

Paralysies extensives

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire et myasthénie

Introduction

- I. Comment faire le diagnostic de paralysie extensive ?
- II. Quels sont les critères de gravité immédiate ?
- III. Quels examens complémentaires demander en urgence ?
- IV. Quelle est la prise en charge thérapeutique ?

Situations de départ

- 121** Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 127** Paralysie faciale.
- 143** Diplopie.
- 160** Détresse respiratoire aiguë.
- 162** Dyspnée.

Items, hiérarchisation des connaissances

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître la définition d'une polyradiculonévrite	
B	Définition	Connaître les différentes formes de polyradiculonévrites	Syndrome de Guillain-Barré, neuropathie motrice axonale aiguë
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré	Savoir évoquer le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré devant l'apparition d'une parésie symétrique, étendue et sévère, prédominant initialement en proximal
B	Étiologie	Connaître l'existence d'événements déclenchants des polyradiculonévrites	

A	Diagnostic positif	Reconnaître les trois phases d'évolution d'une polyradiculonévrite	
A	Examens complémentaires	Savoir interpréter une ponction lombaire évocatrice de syndrome de Guillain-Barré	Savoir interpréter un LCS de syndrome de Guillain-Barré (hyperprotéinorachie marquée pauci- ou acellulaire)
A	Identifier une urgence	Connaître les signes de gravité d'une polyradiculonévrite aiguë et les situations nécessitant une prise en charge en service de réanimation	Connaître les risques respiratoire, thromboembolique et cardiaque, savoir rechercher une paralysie faciale bilatérale, rechercher les troubles de la déglutition et de la phonation
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome de Guillain-Barré	

Item 98 – Myasthénie

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la myasthénie	
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une myasthénie	Connaître les symptômes révélateurs les plus fréquents et les plus évocateurs (oculaire, bulbaires, muscles respiratoires) avec fatigabilité ou variabilité dans le temps
B	Diagnostic positif	Connaître et savoir rechercher les pathologies fréquentes associées à la myasthénie	Pathologie thymique, pathologies auto-immunes
B	Diagnostic positif	Connaître l'existence de formes oculaires pures et de formes généralisées de myasthénie	
A	Examens complémentaires	Connaître les éléments paracliniques du diagnostic	Électroneuromyogramme, anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine
A	Identifier une urgence	Reconnaître les situations d'urgence de la myasthénie	Crises myasthéniques, infections, médicaments
A	Identifier une urgence	Connaître les risques et les complications graves de la myasthénie	
B	Prise en charge	Planifier la prise en charge des situations d'urgence	
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement	Traitement symptomatique (anticholinergique), traitement de fond, médicaments prohibés

Introduction

A Les polyradiculoneuropathies inflammatoires (polyradiculonévrites) aiguës et la crise myasthénique sont deux paralysies extensives pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Elles représentent des urgences neurologiques avec le risque de troubles de la déglutition et d'insuffisance respiratoire aiguë pouvant nécessiter le recours à la ventilation mécanique invasive. Le déficit moteur peut être responsable d'un alitement prolongé avec un risque de complications de décubitus (thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire) et de dysautonomie, en particulier dans le syndrome de Guillain-Barré.

Le rôle du médecin intensiviste est essentiel en partenariat avec le neurologue : il doit être capable d'évaluer et de dépister précocement les signes de gravité, afin d'orienter le lieu de la prise en charge avec un degré de surveillance adapté.

Vignette clinique

Polyradiculonévrite aiguë

Madame W., 32 ans, est adressée aux urgences pour des **paresthésies bilatérales des membres inférieurs** d'installation progressive et évoluant depuis plusieurs jours. On ne note pas d'antécédent particulier. Elle rapporte uniquement un épisode viral spontanément résolutif il y a une quinzaine de jours. Elle ne prend pas de traitement.

L'interrogatoire précise les paresthésies, qu'elle décrit comme ascendantes et ayant débuté aux membres inférieurs. Elle vous explique que cela touche désormais aussi les membres supérieurs et qu'elle ressent aussi ces sensations en péri-buccal.

Les paramètres vitaux relevés par l'infirmière sont : PA 139/85 mmHg, FC 112 bpm, température 37,2 °C, FR 20 cycles/min, SpO₂ 98 % en air ambiant. Elle ne présente pas de trouble de la vigilance.

Votre examen physique retrouve un **syndrome neurogène périphérique** prédominant aux membres inférieurs avec une paraparésie associée à une aréflexie ostéotendineuse patellaire et achilléenne. Vous notez une paralysie faciale droite périphérique mais la patiente ne présente pas de fausse route aux solides ni aux liquides.

Elle est eupnéique.

Devant ce tableau clinique évocateur, vous posez le diagnostic de polyradiculonévrite aiguë. L'IRM médullaire n'est pas requise pour éliminer une pathologie médullaire aiguë en l'absence de syndrome médullaire (niveau lésionnel, syndrome pyramidal et troubles sphinctériens absents). Vous réalisez une **ponction lombaire** et vous demandez un **électroneuromyogramme** (ENMG) pour confirmation et élimination des diagnostics différentiels.

En concertation avec vos confrères neurologues, vous décidez d'hospitaliser Madame W. en unité de surveillance continue devant cette phase d'aggravation rapide et non stabilisée.

Les résultats de l'analyse du liquide cébrospinal sont : cellularité = 0 élément/mm³, protéinorachie = 0,80 g/L, glycorachie = 2/3 de la glycémie. Vous mettez ainsi en évidence une **dissociation albuminocytologique** (élévation de la protéinorachie, pas d'augmentation de la cellularité).

