'absence d'hyperprotéinorachie n'élimine pas le diagnostic si les autres signes sont typiques.

VIII. **FORMES CLINIQUES**

- *Le polymorphisme clinique du SGB est tout à fait remarquable, en rapport avec la distribution multifocale des lésions.*

Syndrome de Miller-Fisher

- Représente 5 % des SGB.

- Triade : ophtalmoplégie, ataxie, aréflexie ostéotendineuse.

- Paresthésies distales, faiblesse modérée des muscles proximaux et de la déglutition.

- La diplopie est habituellement le signe de début.

- L'ataxie, d'origine proprioceptive, de sévérité variable.

- Bon pronostic
- Cette forme clinique peut évoluer vers un SGB, avec un déficit moteur généralisé et une paralysie des muscles respiratoires.
- EMG: Les anomalies consistent principalement en une diminution importante des potentiels d'action sensitifs. Les vitesses de conduction motrice sont en revanche normales, ou peu diminuées.

Formes motrices pures

- Représentent environ 3 % des SGB.
- Elles sont remarquables par l'absence de troubles sensitifs subjectifs et objectifs.
- Des lésions inflammatoires, démyélinisantes et éventuellement axonales prédominent sur les racines antérieures.
- L'examen électrique peut montrer des modifications caractéristiques des conductions nerveuses, parfois des blocs de conduction.

Un ralentissement de la vitesse de conduction nerveuse peut s'observer sur les nerfs sensitifs, même en l'absence d'atteinte clinique. C'est de ce sous-groupe qu'ont été individualisées les formes motrices axonales aiguës ou AMAN, dont la variabilité évolutive les situe bien dans le cadre du SGB.

Formes purement sensitives

- Elles sont rares.
- Elles se caractérisent par des paresthésies distales associées à un engourdissement et une aréflexie ostéo tendineuse, alors qu'il y a peu ou pas de faiblesse musculaire.
- La perte sensitive est en rapport avec l'atteinte prédominante des grosses fibres myélinisées, alors que l'atteinte de la sensibilité thermo algique est discrète.
- Électriquement, les potentiels sensitifs peuvent être abaissés, les vitesses de conduction diminuées, alors que les

conductions motrices sont peu ou pas touchées.

Pandysautonomie aiguë idiopathique

- Rare
- Clinique: fatigue, des vomissements, des douleurs abdominales, des troubles du transit, une hypotension orthostatique avec parfois syncope et pouls fixe, une impuissance, des troubles de la sudation, de la salivation, des anomalies pupillaires.
- Les ROT sont diminués ou absents.
- L'hyperprotéinorachie est fréquente.
- Evolution prolongée sur plusieurs mois.
- Cette forme doit être différenciée des perturbations végétatives fréquemment observées dans les SGB typiques.

Formes axonales

- Dans le SGB classique, la lésion élémentaire est la démyélinisation segmentaire, avec habituellement un faible pourcentage de fibres en dégénérescence axonale.
- Il arrive cependant, chez certains patients, que le SGB prenne une allure beaucoup plus grave, avec amyotrophie rapide, troubles sensitifs et parfois végétatifs sévères, et évolution grave, mortelle ou laissant des séquelles importantes.
- Lésions axonales sont prédominantes
- Mauvais pronostic

Syndrome de Bickerstaff

- *Decrit en 1951*
- *Encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff,*
- Atteinte dysimmunitaire du SNC, suite a un epidode infectieux
- Rare
- Ophthalmoplégie, Ataxie Tétraplégie areflexique signes centraux associant des troubles de la vigilance, un syndrome pyramidal et des troubles sensitifs
- PL: hyperproteinorachie- dissociation ou normale,
- EMG:
- IRM cerebrale : hypersignaux du TC
- Diagnostic confirmé par la présence d'anticorps anti-gangliosides de type GQ1b
- Evolution favorable parfois spontanément

Formes de l'enfant

- Le SGB survient à tout âge.
- Première cause de neuropathie périphérique chez l'enfant.
- Pas de différence fondamentale entre le SGB de l'enfant et celui de l'adulte.
- La fréquence des différentes manifestations n'est pas significativement différente de celle de l'adulte, mais les difficultés diagnostiques y sont parfois plus grandes.

IX. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- **Formes paralytiques de poliomyélite antérieure aiguë:**
 - Absence complète de troubles sensitifs
 - réaction cellulaire dans le LCR.
 - exceptionnelle.
- **Compression de la moelle cervicale, un ramollissement médullaire, le saignement d'un angiome ou une démyélinisation aiguë de la moelle cervicale au cours d'une première poussée de sclérose en plaques.**
 - signes pyramidaux
 - niveau sensitif médullaire
 - IRM médullaire +++
- **Les multinévrites des vascularites nécrosantes type péri artérite noueuse**
 - Atteinte purement axonale,
 - Signes cutanés
 - LCR est normal ou subnormal.
 - Biopsie neuromusculaire: lésions de vascularite nécrosante caractéristiques.
- **Myasthénie**
 - Test à la Prostigmine +++
- **Le syndrome de Lambert-Eaton**
 - EMG: Bloc neuromusculaire présynaptique
 - Cancer du poumon à petites cellules
- **Le botulisme**
- **Une polymyosite aiguë**
 - CK élevées
- **La porphyrie aiguë intermittente**
 - Antécédents familiaux
 - Atteinte multifocale symétrique ou asymétrique
 - Urines fonçant à la lumière,

- Douleurs abdominales , prise médicamenteuse, barbiturique en particulier
- Atteinte purement axonale.

