

Item 122 : Polyadiculonévrite aiguë

**Association des Collèges des Enseignants d'Immunologie
des Universités de Langue française**

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

OBJECTIFS	3
INTRODUCTION.....	3
I Description de la forme clinique classique	3
I.1 Éléments du diagnostic clinique	3
I.1.1 Phase d'extension des paralysies	3
I.1.2 Phase de plateau	4
I.1.3 Phase de récupération	4
I.2 Éléments paracliniques du diagnostic.....	5
I.2.1 Aspects électrophysiologiques	5
I.2.2 L'analyse du liquide céphalo-rachidien.....	5
I.2.3 Autres examens paracliniques.....	6
I.3 Éléments du pronostic	6
II Variantes cliniques et électrophysiologiques.....	7
II.1 Les formes cliniques selon la gravité	7
II.2 Les formes axonales, motrices ou sensitivomotrices	7
II.3 Syndrome de Miller Fisher.....	7
II.4 Formes sensibles pures	7
II.5 Forme pandysautonomique aiguë de Young et Harper	8
III Traitement.....	8
III.1 Le traitement du conflit immunologique	8
III.2 La prise en charge du décubitus au stade aigu.....	8
III.3 La rééducation.....	8
III.3.1 Rééducation pendant la phase d'installation et pendant la phase d'état... 9	
III.3.2 Rééducation à la phase de récupération	9
IV Physiopathologie	10

OBJECTIFS

ENC :

- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

INTRODUCTION

La polyradiculonévrite aiguë est également dénommée syndrome de Guillain-Barré (1916). Cette pathologie est caractérisée par la présence d'une inflammation au niveau du système nerveux périphérique et notamment des racines nerveuses. L'hypothèse physiopathologique retenue est celle de la mise en jeu d'effecteurs immunitaires cellulaires et humoraux contre des constituants du nerf périphérique.

La forme classique décrite par Guillain et Barré est celle d'une polyradiculonévrite inflammatoire aiguë avec démyélinisation segmentaire multifocale, mais de nombreuses variantes ont été plus récemment décrites. L'incidence est de 1/100000. Il n'y a pas de prédominance nette pour un sexe. Elle est rare chez le petit enfant. Il existe fréquemment un antécédent infectieux respiratoire ou digestif (70 % cas) dans les 15 jours précédents. Plus rarement, la pathologie suit une vaccination.

I DESCRIPTION DE LA FORME CLINIQUE CLASSIQUE

I.1 ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC CLINIQUE

C'est l'évolution en trois phases qui caractérise cette pathologie : phase d'extension, phase de plateau et phase de récupération. L'installation progressive des troubles est classiquement ascendante.

I.1.1 Phase d'extension des paralysies

Elle dure par définition moins de 4 semaines. Elle peut être très courte, par exemple inférieure à 1 jour.

Les manifestations sont variées :

- sensibles : elles sont fréquentes, ce sont les plus souvent des paresthésies, des picotements distaux des 4 membres. Des douleurs sont souvent présentes : myalgies, radiculalgies ;
- motrices : une parésie qui débute aux membres inférieurs puis s'étend aux membres supérieurs, au cou, au tronc. Elle est plus ou moins symétrique, étendue et sévère ; elle prédomine au niveau proximal puis touche les extrémités. La maladie peut débiter rarement par une atteinte des nerfs crâniens : paralysies faciales, oculomotrices, dysphagie.

L'atteinte neurologique a la plus 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 de la présence d'une atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation) ou d'une dysautonomie (arythmie).

I.1.2 Phase de plateau

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

L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : paralysie faciale (souvent bilatérale et symétrique) et troubles de la déglutition (nerfs crâniens bulbaire), 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 le laisserait supposer l'importance des paresthésies. Le déficit est à prédominance proprioceptive avec une ataxie possible. Il peut exister des myokymies faciales, rarement des membres. L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente (tachycardie, arythmie cardiaque, hypotension orthostatique, hypertension, anomalie de la sudation, constipation) et est un facteur de gravité. Les complications sont liées soit à la maladie (décompensation respiratoire aiguë, dysautonomie), soit à des facteurs secondaires (accidents thromboemboliques, surinfection, escarres).