Après avoir vérifié la fonction rénale et l'absence de contre-indication (allergie et déficit en IgA), vous prescrivez un traitement par **immunoglobulines polyvalentes intraveineuses** (IgIV) à la posologie journalière de 0,4 g/kg pendant 5 jours.

Vous récupérez les résultats de l'ENMG mettant en évidence un allongement des latences distales sur l'ensemble des nerfs examinés avec une atteinte axonale associée et les sérologies prélevées avec une séroconversion CMV (IgM⁺, IgG⁻). Il s'agit donc bien d'une **polyradiculonévrite aiguë démyélinisante** sur séroconversion CMV.

Vous identifiez les éléments essentiels de la surveillance pluriquotidienne et de la prise en charge préventive :

- › **surveillance des paramètres respiratoires : fréquence, saturation de pouls, tirage, encombrement, idéalement mesure de la capacité vitale sinon compte en apnée ;**
- › **troubles de déglutition ;**
- › **prévention de la maladie thromboembolique et des autres complications de décubitus ;**
- › **dysautonomie ;**
- › **paralysie faciale, justifiant une fermeture oculaire.**

L'état respiratoire de votre patiente s'est dégradé avec un effondrement de sa capacité vitale nécessitant une intubation trachéale et la ventilation mécanique invasive. Le facteur faisant craindre cette évolution était la rapidité d'aggravation.

Devant une durée prévisible de ventilation prolongée et afin d'optimiser le sevrage respiratoire, la patiente a été trachéotomisée. Elle a ensuite été prise en charge en centre de rééducation pour récupérer de son déficit. Les séquelles graves peuvent atteindre 10 % à un an chez les patients ayant nécessité une assistance ventilatoire.

Crise myasthénique

Madame D., 25 ans, est adressée au service d'accueil des urgences pour une **détresse respiratoire aiguë**. Elle est suivie pour une

myasthénie auto-immune avec présence d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine. Le diagnostic a été établi 5 ans auparavant devant un ptosis fluctuant et elle est désormais sous anticholinestérasique (pyridostigmine).

À l'anamnèse de son compagnon, vous apprenez qu'elle se plaint depuis quelques jours de difficultés respiratoires. Elle prend correctement son traitement et vous apprenez qu'elle a été mise sous propranolol depuis peu pour une migraine.

Les constantes vitales relevées par l'infirmière sont : PA 110/65 mmHg, FC 122 bpm, température 36,9 °C, FR 29 cycles/min, SpO₂ 95 % en air ambiant. Elle n'a pas de trouble de la vigilance.

Votre examen physique trouve une patiente agitée, n'arrivant pas à faire de phrase. Elle est très anxieuse. L'auscultation pulmonaire trouve un murmure vésiculaire diminué de manière bilatérale, sans argument pour une condensation pulmonaire. Le reste de l'examen est sans particularité. Elle se dit très fatiguée et vous observez un ptosis bilatéral prédominant à droite. Elle dit avoir du mal à déglutir.

Devant ce tableau évocateur d'une **crise myasthénique**, vous décidez d'admettre Madame D. en service de médecine intensive-réanimation. L'urgence est de surveiller la patiente et de recourir à la ventilation artificielle en cas d'aggravation ou de persistance des signes d'insuffisance respiratoire aiguë. Malheureusement, l'évolution clinique est ici rapidement défavorable avec un épuisement respiratoire nécessitant une intubation orotrachéale pour mise en place d'une assistance ventilatoire.

Vous prescrivez en urgence des **immunoglobulines polyvalentes** par voie intraveineuse et vous poursuivez le traitement par anticholinestérasique. Vous arrêtez le traitement par **propranolol** devant l'imputabilité probable de ce médicament dans la crise myasthénique actuelle.

Elle présente au décours de son admission une pneumopathie d'inhalation, favorisée par les troubles de la déglutition initiaux, qui est traitée par antibiothérapie probabiliste.

À distance de cet épisode, la patiente est revue en consultation par son neurologue pour lui réexpliquer l'ensemble des médicaments contre-indiqués avec la remise d'une carte comportant la liste des principaux : bêtabloquants, curare, aminoside, quinine, benzodiazépine. Elle bénéficie d'un scanner cervicothoracique pour rechercher un thymome, afin de discuter, le cas échéant, de la réalisation d'une thymectomie pour mieux contrôler sa myasthénie.

I. Comment faire le diagnostic de paralysie extensive ?

Une paralysie extensive se caractérise par un déficit moteur diffus, le plus souvent progressif, et dont la gravité essentielle est liée à l'atteinte des muscles respiratoires. Les deux formes les plus fréquentes (mais relativement rares néanmoins) sont la polyradiculonévrite aiguë et la myasthénie.

A. Polyradiculonévrite aiguë

1. Définition

Une polyradiculonévrite aiguë (PRNA) est une **neuropathie périphérique touchant les racines et les troncs nerveux**. Le caractère aigu est défini par une phase d'aggravation inférieure à 4 semaines – ce qui la distingue des polyradiculonévrites subaiguës ou chroniques qui ont d'autres étiologies.

Historiquement, le **syndrome de Guillain-Barré (SGB)** correspond à une polyradiculonévrite aiguë **démýélinisante sensitivomotrice**, idiopathique, inflammatoire, de nature post-infectieuse ou post-vaccinale.