- **Forme méningo-radiculo-névritique de la maladie de Lyme:**
 - Anamnèse.
 - signes cutanés.
 - LCR: réaction cellulaire.
 - Sérologie .
- **Infection par HIV**
 - hyercellularité du LCR
 - Serologie
- **Neuropathie aiguë toxique (alcoolique, médicamenteuse , professionnelle)**
 - Atteinte axonale
 - Contexte
- **infiltrations malignes des méninges et des racines**
 - Atteintes uni- puis multifocales .
 - Presnce de cellules malignes dans le LCR, hypoglycorachie.
- **les paralysies périodiques hypokaliémiques.**
- **Les neuropathies des patients de réanimation** (Bolton et al, 1986)
 - Défaillance polyviscérale chez des sujets infectés, le plus souvent avec défaillance respiratoire, ayant reçu des curarisants
 - Déficit moteur des quatre membres, d'intensité variable.
 - Atteinte axonale, longueur-dépendante.
 - LCR est normal.

X. **Traitement et prise en charge**

- Hospitalisation dans un service de réanimation ou à proximité.
- **Traitement spécifique: *Echanges plasmatiques – Ig IV***

Le choix dépend des contre-indications et de la sévérité clinique initiale ainsi que de la date de début du déficit moteur.

Formes bénignes: deux échanges plasmatiques sont préconisés si le début des symptômes moteurs date de moins de 15 jours.

En cas d'aggravation clinique: deux autres échanges supplémentaires devront être effectués.

Formes plus sévères: les échanges plasmatiques (4 échanges) ou les Ig IV (0,4 g/kg/j pendant 5 jours) sont équivalents.

-Les Ig i.v. et les échanges plasmatiques ont été validés pour un SGB évoluant depuis respectivement moins de 2 et 4 semaines.

-Il n'y a pas d'indication à une association des deux traitements. Dès le diagnostic confirmé, les échanges plasmatiques ou les Ig i.v. doivent être le plus rapidement débutés.

- Les corticoïdes, l'ACTH ou des fortes doses de méthylprednisolone n'ont pas montré d'efficacité.

- **Traitement non spécifique**

-La prévention thromboembolique par héparines de bas poids moléculaire ou non fractionnée est systématique

- Le monitoring cardiovasculaire est important pour dépister les troubles dysautonomiques:

-Des bradycardies extrêmes lors des aspirations peuvent être évitées par une hyperoxygénation transitoire.

-Elles peuvent nécessiter l'administration d'atropine.

-Les antalgiques: Neurontin si douleurs neuropathiques

- Il doit être rapidement procédé à une intubation-ventilation lorsque sont constatés des signes de détresse respiratoire, une hypercapnie, une hypoxémie ou une CV inférieure à 20 % (ou à 15 ml/kg).
- La ventilation mécanique est également indiquée si la toux est inefficace, des troubles de la déglutition majeurs ou s'il existe une atélectasie sur la radiographie de thorax

SURVEILLANCE

- Lors de la phase d'aggravation
 - Dépistage des troubles de déglutition.
 - Dépistage de difficultés respiratoires : efficacité de la toux, rythme respiratoire, capacité vitale par spiromètre portable.
- Lors de la phase d'état
 - Troubles végétatifs : modifications du rythme cardiaque, variation tensionnelle.
 - Complication de décubitus : thrombose veineuse, positions vicieuses.
 - Le transfert en unité de soins intensifs est effectué en cas de risque respiratoire ou de complications
 - (infectieuses ou atteinte dysautonomique).

XI. PRONOSTIC

Sont de mauvais pronostic :

- une phase d'aggravation très rapide ;
- une atteinte faciale bilatérale initiale ;
- un âge supérieur à 60 ans ;
- une inexcitabilité des nerfs à l'ENMG ;
- une ventilation prolongée.

RECIDIVE

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

XII. CONCLUSION

- La PRNA est une pathologie neurologique rare dont le diagnostic doit pouvoir être posé cliniquement devant une paralysie aiguë extensive.
- Un examen neurologique précis et répété permet le plus souvent de confirmer le diagnostic, de juger de l'évolutivité de la maladie et donc de sa gravité potentielle, en particulier des éléments prédictifs de la survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë.
- Les examens complémentaires sont en général utiles pour éliminer une autre pathologie. Les étapes de la prise en charge symptomatique et spécifique doivent également être connues du médecin, spécialiste ou non.