



FACULTE DE MEDECINE Pr
BENMAIL CONSTANTINE

POLYRADICULONEUROPATHIE
AIGUE

Dr B .S Fekraoui

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

PLAN

OBJECTIF PEDAGOGIQUE DU COURS

I/ INTRODUCTION

II/ DEFINITION

III/ EPIDEMIOLOGIE

IV/ PHYSIOPATHOLOGIE

**V/ DIAGNOSTIC POSITIF ET
DIFFERENTIEL**

VI/ BILAN DIAGNOSTIC

VII/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

VIII/PRONOSTIC

OBJECTIF PEDAGOGIQUE DU COURS

- Acquérir la capacité de Reconnaître une Polyradiculonévrite aiguë (PRNA)
- Identifier les critères de diagnostic positif de la PRNA
- Acquérir une conduite pour la prise en charge thérapeutique
- Identifier les éléments de pronostic

I/ INTRODUCTION

Les polyradiculoneuropathies sont des affections inflammatoires diffuses des nerfs périphériques et des racines nerveuses. Elles sont aiguës comme dans le syndrome de Guillain-Barré (SGB) avec ces formes cliniques ou chroniques (PRNc ou CIDP (chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathies) qui sont rares mais avec une prise en charge thérapeutique et un pronostic différent.

Ce cours concerne les polyradiculonévrites aiguës (le syndrome de Guillain-Barré)

Décrit en 1916 par Guillain, Barré et Strohl comme une atteinte motrice des 4 membres, associée à une

Dissociation protéine---cytologique dans le LCR et une aréflexie ostéo-tendineuse.

II/ DEFINITION:

Polyradiculonévrite aiguë (PRNA):

syndrome neurogène périphérique par atteinte des racines et des nerfs périphériques aiguë (≤ 4 semaines) 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.

Atteinte très proximales et très distales dans les zones de perméabilité sang-nerf.

III/ EPIDEMIOLOGIE :

- Incidence : rare 0,6 a4 / 100000
- **Les 2 sexes à tous les âges (rare < 5 ans) :**

- Sexe ratio :H/F>1
- Rarement en épidémie
- Facteurs étiologiques 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 %**

IV/ PHYSIOPATHOLOGIE

A/ PRNA démyélinisante (Asbury Et Coll 1969) : « Acute nflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (AIDP = PAID) »

rôle important des LT CD4 auto réactifs

- probable association dysimmunité A

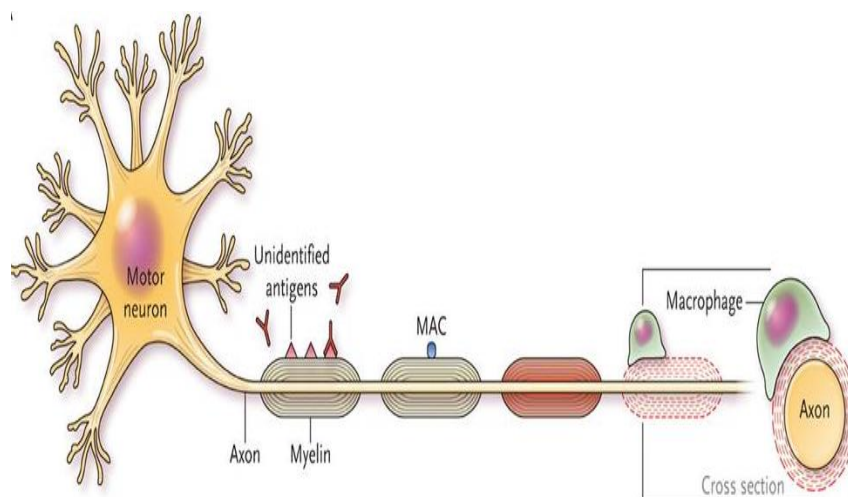
Médiation cellulaire et humorale.

- infiltration de macrophages actifs ciblant les cellules de

schwann. Phagocytose secondaire à la fixation d'auto-Ac sur les epitopes de surface des cellules de schwann

Et à l'activation du complément.