Encadré 33.1

Variantes et causes des polyradiculonévrites

B On distingue d'autres variantes du syndrome de Guillain-Barré :

- la neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN) ;
- la neuropathie axonale sensitivomotrice aiguë (AMSAN) ;
- le syndrome de Miller-Fisher (association avec une ophtalmoplégie exposant au risque de kératite par atteinte des nerfs crâniens) ;
- l'encéphalite de Bickerstaff (forme sévère avec tableau encéphalitique associé dans 30 % des cas à un coma) ;
- il existe des formes secondaires à une infection (maladie de Lyme, VIH, paranéoplasiques...) et des polyradiculonévrites chroniques (durée d'évolution supérieure à 12 semaines) qui possèdent leurs spécificités, en particulier diagnostiques et thérapeutiques.

Dans une majorité de cas (deux tiers des cas), un épisode infectieux est retrouvé dans les semaines précédant les premiers

signes neurologiques. Un mimétisme moléculaire entre l'agent pathogène et les antigènes nerveux (tels que les gangliosides) est incriminé, en particulier dans les formes axonales. Les agents infectieux pathogènes les plus fréquemment observés en recherche sont le cytomégalo virus, *Mycoplasma pneumoniae*, le virus d'Epstein-Barr et *Campylobacter jejuni*.

2. Présentation clinique

Il n'existe **pas de terrain particulier**. On peut retrouver dans les antécédents récents un **épisode infectieux** digestif ou respiratoire.

La présentation clinique est celle d'un **déficit neurologique** (sensitivo-)moteur d'installation aiguë et rapidement progressif, s'intégrant dans un **syndrome neurogène périphérique**.

L'évolution se fait en trois phases : **extension**, **plateau** et **récupération** (fig. 33.1).

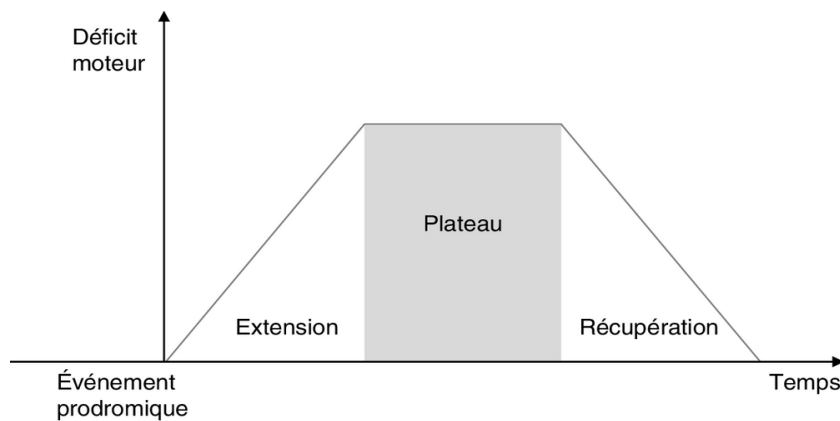


Fig. 33.1. **A** Les trois phases évolutives caractéristiques d'un syndrome de Guillain-Barré.

La **phase d'extension** débute habituellement par des troubles sensitifs à type de paresthésies ou de dysesthésies des extrémités. Des douleurs lombaires et des radiculalgies sont classiques. Il s'y associe un déficit moteur, bilatéral et globalement symétrique, flasque avec une hyporéflexie. Le déficit est caricaturalement d'évolution ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable, avec une évolution possible vers une tétraplégie, une atteinte des nerfs crâniens (parfois précoce), des muscles axiaux et respiratoires.

→ **Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une paralysie flasque ascendante avec abolition des réflexes ostéotendineux. Attention aux signes atypiques, faisant douter du diagnostic :**

- **syndrome médullaire** : niveau lésionnel, syndrome pyramidal, troubles sphinctériens ;
- **fièvre** ;
- début par les membres supérieurs ;
- début par les paires crâniennes.

La **phase de plateau** est de durée variable, fonction de la sévérité de l'atteinte. Deux tiers des patients atteints perdent la marche et 20 % développent une insuffisance respiratoire. Les troubles dysautonomiques (bradycardie extrême pouvant aller jusqu'à l'asystolie) sont fréquents chez les patients sous assistance ventilatoire (souvent déclenchés par les aspirations bronchiques) et sont un facteur associé à la mortalité. Les complications thromboemboliques sont fréquentes en l'absence de prophylaxie.

La **phase de récupération** peut être longue, puisque 20 % des patients ne recouvrent pas la marche à 6 mois. Près de 10 % des patients présentent encore des symptômes résiduels à 3 ans de l'épisode.

Diagnostic différentiel d'une polyradiculonévrite aiguë

B À évoquer dès l'examen clinique si le syndrome neurogène périphérique n'est pas isolé.

- Atteinte centrale :
 - AVC du tronc cérébral : syndrome pyramidal (IRM encéphalique) ;
 - myélopathie aiguë : syndrome pyramidal, atteinte des sphincters (IRM médullaire).
- Atteinte périphérique :
 - neuroborréliose (Lyme) : notion de piqûre de tique, typiquement tableau de méningoradiculite, recherche d'une hypercellularité au LCS, absente en cas de polyradiculonévrite ;
 - **C** poliomyélite antérieure aiguë : déficit moteur pur, asymétrique (ENMG, ponction lombaire) ;
 - diphtérie : atteinte ORL (ENMG) ;
 - intoxication aux métaux lourds : douleurs abdominales, urines porto, troubles psychiatriques (ENMG, ponction lombaire) ;
 - lymphome (ponction lombaire).
- **B** Atteinte de la jonction neuromusculaire = forme motrice pure :
 - syndrome myasthénique (myasthenia gravis, Lambert-Eaton, botulisme...).
- Atteinte musculaire = forme motrice pure :
 - myopathie inflammatoire (CPK) ;
 - rhabdomyolyse aiguë (CPK) ;
 - **C** paralysie périodique (kaliémie).

