

Polyradiculonévrite aiguë : PRNA

(Syndrome de Guillain-Barré)

I-INTRODUCTION :

- La polyradiculonévrite aiguë est également dénommée syndrome de Guillain-Barré (1916) constitue une urgence neurologique.
- Le SGB est une polyradiculonévrite aiguë monophasique d'origine auto-immune.
- Elle succède souvent à un épisode infectieux, viral le plus souvent.
- Sur le plan pathologique, la lésion élémentaire est une démyélinisation segmentaire des fibres nerveuses périphériques, prédominant au niveau de la partie proximale du système nerveux périphérique, et plus particulièrement au niveau des racines motrices et des nerfs crâniens.
- Les lésions intéressent souvent les troncs nerveux également.
- La gravité de ce syndrome est liée à l'atteinte respiratoire et aux troubles de la déglutition imposant une hospitalisation en soins intensifs.
- L'évolution spontanée se fait vers la récupération ad integrum en quelques semaines le plus souvent.
- Le traitement est symptomatique avec prévention des complications de décubitus, de l'atteinte respiratoire et des troubles de la déglutition.
- Parfois un traitement étiologique est entrepris.

II-EPIDEMIOLOGIE :

- L'incidence est de 1 -2 /100000.
- Il n'y a pas de prédominance nette pour un sexe.
- Le SGB s'observe à tous les âges (rare chez le petit enfant).
- Pas de prédominance saisonnière.
- Mortalité à 5%.

III-FACTEURS DECLENCHANTS :

- Chez 2/3 des patients, on retrouve, habituellement 1 à 3 semaines avant les premiers symptômes, une infection virale non spécifique des voies aériennes supérieures, ou digestives (pharyngite ou diarrhée).
- Parmi les agents infectieux le plus souvent identifiés, on rencontre :
 - Les virus de la famille des herpes virus (cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, plus rarement zona)
 - Le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)
 - Le mycoplasme surtout chez l'enfant et l'adulte jeune
 - *Campylobacter jejuni* responsable d'entérites aiguës bactériennes.
- Dans moins de 2 à 3% des SGB, on retient comme événement prodromique :
 - Un acte chirurgical
 - Une sérothérapie
 - Une vaccination.
- On rencontre, avec une fréquence plus grande, un SGB typique dans certaines maladies :
 - La maladie de Hodgkin
 - Les lymphomes non hodgkiniens
 - Le lupus érythémateux aigu disséminé.
- Il n'est pas rare de voir un SGB d'évolution spontanément favorable chez un patient ayant un antécédent de cancer.

IV-PHYSIOPATHOLOGIE :

- La physiopathologie du SGB associe une réaction immune humorale et cellulaire.
- Un processus de mimétisme moléculaire a été démontré avec le campylobacter jejuni :
 - *Cet agent pathogène possède des propriétés Ag communes avec certains composants de la myéline périphérique
 - *2 théories expliquent le mécanisme immunitaire en cause dans le SGB :

La 1ère théorie : immunité cellulaire

- Les lymphocytes T sensibilisés par la protéine P2 de la myéline :
 - Attaquent la myéline
 - Ou activent les macrophages responsables de la destruction de la myéline

La 2ème théorie : immunité humorale

- Des AC anti myéline dirigés contre des composants non identifiés de la myéline → se fixent sur la myéline → activent le complément → entraînent la destruction de la myéline et l'afflux des macrophages.
- De nombreux anticorps anti-glycolipides ont été détectés dans le SGB (anticorps anti-GM1, GM2, GD1a, GD1b, GT1b, GQ1b).
- Ceci a été bien démontré pour les anticorps anti-GM1, dont la fréquence est élevée chez les patients ayant un SGB secondaire à une diarrhée à *C. jejuni*.
- la démyélinisation des racines nerveuses entraîne un bloc de conduction proximal, réversible expérimentalement en 10 à 15 jours. (Les lésions de démyélinisation sont responsables d'un ralentissement de la conduction nerveuse, avec paralysie).
- La survenue d'atteinte axonale, due à un processus inflammatoire trop intense, est un facteur de gravité avec persistance de séquelles à long terme. (Les lésions de dégénérescence axonale sont responsable d'une dénervation musculaire d'où amyotrophie).
- Les paresthésies et les douleurs résulteraient des décharges spontanées observées dans les nerfs démyélinisés.

