

POLYRADICULONEUROPATHIE AIGUE

Introduction :

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

Dissociation protéine---cytologique dans le LCR et

Une aréflexie osteotendineuse.(syndrome de guillain Barré)(SGB)

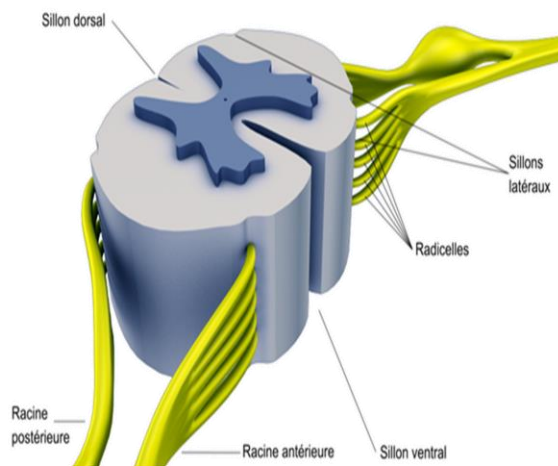
Pathologie hétérogène par sa forme clinique, par son

Atteinte electrophysiologique et par sa composante

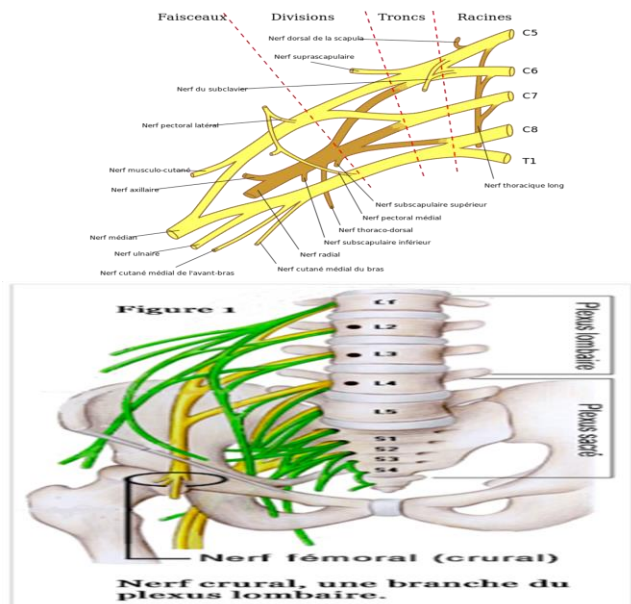
histologique.

Rappel anatomique :