B. Crise myasthénique

1. Définition

- A** La **myasthénie** est une maladie auto-immune de la **jonction neuromusculaire**, souvent associée à d'autres pathologies auto-immunes. Elle résulte d'une altération du fonctionnement de la jonction neuromusculaire. La conséquence clinique est logiquement un déficit moteur pur.
- B** Elle correspond à un bloc postsynaptique par le biais d'anticorps se fixant sur les récepteurs à l'acétylcholine, notamment des anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine (anti-rACh), ou anti-MuSK. Le traitement anticholinestérasique permet d'augmenter la biodisponibilité de l'acétylcholine dans la fente synaptique en inhibant la dégradation de l'acétylcholine par l'acétylcholinestérase.

2. Présentation clinique

A Le terrain est typiquement celui d'une **femme jeune**, présentant souvent un terrain **dysimmunitaire**. Une pathologie thymique (hyperplasie thymique, thymome) peut être associée et favoriser l'expression clinique de la myasthénie.

L'examen clinique retrouve un déficit neurologique **fluctuant** qui apparaît au cours de l'activité musculaire et en fin de journée : on parle de fatigabilité musculaire. L'ensemble s'intègre dans un **syndrome myasthénique**.

Il prédomine sur certains groupes musculaires (par ordre de fréquence) :

- muscles **oculaires et palpébraux** : diplopie, ptosis ;
- muscles d'**innervation bulbaire** : troubles de la déglutition, de la phonation et de la mastication ;
- muscles axiaux et des membres : déficit moteur ;
- muscles **respiratoires** : dyspnée et détresse respiratoire aiguë dans les formes les plus sévères.

Il s'agit d'une **maladie chronique s'exprimant par poussées : les crises myasthéniques**. Elles correspondent à une aggravation de déficits moteurs ± associée à une atteinte bulbaire (déglutition,

phonation). Elles sont fréquemment déclenchées par un facteur intercurrent : infection (en particulier respiratoire), prise de médicaments contre-indiqués, grossesse, intervention chirurgicale, modification ou inobservance thérapeutique.

B Les principaux médicaments contre-indiqués sont : les bêtabloquants, la quinine et ses dérivés, certains antibiotiques (aminosides, macrolides, quinolones), les curares, mais aussi beaucoup d'autres médicaments.

A En pratique, chez tout patient myasthénique, la prescription d'un médicament doit se faire après vérification des contre-indications.

Diagnostic différentiel d'une myasthénie

B À évoquer dès l'examen clinique si le syndrome myasthénique n'est pas isolé.

- Autres pathologies aiguës de la jonction neuromusculaire :
 - syndrome de Lambert-Eaton (dysautonomie, altération de l'état général, incrément à l'EMG) : syndrome paranéoplasique associé principalement au cancer pulmonaire à petites cellules ;
 - botulisme (toxi-infection alimentaire, paralysies descendantes).
- Myopathies :
 - **C** polymyosite (rhabdomyolyse, signes généraux) ;
 - mitochondriopathie (arbre généalogique, dysthyroïdies, atteintes neuropsychiatriques) ;
 - myopathie oculobulbaire.
- **B** Sclérose latérale amyotrophique (maladie dégénérative du motoneurone) avec retard diagnostique (syndrome pyramidal, atteinte du motoneurone isolée).

Un des diagnostics différentiels de la crise myasthénique chez un patient sous traitement anticholinestérasique est la **crise cholinergique** correspondant à un surdosage en anticholinestérasique : signes nicotiniques (fasciculations et crampes, tachycardie) et signes muscariniques (myosis, bradycardie, augmentation des sécrétions salivaires, digestives, sudation).

Encadré 33.2

Physiopathologie

Polyradiculonévrite aiguë

B La démyélinisation aiguë des racines nerveuses, réversible expérimentalement en 10 à 15 jours, est la principale caractéristique physiopathologique de la polyradiculonévrite aiguë. Elle s'associe à une réaction inflammatoire faite de lymphocytes et de macrophages qui détruisent la gaine de myéline d'apparence normale. Les axones sont ensuite remyélinisés après prolifération des cellules de Schwann. Ces lésions histologiques provoquent un bloc de conduction, avec diminution, voire arrêt de la progression du potentiel d'action. Le caractère aigu de la démyélinisation explique le début brutal de la phase ascendante des paralysies. La récupération motrice spontanée est la conséquence de l'arrêt du processus de démyélinisation et/ou de la remyélinisation.

En cas de démyélinisation prolongée avec inflammation intense, une atteinte axonale peut survenir entraînant des séquelles à long terme avec dénervation et amyotrophie.

La distribution très hétérogène des lésions de démyélinisation explique la variabilité de la sévérité maximale du déficit d'un patient à l'autre.

Myasthénie

Le déficit moteur de la myasthénie est provoqué par un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-rACh) dans plus de 80 % des cas ou, plus rarement, par des anticorps anti-récepteurs à

tyrosine kinase spécifiques du muscle (anti-MuSK). Ce bloc post-synaptique entraîne un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire.

Les anomalies thymiques associées sont fréquentes : thymome dans 10 à 20 % des cas et hyperplasie thymique dans environ un cas sur deux. Le thymus est une source de lymphocytes T *helper* stimulant la production, par les lymphocytes B, des anticorps en cause.