- +/- Extension axonale



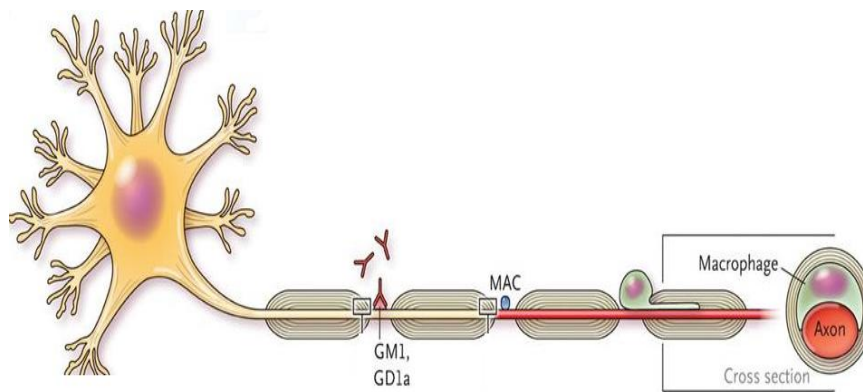
Les lésions de la gaine de myéline dans les formes démyélinisantes de PRNA

B/ PRNA axonale :

PRNA à atteinte axonale Motrice (Feasby 1986) : Acute motor axonal neuropathy (AMAN) Sensitivo-motrice = Acute motor and sensory axonal neuropathy (AMSAN)

Dysimmunité à médiation humorale :

- mimétisme moléculaire lipopolysaccharide/ganglioside
- Fixation axonale Ac anti-gangliosides
- Dégénérescence axonale avec Blocage des canaux sodiques



Lésions axonale par agression immunitaire dans les PRNA axonales

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

A/ CLINIQUE :

- Les deux types évoluent en trois phases : extension, plateau, récupération.
- Le diagnostic est porté sur la clinique et l'Électro-Neuro-Myographie (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= Évolution ascendante des troubles sensitifs et moteurs < 4 semaines**

1/ Phase D'extension :

- La phase d'extension dure par définition moins de 4 semaines mais elle est souvent de quelques jours (parfois < 1 jour). Les manifestations sont variées :
- ❖ sensibles fréquentes et plutôt subjectives (paresthésies, picotements distaux des 4 membres) ;
- ❖ douleurs (myalgies, radiculalgies des membres inférieurs évocatrices).
- ❖ parésie débutant aux membres inférieurs, rarement des nerfs crâniens (facial, oculomoteur, dysphagie) à la phase initiale ; l'atteinte du cou et du tronc est plus tardive ;
- ❖ Elle réalise une parésie relativement symétrique, étendue et sévère, qui prédomine en proximal puis touche les extrémités.
- ❖ La gravité de l'atteinte respiratoire (15 à 30 % des cas sous ventilation assistée) impose une surveillance attentive en réanimation dès aggravation ou atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation).
- ❖ Une atteinte faciale bilatérale et une aggravation rapide sont associées
- ❖ à un risque plus élevé de complication respiratoire.
- ❖ La phase d'extension est plus rapide au cours de l'AMAN qu'au cours du SGB démyélinisant.
- ❖ Une durée courte de la phase d'aggravation dans les formes démyélinisantes est de mauvais pronostic.

2 : Phase de plateau :

- un tiers des patients garde une capacité à marcher ;
- un tiers est confiné au lit ;
- un tiers nécessite une assistance respiratoire.
- Le déficit moteur est d'intensité variable. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : nerf facial (souvent diplégie et symétrique) et troubles de déglutition (IX,X,XI), alors que l'atteinte des nerfs oculomoteurs plus rare.
- L'aréflexie tendineuse dans les territoires déficitaires.

Le déficit sensitif est moins important Il 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 et dans certaines AMAN (jusqu'à plusieurs mois).

3 / 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 l'AMAN, 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 malgré le traitement.
- ❑ L'absence de récupération après 12 à 18 mois peut être considérée comme définitive.
- ❑ il existe 5 % de décès.
- ❑ 15 % des patients gardent des séquelles définitives : déficit moteur, ataxie.