I.1.3 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 (déficit sensitivomoteur distal) et 5 % des séquelles très sévères (sujets quadriplégiques et ventilés). On considère qu'il n'y a pas d'amélioration au-delà de 12 à 18 mois.

Les rechutes vraies sont rares et définissent en partie le cadre des polyradiculonévrites chroniques.

I.2 ÉLÉMENTS PARACLINIQUES DU DIAGNOSTIC

I.2.1 Aspects électrophysiologiques

L'examen électrophysiologique a pour but de déceler les éléments en faveur d'un processus de démyélinisation des fibres nerveuses. En effet, le déficit moteur est le résultat d'un bloc de conduction complet ou partiel (dispersion temporelle dans ce dernier cas).

La mesure des vitesses de conceptions objective :

- une réduction des rapports des réponses motrices obtenues par stimulation proximale et distale (bloc de conduction) ;
- une augmentation de la latence distale motrice (atteinte distale des fibres nerveuses) ;
- un ralentissement des vitesses de conduction ;
- un allongement des latences des ondes tardives F qui est précoce et témoin d'une démyélinisation proximale Il n'y a pas de parallélisme entre le degré de la paralysie et le ralentissement des vitesses de conduction. Le caractère segmentaire et multiple des lésions impose l'examen sur plusieurs troncs nerveux et sur plusieurs segments du nerf.

L'amplitude des potentiels d'action sensitifs est souvent normale au début.

L'EMG de détection recherche des éléments d'une atteinte axonale : fibrillations et potentiels de dénervation au repos traduisant la dénervation des fibres musculaires. Son importance est un élément de mauvais pronostic fonctionnel.

I.2.2 L'analyse du liquide céphalo-rachidien

Cette étude recherche :

- une hyperprotéinorachie : elle être retardée de quelques jours par rapport au début de la clinique, parfois jusqu'à 10 jours. Elle peut donc être absente si la PL est précoce. Elle peut aller jusqu'à 6 g/l ;

- l'absence de réaction cellulaire (moins de 10) : une pléiocytose à 50/mm³ doit faire évoquer un autre diagnostic de neuropathie inflammatoire (HIV ou méningoradiculite de la maladie de Lyme par exemple).

I.2.3 Autres examens paracliniques

Ils sont habituellement normaux, ou en rapport avec l'infection qui a précédé le SGB (augmentation des transaminases, lymphocytopénie).

La biopsie nerveuse n'est qu'exceptionnellement effectuée puisqu'elle n'est pas nécessaire au diagnostic et qu'elle peut être normale étant donné le caractère segmentaire des lésions.

On peut rechercher la présence d'auto-anticorps contre des constituants glycolipidiques ou glycoprotéiques de la myéline et des axones, mais leur présence et leur spécificité est limitée dans la forme classique de polyradiculonévrite aiguë. Il existe une augmentation de certains médiateurs de l'inflammation comme des cytokines et de formes solubles de molécules d'adhésion, mais l'intérêt de ces dosages est d'ordre physiopathologique mais pas diagnostique.

I.3 ÉLÉMENTS DU PRONOSTIC

Les principaux éléments d'un mauvais pronostic sont :

- la rapidité d'installation du déficit,
- l'importance de celui-ci,
- la durée de la phase de plateau,
- la nécessité d'une ventilation assistée,
- et l'existence d'une perte axonale précoce sur l'électromyogramme.

La mortalité est de 1 à 5 %.

Il n'y a pas de corrélation d'un mauvais pronostic avec l'atteinte faciale, les données du LCR (importance de l'hyperprotéinorachie), le sexe et la qualité de la récupération.

II VARIANTES CLINIQUES ET ELECTROPHYSIOLOGIQUES

II.1 LES FORMES CLINIQUES SELON LA GRAVITE

Il existe un continuum clinique allant des formes bénignes ambulatoires aux formes fulminantes évoluant en 24 heures vers une tétraplégie complète avec atteinte respiratoire aiguë.