II. Quels sont les critères de gravité immédiate ?

A Dès que le diagnostic de paralysie extensive a été évoqué par l'**examen clinique**, il est immédiatement nécessaire de rechercher les signes de gravité clinique qui vont avoir un impact immédiat et déterminer le **lieu de la prise en charge** et le **traitement**. Devant le moindre signe de gravité, il est nécessaire d'hospitaliser le patient en service de réanimation.

Quelle que soit la forme (polyradiculonévrite, myasthénie), la gravité se juge sur l'atteinte respiratoire par déficit neuromusculaire et/ou sur les troubles de déglutition pouvant se compliquer d'inhalation. Une atteinte bulbaire (dysarthrie, dysphonie) et des autres paires crâniennes (diplégie faciale, par exemple) doit être considérée comme sévère. La cinétique d'extension des paralysies doit aussi être prise en compte (se méfier des aggravations rapides), ainsi que les comorbidités du patient. **Attention, les signes de tirage peuvent manquer ou être tardifs car les muscles ne sont plus capables de fonctionner suffisamment : la détresse respiratoire des patients atteints de paralysie extensive est « peu visible » ; il faut un examen très soigneux et une mesure de la capacité vitale. La désaturation, l'hypoxémie et l'hypercapnie sont des signes tardifs marquant une urgence immédiate et qu'il ne faut pas attendre pour agir. La dysautonomie est un paramètre de gravité également dans les polyradiculonévrites.**

En pratique, l'analyse des critères de gravité nécessite l'examen quotidien voire pluriquotidien à la phase d'installation/poussée :

- **l'examen clinique :**
 - examen de la force motrice des quatre membres, tonicité axiale, paralysie faciale périphérique ;
 - troubles de déglutition et de la phonation ;
 - fréquence respiratoire ;
 - encombrement ;
 - dysautonomie : épisodes de bradycardie et d'hypotension (polyradiculonévrite) ;
- **la mesure de la capacité vitale ou, à défaut, le compte en apnée** (non validé mais permet de suivre l'évolution respiratoire d'un même patient).

Indications à débiter l'assistance ventilatoire

- Une détresse respiratoire clinique : mise en jeu des muscles respiratoires accessoires (attention : peuvent manquer !), orthopnée.
- Des troubles de la déglutition, associés à un retentissement respiratoire (insuffisance respiratoire aiguë) secondaire à une incapacité à la toux (risque d'encombrement sévère).
- Une capacité vitale effondrée.
- Une hypoxémie témoignant le plus souvent d'une inhalation.
- Une hypercapnie ou normocapnie avec des signes de détresse respiratoire témoignant d'une atteinte des muscles respiratoires.

• Dans la myasthénie a été développé un score spécifique d'évaluation clinique du déficit moteur : le **score myasthénique** ([tableau 33.1](#), uniquement pour information). Il permet d'explorer les muscles les plus fréquemment atteints et de tester l'atteinte des muscles d'innervation bulbaire (déglutition, phonation,

mastication). Il est un élément indispensable du **suivi** de ces patients.

Tableau 33.1.  Score myasthénique.

Membres supérieurs étendus à l'horizontale en antéroposition	
1 point par 10 secondes de tenu	0 à 15 points
Membres inférieurs, malade en décubitus dorsal, cuisses fléchies	
1 point par 5 secondes de tenu	0 à 15 points
Flexion de la tête, le malade en décubitus dorsal	
Contre résistance	10 points
Sans résistance	5 points
Impossible	0 point
Passage de la position couchée à la position assise	
Sans l'aide des mains	10 points
Impossible	0 point
Oculomotricité extrinsèque	
Normale	10 points
Ptosis isolé	5 points
Diplopie	0 point
Occlusion palpébrale	
Complète	10 points
Diminuée (signe des cils)	7 points
Incomplète avec recouvrement cornéen	5 points
Incomplète sans recouvrement cornéen	0 point
Mastication	
Normale	10 points
Diminuée	5 points
Nulle	0 point
Déglutition	
Normale	10 points
Dysphagie sans fausse route	5 points
Dysphagie avec fausse route	0 point
Phonation	
Voix normale	10 points

Voix nasonnée	5 points
Aphonie	0 point

A Quiz 1

Un diagnostic clinique...

Monsieur S., 63 ans, est adressé en urgence pour une paraparésie d'installation rapidement progressive associée à des paresthésies ascendantes.

Antécédents : insuffisance rénale chronique et appendicectomie.

Cliniquement : température 36,9 °C, PA 152/85 mmHg, FC 86 bpm, SpO₂ 99 % en air ambiant, FR 20 cycles/min. Patient conscient et coopérant. À l'examen neurologique : aréflexie ostéotendineuse achilléenne bilatérale et diminution des réflexes patellaires. La marche est conservée avec un déficit neurologique global des membres inférieurs coté à 4 (échelle du MRC).

Le patient a bénéficié :

- d'un électroneuromyogramme : normal ;
- d'une ponction lombaire pour analyse du liquide cébrospinal : normale.

Quel diagnostic est à évoquer devant la présentation clinique ? Les explorations paracliniques réalisées permettent-elles d'exclure le diagnostic ?

III. Quels examens complémentaires demander en urgence ?

A Le diagnostic à la phase initiale est posé sur le tableau clinique. Le traitement spécifique et symptomatique est alors immédiatement débuté.

Le diagnostic de confirmation formelle et la recherche de formes secondaires se font dans un deuxième temps, lorsque les examens complémentaires peuvent être réalisés. Ces examens diagnostiques sont en effet rarement disponibles en urgence et souvent normaux à la phase initiale.