B/ FORMES CLINIQUES :

- Syndrome Miller-Fisher(impliquant surtout une atteinte des paires crâniennes (oculomoteurs) avec une ataxie et une aréflexie. L'incidence annuelle du syndrome est estimée à 1 à 4/100 000)
- Neuropathie Sensitive Ataxiante Aigue
- Forme dysautonomique
- Forme a rechute (<5%) (différence PRNC évoluant par poussée ?)

VI/ BILAN DIAGNOSTIC :

A/ Bilan biologique :

1/ Bilan standard :

- NFS :lymphopenie

- VS, CRP : absence de syndrome Inflammatoire
- Ionogramme: hyponatrémie, Bilan hépatique : cytolyse (mauvais pronostic)

2/ Ponction lombaire :

L'étude du liquide céphalo-spinal Peut être normale durant les 2 premières semaines.

La présence d'une dissociation albumino-cytologique est caractéristique :

- ✓ Aspect eau de roche
- ✓ Hyperprotéinorachie entre 0,50 et 1,50g/l
- ✓ Glucorachie < 60% de la glycémie veineuse concomitante
- ✓ Cellularité < 10 éléments /mm³

3 / Autres bilans :

- ✓ Sérologies : Campylobacter jéjuni, cytomégalovirus, Epstein bar virus, varicél Zona virus, Herpes virus, VIH, lyme
- ✓ Bilan immunologique : immunoélectrophorèse des protéines, Ig antigangliosides
- ✓ Radiographie du thorax

B/ l'électroneuromyographie : (ENMG)

L'ENMG a des objectifs :

- Diagnostic
- Pronostic
- De classification

Les signes de démyélinisation ne peuvent apparaître qu'après 2 semaines et évoluent sur 5 à 8 semaines.

1/ ENMG de détection : Etude de l'activité d'effort (forme, amplitude PUM + sommation des PUM) et Étude de l'activité spontanée (absente Physiologiquement).

- ❖ Dans la PRNA c'est un TRACE NEUROGENE (pauvre en potentiel d'action)

2/ ENMG de stimulodétection :

Permet le diagnostic topographique et de distinguer l'atteinte de type axonale de celle de type démyélinisante.

- ✓ **Atteinte Axonale** : Amplitude des Potentiels d'action (PA) diminuées et les Vitesses de conduction normales
- ✓ **Atteinte Démyélinisante** : Amplitude des PA normale V.de conduction diminuée associé à :
 - Bloc de conduction
 - Latence distale motrice allongée
 - Latence onde allongée

VII/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

IL se fait avec les autres causes des paralysies flasques:

- Poliomyélite
- Tableau de myélites
- Polyradiculoneuropathies chroniques (PRNC)

VII/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

A/ Traitements spécifiques :

Le traitement doit être précoce, au mieux dans les deux premières semaines.

Deux modalités sont possibles :

- ❖ les *immunoglobulines polyvalentes* : à la dose de 0,4 g/kg par jour pendant 5 jours consécutifs en IV lent ;
- ❖ les *échanges plasmatiques* : quatre échanges réalisés 1 jour sur 2.
- Ces deux options thérapeutiques sont d'efficacité équivalente.
- Les immunoglobulines sont plus utilisées car de réalisation plus simple.
- L'efficacité de ces traitements est prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée,
- La rapidité de reprise de la marche et la durée d'hospitalisation.
- Ces traitements n'ont pas modifié le pourcentage de patients avec séquelles.
- L'association échanges plasmatiques et immunoglobulines polyvalentes est inutile.

❖ Les corticoïdes sont inutiles

B/ Traitements symptomatiques :

- ✓ Prévention indispensable des complications de décubitus : héparinothérapie par héparine de bas poids moléculaire,
- ✓ prévention des positions vicieuses favorisées par les déficits.
- ✓ Contrôle de la dysautonomie.
- ✓ Rééducation précoce et poursuivie pour lutter contre la désadaptation à l'effort.
- ✓ Mesures sociales pour l'aide à la reprise du travail.

C/ SURVEILLANCE :

1/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.

2/ 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).

VIII/PRONOSTIC :

- Mortalité 3 à 10%
- 20% des patients sont incapables de marcher à 6 mois

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