II.2 LES FORMES AXONALES, MOTRICES OU SENSITIVOMOTRICES

Elles ont été mises en évidence en Chine du Nord sur un mode épidémique survenant après des diarrhées aiguës dues à *Campylobacter Jejuni*. Elles sont plus sévères que la forme classique et les séquelles plus fréquentes.

Elles comportent plus souvent la présence d'anticorps anti-gangliosides GM1 d'isotype IgM, IgG et IgA. Les anticorps d'isotype IgM disparaissent rapidement. Les anticorps d'isotype IgA et d'IgG sont présents dès le début des symptômes et diminuent progressivement en quelques semaines. Les anticorps d'isotype IgA témoignent de l'origine muqueuse de l'agression. Leur présence s'explique par la structure du lipopolysaccharide du CJ qui porte des structures sucrées communes avec le GM1.

II.3 SYNDROME DE MILLER FISHER

Il est caractérisé par l'association d'une ataxie, d'une aréflexie et de paralysies oculomotrices. Il est aussi souvent associé à une infection par le CJ. Il existe un marqueur très spécifique présent dès le début des symptômes et qui disparaît en quelques semaines : la détection d'anticorps anti-gangliosides d'isotypes IgG et parfois aussi IgA anti-GQ1b (95 % des cas).

II.4 FORMES SENSITIVES PURES

Partie à rédiger.

II.5 FORME PANDYSAUTONOMIQUE AIGUË DE YOUNG ET HARPER

Il s'agit d'une forme rare de neuropathie inflammatoire aiguë limitée à une atteinte des fibres du système nerveux végétatif et épargnant le système somatique. La gravité tient aux troubles dysautonomiques.

III TRAITEMENT

III.1 LE TRAITEMENT DU CONFLIT IMMUNOLOGIQUE

Il est efficace s'il est mis en jeu au stade précoce d'installation des déficits. Deux types de traitement ont montré une efficacité au cours d'essais contrôlés :

- Les échanges plasmatiques : ils sont réalisés sur 10 à 14 jours pour un volume total de 200 à 250 ml/kg. Leur efficacité a été prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée, de la durée d'hospitalisation et l'amélioration du pronostic fonctionnel ;
- Les immunoglobulines IV polyvalentes : 400 mg/kg/j pendant 5 j Leur efficacité est comparable à celle des échanges plasmatiques. Les traitements par corticoïdes, ACTH ou des fortes doses de méthylprednisolone n'ont pas montré d'efficacité.

III.2 LA PRISE EN CHARGE DU DECUBITUS AU STADE AIGU

Elle ne doit pas être négligée. Elle repose sur les soins de nursing ; la prévention des thromboses veineuses, des troubles trophiques cutanés, des infections nosocomiales ; le traitement de la douleur ; la surveillance de la déglutition, de la toux, de l'encombrement bronchique ; la réanimation hydro-électrolytique et respiratoire si nécessaire.

III.3 LA REEDUCATION

La rééducation est un élément majeur du traitement. Elle sera adaptée en fonction des phases de la maladie. Elle pour objectif de prévenir des complications, de favoriser la récupération et de limiter les séquelles, puis éventuellement d'en limiter les conséquences fonctionnelles.

III.3.1 Rééducation pendant la phase d'installation et pendant la phase d'état

La rééducation joue un rôle important dans la prévention des complications de décubitus. Elle vise en outre pendant la phase de plateau à entretenir le potentiel moteur et à maintenir ou à préparer l'adaptation à l'orthostatisme. L'installation au lit doit être régulièrement surveillée. Les mobilisations passives ont pour but de maintenir la trophicité et la mobilité des articulations. Elles doivent être manuelles, douces, lentes, respectant les douleurs et mobilisant chaque articulation plusieurs fois dans toutes les amplitudes anatomiques. Elles doivent être quotidiennes, voire pluriquotidiennes. À ce stade, le patient habituellement alité est installé sur un support anti-escarre adapté.