Seule l'IRM médullaire peut être discutée en urgence en faisant appel au neurologue en cas de doute à l'examen clinique ou selon l'histoire de la maladie pour éliminer un diagnostic différentiel nécessitant une prise en charge neurochirurgicale urgente (compression médullaire, syndrome de la queue de cheval).

A. Électroneuromyogramme

L'électroneuromyogramme (ENMG) est l'examen commun aux deux pathologies : il permet le diagnostic et la recherche des diagnostics différentiels.

Attention, l'ENMG peut être normal durant la première semaine pour les polyradiculonévrites aiguës et en dehors des crises pour la myasthénie. Il est donc rarement un examen d'urgence.

B. Ponction lombaire : uniquement dans le cadre de la polyradiculonévrite

L'anomalie à rechercher est une **dissociation albuminocytologique** : hyperprotéinorachie (> 0,4 g/L) sans réaction cellulaire associée (leucocytes < 5 éléments/mm³).

Attention : la ponction lombaire peut être normale la première semaine d'évolution.

En cas d'hyperleucocytose (> 5 éléments/mm³), le diagnostic de polyradiculonévrite aiguë doit être remis

en question et faire évoquer une atteinte infectieuse (méningoradiculite) ou tumorale (méningite carcinomateuse).

C. Recherche d'anticorps

- **B Polyradiculonévrite aiguë** : la recherche d'anticorps anti-ganglioside dans le sang est recommandée.
- **A Myasthénie** : la recherche d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine et anti-MuSK (myasthénie) est recommandée.

Quiz 2

A Un traitement qui peut aggraver les choses

Madame D., 33 ans, est adressée en urgence pour des difficultés respiratoires.

Antécédent : myasthénie auto-immune à anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine traitée par anticholinestérasique.

Cliniquement : température 37,9 °C, PA 102/45 mmHg, FC 45 bpm, SpO₂ 96 % en air ambiant, FR 30 cycles/min. Patiente consciente et coopérante. Elle présente des difficultés à faire des phrases complètes. À l'examen clinique, vous notez : des crampes diffuses, la présence de fasciculations, une hypersalivation. Le reste de l'examen est sans particularité.

Quel diagnostic est à évoquer devant la présentation clinique ? Quelle est l'explication sur le plan physiopathologique ?

IV. Quelle est la prise en charge thérapeutique ?

B Le traitement d'une paralysie extensive est une urgence :

- **traitement symptomatique** : dépistage et prise en charge de la défaillance respiratoire, troubles de déglutition, complications de décubitus, dysautonomie (dans les polyradiculonévrites)... ;
- **traitement spécifique** : les immunoglobulines polyvalentes ou les échanges plasmatiques.

En plus des épisodes de poussée de la maladie (« crises myasthéniques »), la myasthénie a comme particularité d'être une pathologie chronique qui nécessite :

- d'instaurer ou de réévaluer le traitement de fond (anticholinestérasique, immunosuppresseur) ;
- d'identifier le facteur de décompensation et de le corriger (épisodes infectieux, inobservance du traitement de fond et iatrogénie, vaccinations à maintenir à jour) ;
- de vérifier l'absence de contre-indication avant l'introduction de tout nouveau médicament.

Les trois questions à se poser sont :

Où le patient doit-il être hospitalisé ?

A En cas de signe de gravité, le patient doit être hospitalisé en soins critiques.

B En l'absence de signe de gravité, l'hospitalisation peut se faire en neurologie après avoir prévenu l'équipe de réanimation. La prise en charge d'une paralysie extensive doit être réalisée dans un service avec des équipes habituées et formées à leur prise en charge : identification des critères de transfert en réanimation, prévention précoce des complications.

Quel traitement spécifique mettre en place ?

Leur objectif est de limiter l'extension du déficit, de favoriser la récupération et de diminuer les séquelles. Il doit être mis en place le plus précocement possible.

À ce jour, deux traitements spécifiques sont disponibles dans la myasthénie et les polyradiculonévrites :

- les **immunoglobulines polyvalentes** (une cure de 2 à 5 jours) ;

ou :

- les **échanges plasmatiques**.

Compte tenu de la facilité d'administration, les immunoglobulines sont le premier choix. Les échanges plasmatiques sont discutés en cas d'échec.

L'efficacité du traitement est progressive sur plusieurs semaines.

Dans la myasthénie, le traitement anticholinestérasique (prostigmine, pyridostigmine) peut permettre de réduire l'intensité des symptômes. Le traitement de la cause ou du facteur déclenchant est également impératif (par exemple, éviction d'un médicament contre-indiqué).

La corticothérapie n'a aucun intérêt dans les polyradiculonévrites aiguës. Il existe un effet paradoxal initial de la corticothérapie dans la myasthénie : la maladie peut s'aggraver lors de l'introduction de la corticothérapie ; la prescription de corticoïdes dans la myasthénie nécessite donc un avis d'expert.

Quelles mesures préventives, symptomatiques et de surveillance mettre en place ?

Insuffisance respiratoire et troubles de la déglutition

En cas d'atteinte respiratoire ou de la déglutition sévère, la prise en charge repose sur une intubation trachéale avec ventilation mécanique. Le recours à la trachéotomie est alors fréquent pour la phase de sevrage du fait de l'évolution lente.

Évaluation et prise en charge par un kinésithérapeute ou un orthophoniste pour les atteintes modérées de la déglutition.

Les pneumopathies d'inhalation ou acquises sous ventilation mécanique sont un risque fréquent.

Complications de décubitus

Une anticoagulation préventive systématique par HBPM est absolument requise.