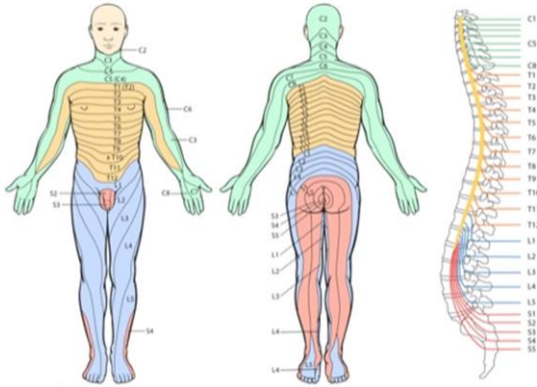
RACINE RACHIDIENNE



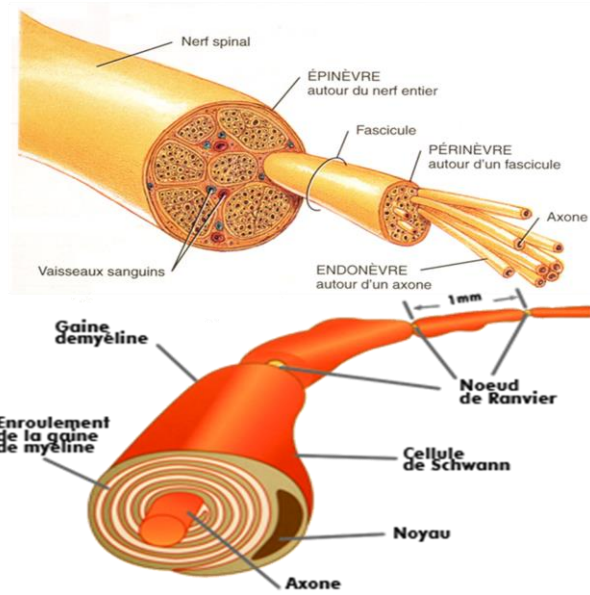
PLEXUS



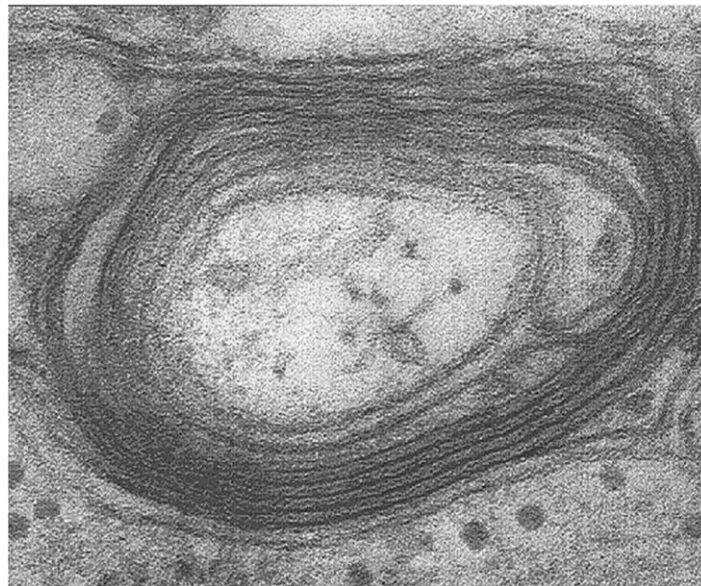
DERMATOMES



HISTOLOGIE D'UN NERF



gaine de myéline



1- DEFINITION

Polyradiculonévrite aigue (PRNA):

syndrome neurogène périphérique par atteinte des racines et des nerfs périphériques aigüe (≤ 1 mois) 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.

2-EPIDEMIOLOGIE

- Incidence : rare 0,6 a 4 / 100000
- Les 2 sexes à tous les âges (rare < 5 ans) :
- Sexe ratio :H/F>1
- Rarement en épidémie
- Facteurs étiologiques Origine dysimmunitaire probable :

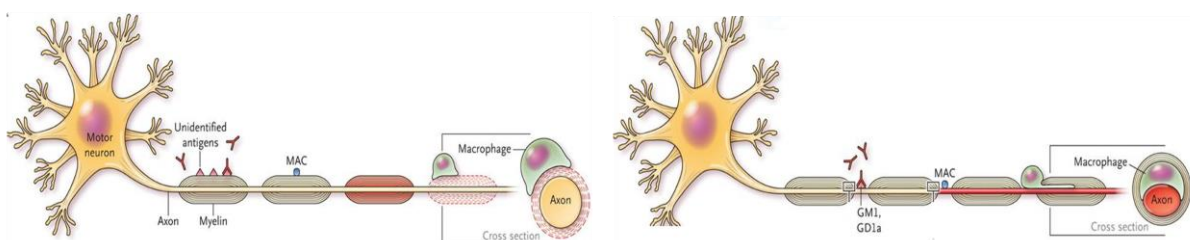
Episodes infectieux jusqu'à 3 semaines avant : Angine, Sd pseudogrippal, diarrhée fébrile 50 % :

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

3-PHYSIOPATHOLOGIE

PRNA DEMYELINISANTE (ASBURY ET COLL 1969)
:ACUTE INFLAMMATORY DEMYELINATING
POLYRADICULONEUROPATHY (AIDP = PAID)

PRNA À ATTEINTE AXONALE (FEASBY 1986)
MOTRICE : ACUTE MOTOR AXONAL NEUROPATHY
(AMAN) SENSITIVO-MOTRICE = ACUTE MOTOR
AND SENSORY AXONAL NEUROPATHY (AMSAN)



- PRNA demyelinisante
- PRNA axonale

role important des LT CD4 autoreactifs

- probable association dysimmunité A

Mediation cellulaire et humorale.

- infiltration de macrophages actives 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

Dysimmunité à médiation humorale :

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

3-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 tble sensitives et moteurs < 4 semaines

**** 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, radicualgies 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.