En cas d'atteinte respiratoire, la ventilation assistée ou contrôlée est mise en route et une trachéotomie est souvent nécessaire. Le drainage des sécrétions bronchiques est facilité par les postures latérales et déclives, prudentes mais prolongées, ainsi que par les vibrations thoraciques. Les aspirations bronchiques sont prudentes en raison du risque d'arrêt cardiaque. Si l'état général et ventilatoire le permet, l'adaptation à l'orthostatisme est maintenu par la mise au fauteuil. Le port d'une gaine de contention compense le déficit de la sangle abdominale et améliore les conditions ventilatoires et hémodynamiques. Le travail musculaire actif pendant la phase de plateau est limité à l'entretien sans fatigue, en actif aidé, des groupes musculaires existants. Il peut être réalisé en isométrique si les douleurs gênent les mouvements.

III.3.2 Rééducation à la phase de récupération

Elle vise à renforcer prudemment le potentiel moteur par un travail comportant des exercices analytiques, globaux et fonctionnels. Le programme de réadaptation sera adapté à l'état général du patient, respectant la fatigue, l'importance et l'évolution de l'atteinte. Le travail moteur analytique peut être effectué sur tous les groupes musculaires dont on guette et exploite le moindre réveil. Il est toujours guidé par le kinésithérapeute en travail actif aidé, puis contre résistance manuelle. Il faut s'efforcer de prévenir les déséquilibres provoqués par la prévalence de certains groupes musculaires sur leurs antagonistes. Ainsi, il est habituel que le déficit distal prédomine sur les releveurs des pieds, justifiant de ne pas renforcer précocement les triceps et nécessitant la verticalisation au plan incliné pour lutter contre le risque d'équin. La réadaptation à l'orthostatisme, si l'alitement est prolongé, doit être prudente, progressive au plan incliné avec port de bas de contention et de gaine abdominale.

Au lit, le renforcement du contrôle du tronc dans les exercices de retournement et de mise en position assise, est réalisé. Le travail des muscles stabilisateurs du bassin (moyen fessier) et des membres inférieurs (grand fessier, quadriceps, soléaire), au lit puis au tapis, prépare la station debout et la marche. On travaille progressivement les réactions posturales,

s'adaptant aux possibilités des muscles de la station érigée, sur plan incliné et en appareil modulaire de verticalisation. Progressivement la marche est entraînée dans les barres parallèles au déambulateur, avec cannes anglaises puis sans canne. Le port d'orthèse releveur est souvent indispensable au début. Une orthèse verrouillant les genoux peut être transitoirement nécessaire. L'autonomie fonctionnelle est ensuite renforcée.

Parallèlement au travail moteur, le réveil sensitif, proprioceptif en particulier est essentiel. La pression des mains du kinésithérapeute lors du travail passif et actif est un élément important, ainsi que la mobilisation active et passive de tous les segments sous contrôle de la vue. La rééducation en piscine facilite la mobilisation active. Un travail de posture en biofeedback sur statokinésimètre peut être utile.

Le travail analytique et global des membres supérieurs suit les mêmes règles, particulièrement aidé par le contrôle de la vue. L'ergothérapie est indispensable. Elle aide à restaurer la force et la précision des gestes et à améliorer l'autonomie. La restauration de l'opposition du pouce et de la pince pouce-index est un objectif prioritaire et précoce, éventuellement aidé par des orthèses. La sensibilité fait l'objet d'une rééducation spécifique. De nombreuses aides techniques seront proposées selon le déficit. Progressivement toutes les activités de la vie quotidienne peuvent être le plus souvent intégrées en un temps allant de 3 mois à 2 ans.

La réadaptation entreprise en hôpital ou en centre, dans toutes les formes relativement sévères est primordiale. Elle concerne l'adaptation de la conduite automobile souvent possible, l'aménagement du domicile et du poste de travail. Il est important que la reprise fonctionnelle puisse se faire progressivement pour éviter une mise en échec liée à la fatigue. Certains proposent à long terme un programme de réentraînement à l'effort qui améliorerait les performances quotidiennes même en cas de séquelles motrices.