V-CLINIQUE :

A-FORME TYPIQUE :

1-Aspect clinique :

a-Déficits moteurs :

- d'évolution ascendante, habituellement symétrique, plus dans la topographie que dans l'intensité du déficit, qui peut prédominer massivement sur un membre, un côté ou un membre supérieur.
- Il s'agit de paralysie flasque, globale ou segmentaire avec une prédominance habituelle aux racines plus rarement aux extrémités
- Elle peut aller d'une simple faiblesse des membres inférieurs gênant la marche à la tétraplégie avec paralysie des muscles respiratoires et de la déglutition, diplégie faciale, ophtalmoplégie.
- Ces paralysies s'accompagnent d'une diminution franche ou le plus souvent abolition des réflexes ostéotendineux.
 - ✓ NB : La persistance des réflexes ne doit pas faire récuser le diagnostic, car du fait de la distribution multifocale des lésions démyélinisantes, il arrive que les territoires explorés par les réflexes ostéotendineux aient été épargnés par le processus pathologique.
- Les nerfs crâniens le plus souvent affectés sont, par ordre de fréquence :
 - Le facial (50 %) et souvent de manière symétrique
 - Les nerfs innervant les muscles de la langue et de la déglutition
 - Les nerfs oculomoteurs, bien que la diplopie soit rarement un signe de début.

b-Troubles sensitifs :

- Les paresthésies en gants et en chaussettes sont fréquentes et précoces, précédant même souvent la faiblesse musculaire.
- Elles intéressent assez souvent les lèvres et la partie antérieure de la langue.
- Au cours de l'évolution, il est fréquent de noter :
 - Une hypoesthésie distale
 - Une apallescésie
 - Une akinesthésie
 - Une astéréognosie
- Certains signes inhabituels peuvent s'observer, tel un œdème papillaire ou la survenue d'un tremblement d'attitude, vraisemblablement en rapport avec l'existence d'un déficit moteur mineur aggravé par la présence de troubles proprioceptifs.

c-Troubles neuro-végétatifs :

- Les manifestations végétatives sont nombreuses et polymorphes, mais le plus souvent bénignes avec :
 - Labilité tensionnelle
 - Des troubles du rythme cardiaque

- Des troubles vésico-sphinctériens
- Les troubles gastro-intestinaux sont fréquents : constipation, dilatation gastrique, diarrhée, exceptionnellement incontinence anale.
- Des œdèmes pulmonaires
- Des troubles des sécrétions lacrymales et salivaires
- Des anomalies pupillaires
- Des troubles transitoires de la régulation thermique

- Tous ces troubles sont en principe transitoires.

2-Liquide céphalorachidien :

- La formule du LCR est caractérisée par la dissociation albumino-cytologique, 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 dans le SGB.
- L'hyperprotéinorachie est souvent retardée, devient habituellement évidente vers le 15e jour.
- L'absence d'hyperprotéinorachie n'élimine pas le diagnostic si les autres signes sont typiques.
- On observe parfois la présence d'éléments lymphocytaires qui, en principe, ne doivent pas excéder 40/mL. Une exception à cette règle concerne cependant les patients porteurs du VIH, chez lesquels la réaction cellulaire dans le LCR est habituelle.