**Phase de plateau

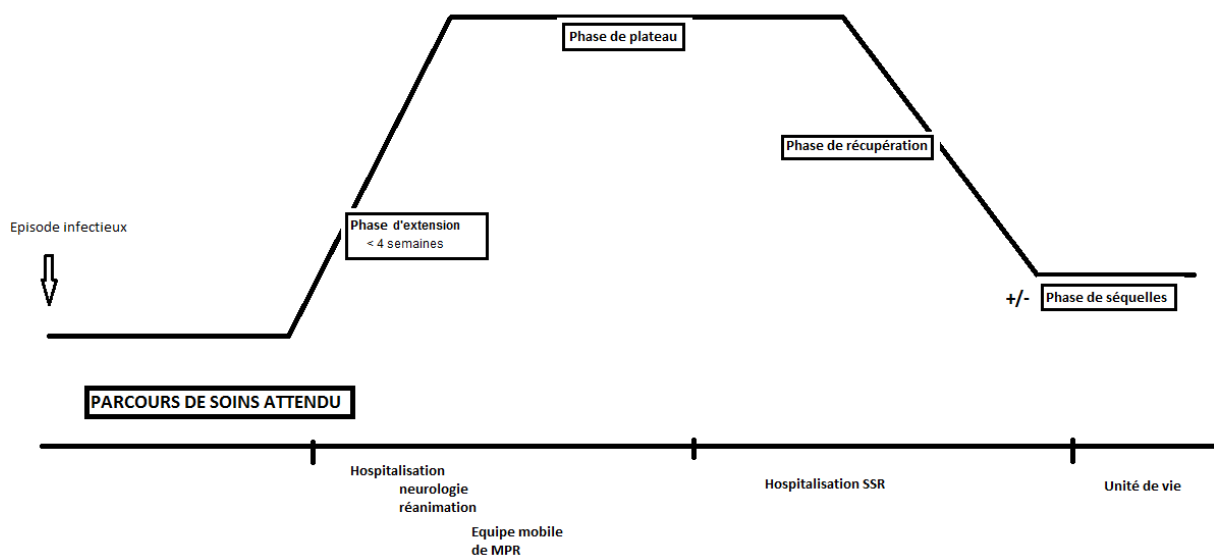
- un tiers des patients garde une capacité à marcher ;
- un tiers est confiné au lit ;
- un tiers nécessite une assistance respiratoire.
- Le déficit moteur est d'intensité variable. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : nerf facial (souvent diplégie et symétrique) et troubles de déglutition (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 (jusqu'à plusieurs mois) et dans certaines AMAN.

**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.



4- 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 poussee?)

4-BILAN DIAGNOSTIQUE

- Biologie standard
- NFS :lymphopenie
- VS, CRP :absence de syndrome

Inflammatoire

- Ionogramme: hyponatremie
- Bilan hépatique :cytolyse (mauvais pronostic)

PONCTION LOMBAIRE

	Normal	en faveur SGB
Macroscopie	eau de roche	eau de roche
Cytologie	< 5 éléments / mm ³	< 10 éléments / mm ³
Glycorachie/ glycémie	> 60 %	> 60 %
Protéïnorachie	< 0,4 g/L	0,5 à 1,5 g/L

ATTENTION : peut-être normal au cours des 2 premières semaines

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

autres

- Sérologies : Campylobacter Jéjuni, CMV, EBV, VZV, HSV, VIH, Lyme
- Bilan immunitaire : IEPP, Ig anti-gangliosides
- GDS, Radiographie thoracique

Le diagnostic repose sur la clinique et l'ENMG

L'ENMG a des objectifs :

- Diagnostic
- Pronostic
- De classification

ATTENTION : les signes de démyélinisation ne peuvent apparaître qu'après 2 semaines et évoluent sur 5 à 8 semaines

détection simple :