Dans les formes graves, négligées, on peut être confronté aux habituels problèmes des troubles orthopédiques : équin pouvant justifier un geste chirurgical, flessum de genou traité par posture, renforcement des extenseurs, voire chirurgie, enraidissement des doigts en flexion de traitement souvent difficile.

IV PHYSIOPATHOLOGIE

Le système nerveux périphérique est séparé des effecteurs du système immunitaire : cellules, anticorps, par une barrière hémato-nerveuse. Elle est liée à la structure particulière des cellules endothéliales qui présentent des jonctions serrées. Cependant, le dogme de la protection absolu du système nerveux est largement discuté. Les lymphocytes activés peuvent traverser la BHN et interagir avec les cellules du SNP. Les observations sur les modèles animaux de polyradiculonévrite suggèrent que la première étape de la maladie serait une activation d'effecteurs lymphocytaires qui du fait de leur état d'activation

peuvent adhérer aux cellules endothéliales et pénétrer dans le SNP. Ils induisent ensuite une inflammation, une altération de la BH, un recrutement inflammatoire constitué de lymphocytes T, NK, B et de macrophages et la diffusion de facteurs sériques : anticorps, cytokines, différents médiateurs inflammatoires. Toutes ces substances peuvent également être produites localement soit par les cellules infiltrantes, soit par les cellules du tissu nerveux. Le dépôt de fractions du complément et/ou la présence du complexe d'attaque membranaire (C5b9) soutient un rôle physiopathologique d'anticorps. Une démyélinisation segmentaire inflammatoire se crée. Les lésions sont segmentaires et inégalement réparties le long des fibres nerveuses. Lorsque la lésion est sévère, elle peut aller jusqu'à l'interruption de l'axone.

La nature des infiltrats varie d'une forme clinique à une autre. Par exemple, dans les formes axonales, la prédominance de macrophages est un élément particulier. Ils peuvent participer aux lésions nerveuses par interactions de leur récepteur Fc avec les anticorps fixés sur leur antigène. Un des modes d'actions de IgIV est d'ailleurs celui de saturer les récepteurs Fc et de bloquer les réactions par exemple d'ADCC (« Antibody Dependant Cell Cytotoxicity »).

Les causes de l'agression immunologiques sont moins connues. On suspecte très fortement une origine infectieuse à ces pathologies. Plusieurs germes ont été mis en cause : plus particulièrement *Campylobacter Jejuni*, VIH et tout le groupe herpes (cytomégalovirus, herpes virus, MNI). Dans le cas de *campylobacter jejuni*, du mycoplasme, de *borrelia burgdorferi*, un mécanisme de mimétisme moléculaire est proposé. Les structures similaires sont exprimées par les parois des bactéries et des constituants glycoprotéiques et glycolipidiques du nerf périphérique. Il apparaît notamment des auto-anticorps qui reconnaissent à la fois les germes et les constituants du système nerveux. Cette hypothèse n'est pas exclusive. Les agents infectieux peuvent également induire une immunosuppression ou une réaction immunitaire. Ils peuvent par l'induction de cytokines favoriser le déclenchement d'une manifestation auto-immune ou immuno-allergique. Les auto-anticorps pourraient participer à la physiopathologie des lésions, mais les expériences de transfert chez l'animal n'ont pas permis d'apporter des preuves irréfutables de leur rôle pathogène. Dans le modèle expérimental de la polyradiculonévrite appelé EAN pour « Experimental Autoimmune Neuritis », ce sont les lymphocytes T et pas les facteurs sériques qui peuvent transférer la pathologie.

Les lésions démyélinisantes du SGB seraient en rapport avec la production et le passage dans les espaces endoneuraux d'anticorps dirigés contre certains antigènes de la myéline, dont la nature n'a pas encore été établie chez l'homme. L'infection virale déclenche une immunisation croisée contre les antigènes du système nerveux périphérique. Cette participation humorale est confirmée par la démyélinisation observée « in vivo » chez l'animal après injection de sérum de patients atteints.