Les rétractions tendineuses doivent être prévenues par une kinésithérapie motrice et des positionnements adaptés.

Dysautonomie (polyradiculonévrites uniquement)

Un monitoring cardiotensionnel continu est impératif dans les formes sévères.

L'équipe doit être prévenue du risque de bradycardie et d'hypotension lors des mobilisations et des aspirations trachéales. Un traitement par atropine doit être disponible rapidement.

Douleurs neuropathiques (polyradiculonévrite uniquement)

Les douleurs neuropathiques sont fréquentes à la phase de récupération et peuvent être traitées par antidépresseur tricyclique ou antiépileptique.

Kératite

En cas de paralysie faciale, une occlusion palpébrale doit être réalisée pour éviter le risque de kératite.

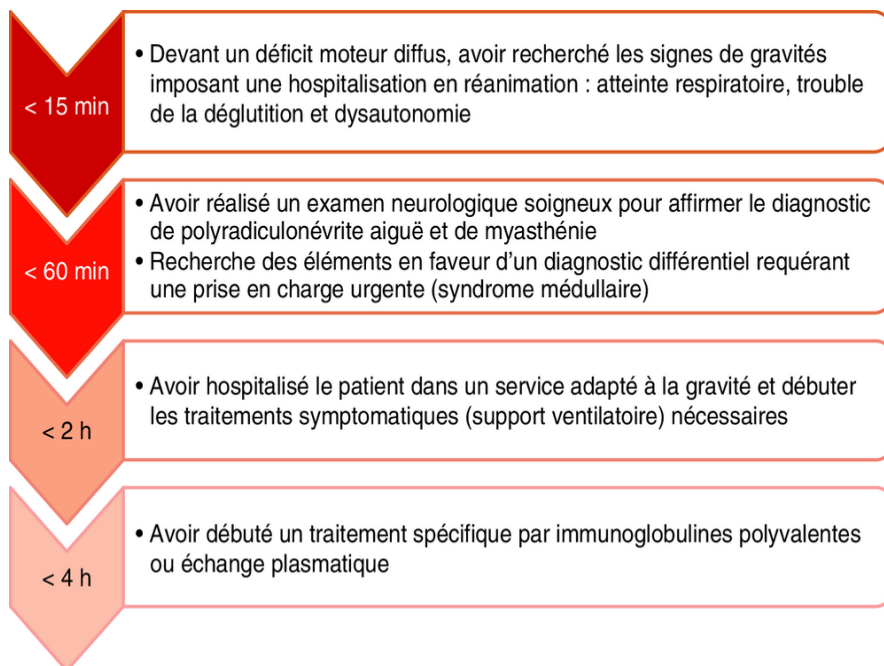
Points de vigilance

- **A** Le diagnostic des syndromes de polyradiculonévrites aiguës et celui de la crise myasthénique sont avant tout cliniques. Attention à rechercher les atypies (syndrome médullaire) qui imposeraient la réalisation d'une IRM médullaire.
- Il faut systématiquement évaluer cliniquement un patient présentant une paralysie extensive, afin de rechercher les signes de gravité.
- Il faut hospitaliser en service de réanimation tout patient présentant un signe de gravité car la surveillance doit être rapprochée, pluriquotidienne.
- Il faut systématiquement rechercher la cause d'une crise myasthénique, en particulier les infections,

l'inobservance thérapeutique et la iatrogénie (traitements contre-indiqués).

- Devant tout patient présentant une paralysie extensive, il faut systématiquement prévenir, rechercher et prendre en charge :
 - une atteinte respiratoire ;
 - des troubles de la déglutition et de la toux ;
 - des complications thromboemboliques ;
 - une dysautonomie ;
 - une kératite par inocclusion palpébrale secondaire à une paralysie faciale.

Tic-tac...



Une situation clinique... Deux prises en charge

Madame B., 32 ans, est hospitalisée dans le service de neurologie pour une polyradiculonévrite aiguë de forme démyélinisante. Elle en est à son second jour de traitement par immunoglobulines polyvalentes.

L'interne de garde d'étage appelle l'interne de garde en réanimation, car la patiente se plaint d'avoir moins de force dans les bras et des paresthésies plus importantes. Les paramètres vitaux sont normaux, en particulier la saturation pulsée en oxygène.

Où Sofia ne fait pas ce qu'il faut...

Sofia répond à l'interne d'étage de ne pas s'inquiéter car il est commun de voir le déficit continuer à s'étendre dans un premier temps, la cure d'immunoglobuline n'est pas terminée et il existe un retard connu à leur efficacité. Elle propose de le rappeler en cas de désaturation ou d'autres anomalies cliniques objectives. En attendant, elle lui propose de réaliser un gaz du sang artériel pour analyser la capnie.

Sofia n'a pas eu la bonne attitude. Elle ne se déplace pas examiner Madame B. Elle n'identifie pas qu'une polyradiculonévrite aiguë en phase d'aggravation est à risque de dégradation respiratoire rapide avec mise en jeu du pronostic vital. Sofia propose une conduite à tenir dangereuse : l'atteinte de l'hématose est tardive. Les gaz du sang peuvent en effet montrer une hypercapnie, mais tardive et elle traduit l'absence de dépistage précoce des signes de gravité ; de même pour la saturation pulsée en oxygène. L'évaluation clinique et la mesure de la capacité vitale (à défaut le compte en apnée) sont requises.