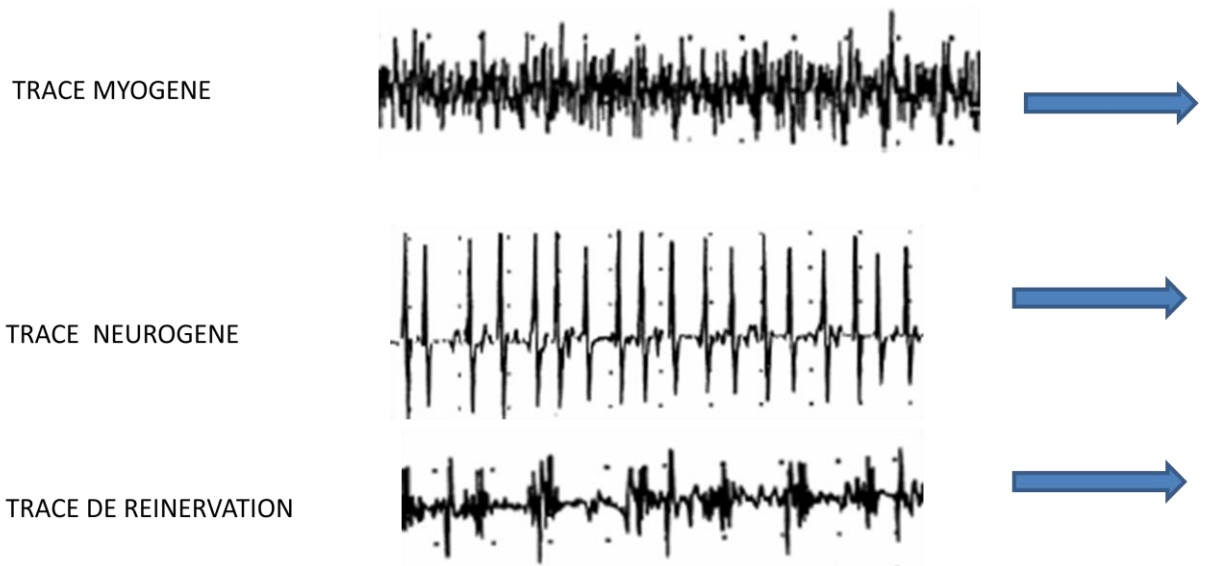
- stimulodétection
- Mode de détection simple = détection EMG
- Étude de l'activité d'effort (forme, amplitude)

- PUM + sommation des PUM)
- Étude de l'activité spontanée (absente physiologiquement)
- CI theoriqued : thrombopenie, anticoagulation

RESULTATS ENMG

mode de détection simple : tracé de contraction

Orientation diagnostic : recherche d'un syndrome neurogène



Initialement, allongement de la latence des ondes F et des latences distales en rapport avec l'atteinte radiculaire et distale.

- ☐ À la phase d'état, anomalies démyélinisantes (évaluées sur les nerfs moteurs) caractérisées par une

augmentation de la latence distale motrice (atteinte des fibres les plus rapides),

- ralentissement des vitesses de conduction, blocs de conduction, dispersion des potentiels.
- Il n'y a pas de parallélisme entre le degré de la paralysie et les anomalies constatées.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

ENMG

- mode de stimulodétection :

Diagnostic topographique

Classification en sous-type :

Atteinte Axonale

- Amplitude des PA diminuées
- V. de conduction normale

Motrice

Amplitude
PA sensitifs
normale

Sensitivo -motrice

Amplitude
PA sensitifs
diminuée

Atteinte Démyélinisante

- Amplitude des PA normale
- V. de conduction diminuée
- Bloc de conduction
- Latence distale motrice augmentée
- Latence onde F augmentée

5-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

PARALYSIES FLASQUES:

- Poliomyélite
- Tableau de myélites
- PRNC

6-TRAITEMENT

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.

****Traitement symptomatique**

- 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.

7- 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).

GUILLAIN BARRE SYNDROME DISABILITY SCORE (Hughes et al. 1978)

- 1) Symptômes et signes mineurs = patient capable de courir
- 2) Capacité de marcher plus de 5 mètres sans aide
- 3) Capacité de marcher plus de 5 mètres avec l'aide d'une personne, d'une ou deux béquilles ou d'un déambulateur
- 4) Patient confiné au lit ou au fauteuil
- 5) Assistance ventilatoire nécessaire pendant au moins une partie de la journée
- 6) Décès

8-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.

CONCLUSION

- Le SGB est une pathologie rare
- Il met en jeu le pronostic vital et fonctionnel de patients de tout âge.
- Il nécessite une prise en charge multidisciplinaire et un suivi au long cours du handicap résiduel.