B-VARIANTES CLINIQUES :

1-Syndrome de Miller-Fisher : (5 % des SGB)

- Il se définit par la triade :
 - Ophtalmoplégie
 - Ataxie proprioceptive
 - Aréflexie ostéotendineuse.
- S'y associent parfois des paresthésies distales, une faiblesse modérée des muscles proximaux et de la déglutition.
- La diplopie est habituellement le signe de début.
- À la phase évoluée, l'ophtalmoplégie externe est bilatérale, souvent complète ou presque, et s'accompagne parfois d'une paralysie pupillaire.
- Pas de lésion centrale dans un cas de syndrome de Miller-Fisher.
- Cette forme clinique peut évoluer vers un SGB, avec un déficit moteur généralisé et une paralysie des muscles respiratoires.
- ENMG : des signes de neuropathie périphérique.
 - 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.

2-Formes motrices pures :(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.
- ENMG : peut montrer des modifications caractéristiques des conceptions 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 (*acute motor axonal neuropathy*).

3-Formes purement sensitives : (rares)

- Elles se caractérisent par des paresthésies distales associées à un engourdissement et une aréflexie ostéotendineuse, alors qu'il y a peu ou pas de faiblesse musculaire pendant la durée de la maladie.
- La perte sensitive est en rapport avec l'atteinte prédominante des grosses fibres myélinisées, alors que l'atteinte de la sensibilité thermoalgique est discrète.
- ENMG : les potentiels sensitifs peuvent être abaissés.

4-Pandysautonomie aiguë idiopathique : (rare)

- Elle se manifeste cliniquement par une 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 réflexes ostéotendineux sont diminués ou absents chez la plupart des patients, dans les semaines qui suivent le début de la symptomatologie.
- L'hyperprotéinorachie est fréquente.
- L'évolution est prolongée sur plusieurs mois, voire années.
- Cette forme doit être différenciée des perturbations végétatives fréquemment observées dans les SGB typiques par ailleurs.

5-Formes axonales du syndrome de Guillain-Barré :

- C'est une forme grave, avec amyotrophie rapide, troubles sensitifs et parfois végétatifs sévères, et évolution grave, mortelle ou laissant des séquelles importantes.
- Les formes dites AMSAN et AMAN ne représentent que des variantes axonales du SGB.

6-Formes de l'enfant :

- Le SGB survient à tout âge et représente la première cause de neuropathie périphérique chez l'enfant, mais il n'y a pas de différence fondamentale entre le SGB de l'enfant et celui de l'adulte.
- Les virus responsables des affections précédant le SGB sont plus souvent identifiés chez l'enfant, mais les vaccinations plus fréquentes chez l'enfant n'entraînent pas davantage de SGB.

VI-ELECTROPHYSIOLOGIE :

- Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique.
 - Initialement, allongement de la latence des ondes F et des latences distales en rapport avec l'atteinte radiculaire et distale.
 - A la phase d'état, anomalies démyélinisantes caractérisées par une augmentation de la latence distale motrice, 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 en début d'évolution.
 - L'examen de détection met en évidence des anomalies neurogènes (tracé pauvre de type simple accéléré).
 - Seule l'inexcitabilité des nerfs est de mauvais pronostic.

VII-EVOLUTION :

A-FORME HABITUELLE :

- Le SGB typique évolue schématiquement en trois phases :

1-Une phase d'extension :

- ✓ Ascendante
- ✓ Marquée par l'aggravation progressive du déficit moteur et des paresthésies.
- ✓ Elle dure généralement 11 à 12 jours en moyenne.
- ✓ Une durée prolongée au delà de 4 semaines, ou une progression des signes en « dents de scie » avec des régressions spontanées suivies de réaggravation, doivent faire craindre une évolution vers une polyradiculonévrite chronique sous une forme progressive ou à rechutes.
- ✓ À l'inverse, l'évolution peut être très rapide, aboutissant en 2 ou 3 jours à une tétraplégie complète avec nécessité d'une ventilation mécanique ;

2-Une phase de plateau :

- Maximum d'intensité des paralysies qui restent stationnaires.
- Elle dure de quelques jours à 2 semaines, dans les formes habituelles, mais peut se prolonger pendant plusieurs mois ;

3-Une phase de récupération :

- Plus ou moins longue.
- En général guérison dans 80%.
- Certains patients gardent des signes neurologiques plus ou moins invalidants.
- 3 à 5% des patients meurent, le plus souvent de détresse respiratoire.
- Des séquelles s'observent chez 7 à 22 % des patients.