Où l'on peut faire confiance à Sofia

Sofia se déplace voir Madame B. L'examen physique objective :

- » sur le plan neurologique : un syndrome neurogène présent aux quatre membres, une paralysie faciale périphérique droite. La patiente est incapable de soulever ses coudes. Le port de tête devient difficile ;
- » sur le plan pulmonaire : tachypnée à 29 cycles/min, léger tirage intercostal, pas d'encombrement, le compte en apnée va jusque 20 (30 le matin). À l'auscultation, Sofia entend un foyer de condensation parenchymateux de base droite.

Après avoir discuté avec le neurologue et expliqué la situation à Madame B., Sofia décide de transférer Madame B. dans le service de réanimation pour surveillance rapprochée devant un risque d'assistance ventilatoire important.

Il demande une radiographie thoracique mettant en évidence un foyer de pneumonie en base droite, évocateur d'inhalation. Il débute une antibiothérapie probabiliste.

Réponses aux quiz

Quiz 1

Le diagnostic à évoquer est celui d'une polyradiculonévrite aiguë. L'examen clinique permet de retrouver un syndrome neurogène périphérique. Il convient impérativement de compléter cet examen neurologique en recherchant notamment un syndrome médullaire (ici vu la localisation aux membres inférieurs exclusive : anesthésie en selle et troubles sphinctériens pouvant rentrer dans le cadre d'un syndrome de la queue de cheval).

Les examens complémentaires peuvent être normaux malgré une atteinte clinique patente. La ponction lombaire peut être répétée à distance, afin de retrouver la classique dissociation albuminocytologique (cellularité normale < 5 éléments/mm³ et hyperprotéïnorachie modérée $> 0,6$ g/L). L'électroneuromyogramme permet de mettre en évidence une atteinte démyélinisante ou axonale selon la forme.

Une IRM médullaire doit être réalisée en cas d'anomalie clinique pour éliminer une compression de la queue de cheval.

Quiz 2

Le diagnostic à évoquer est celui d'une crise cholinergique. Il semblerait pertinent de compléter l'interrogatoire pour connaître les posologies de ses traitements, les modifications récentes du traitement et la prise effective par la patiente. Il s'agit du diagnostic différentiel d'une crise myasthénique chez un patient myasthénique déjà traité par anticholinestérasique.

L'inhibition de l'acétylcholinestérase entraîne une augmentation de la biodisponibilité de l'acétylcholine. L'acétylcholine est le neurotransmetteur du système nerveux parasympathique. Il agit par le biais des récepteurs nicotiniques (fasciculations et crampes) et muscariniques (augmentation des sécrétions salivaires, digestives...). La bradycardie s'explique par l'effet chronotrope négatif sur le nœud sinusal par le biais des récepteurs muscariniques. À l'extrême, il peut survenir des pauses sinusales, un bloc atrioventriculaire de troisième degré. Le traitement de choix est alors l'atropine (1 mg en intraveineux direct).

► e-learning CEMIR

La vidéo « Paralysies extensives » est accessible par ce QR code :



► Entraînement

A QROC 1

Vous interrogez une femme de 41 ans qui vous décrit la survenue de paresthésies des membres inférieurs d'installation progressive environ 10 jours après un épisode de diarrhées aqueuses. À l'examen, vous découvrez un déficit moteur des deux membres inférieurs d'aggravation et d'extension rapide selon la patiente. Elle ne présente pas de trouble sensitif ni de dysautonomie.

Devant cette suspicion de polyradiculonévrite aiguë, quelle anomalie de l'examen physique cherchez-vous pour compléter le tableau de syndrome neurogène périphérique ? [en 1 à 5 mots sans abréviation.]

A QRU 2

Chez un patient présentant une polyradiculonévrite aiguë avec déficit moteur en cours d'extension rapide, quelle est la première complication à redouter ?

- A bulles hémorragiques
- B infarctus cérébral
- C coma
- D insuffisance respiratoire aiguë
- E troubles du rythme supraventriculaire
- F iléus paralytique

A ZAP 3

Une femme de 32 ans est hospitalisée pour une polyradiculonévrite aiguë en phase de plateau avec déficit moteur aux quatre membres. Elle présente une désaturation brutale avec des signes de détresse respiratoire. Voici la radiographie thoracique réalisée en urgence. Pointez l'anomalie responsable de l'aggravation respiratoire.

B QRPL 4

Devant l'aggravation et l'extension rapide d'un déficit moteur bilatéral ascendant, vous suspectez une polyradiculonévrite aiguë.

Parmi ces propositions, quelles sont les quatre qui vous orientent vers le diagnostic ?

- A paresthésies
- B stabilité de l'atteinte motrice après une première phase d'extension
- C crises convulsives
- D troubles de vigilance
- E niveau lésionnel
- F troubles de déglutition
- G signe de Babinski
- H pléiocytose à la ponction lombaire
- I hyperprotéinorachie sans augmentation de la cellularité à la ponction lombaire
- J hypersignaux T2 de la substance blanche en IRM

B QRM 5

Vous recevez en consultation une femme de 31 ans suivie pour une myasthénie auto-immune traitée par anticholinestérasiques. Elle vous mentionne l'apparition de nouveaux symptômes.

Quelle(s) proposition(s) est (sont) exacte(s) ? [une ou plusieurs réponses exactes.]

- A l'apparition d'un déficit moteur peut orienter vers le diagnostic de crise myasthénique
- B la bonne observance du traitement anticholinestérasique élimine la crise myasthénique
- C les fasciculations et les crampes vous orientent vers une crise myasthénique
- D l'hypersalivation est un signe évocateur de crise cholinergique
- E la bradycardie est un signe évocateur de crise cholinergique

Les corrigés sont à retrouver page 948.