B-FORMES ÉVOLUTIVES ATYPIQUES :

- rechutes, après guérison complète de la 1ère poussée, sont exceptionnelles.
- Un SGB marque exceptionnellement le début d'une PRNC.

VIII- FACTEURS PRONOSTIC :

- Les facteurs de mauvais pronostic sont :
 - Phase d'extension rapide (inférieur à 7 J).
 - Phase en plateau longue.
 - Infection par le campylobacter jejuni.
 - Troubles neurovégétatifs.
 - Troubles respiratoires.
 - Un âge supérieur à 60 ans.
 - Une inexcitabilité des nerfs à l'ENMG.

IX-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- Une quadriplégie rapidement progressive telle que peut la réaliser :
 - Une compression de la moelle cervicale
 - Un ramollissement médullaire
 - Le saignement d'un angiome
 - Une démyélinisation aiguë de la moelle cervicale au cours d'une première poussée de SEP
- Les multinévrites des vascularites nécrosantes type PAN (l'atteinte est purement axonale).
- Les formes paralytiques de poliomyélite antérieure aiguë.
- Une myasthénie.
- Le syndrome de Lambert-Eaton.
- Le botulisme (si les paralysies oculomotrices sont au premier plan).
- Une polymyosite aiguë.
- La porphyrie aiguë intermittente (l'atteinte est purement axonale).
- La forme méningo-radiculo-névritique de la maladie de Lyme.
- Les paralysies périodiques hypokaliémiques.
- Les neuropathies des patients de réanimation.

X-TRAITEMENT :

A- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE :

- La prévention et le traitement des complications éventuelles des troubles de la déglutition, de la ventilation, des troubles sphinctériens
- La prévention des phlébites et des embolies pulmonaires par héparinothérapie.
- Les douleurs doivent être contrôlées par des antalgiques.
- La prévention des ulcères de stress et les gastrites érosives
- Un soutien psychologique est indispensable chez ces patients alités pour des semaines.
- La prévention des rétractions tendineuses doit se faire très précocement.

B-CORTICOTHERAPIE :

- La corticothérapie, administrée per os ou par voie intraveineuse sous forme de méthylprednisolone, s'est avérée inefficace.
- La méthylprednisolone reste cependant efficace dans le traitement ponctuel des rachialgies de la phase aiguë.

C-ECHANGE PLASMATIQUE :

- 2 EP sont efficaces pour les patients ayant des manifestations cliniques modérées, telles une possibilité de marche préservée (avec ou sans aide), tandis que 4 EP se sont nécessaires au traitement des déficits plus sévères, avec l'impossibilité à se mettre debout sans aide ou la nécessité d'une ventilation artificielle.

D-IgIV :

- 0,4g/k/j pendant 5 jours
- Les IgIV sont proposées en 1re intention en raison de la simplicité des soins, des effets secondaires limités et de leur efficacité similaire aux EP.
- Il faut noter cependant qu'il n'y a pas de données pour recommander ce traitement à tous les patients présentant un SGB et notamment s'il est utile et efficace de perfuser ceux ayant des déficits modérés ou s'il est encore utile de prévoir un traitement si le diagnostic n'est reconnu qu'après un délai de plusieurs jours.
- Il est recommandé de traiter un SGB le plus rapidement possible à l'apparition d'un déficit moteur ou sensitif limitant les activités de la vie courante, soit par perfusions d'IgIV ou EP.

- Le traitement devrait commencer dans les 2 semaines suivant l'apparition des 1ers signes si les déficits progressent malgré le traitement, il est recommandé d'attendre au moins 3 semaines car les améliorations n'apparaissent parfois qu'après ce délai.

Dr. ZOGHBI