

Env. 03/03

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE FES

MEMOIRE
DE FIN DE SPECIALITE

**REGISTRE HOSPITALIER DE
LA POLYRADICULONEVRITE AIGUE**

Présenté par Dr Fatima Faiz

Concours de fin de spécialité
Option neurologie

Juillet 2009

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

- *À* la mémoire de mon défunt père

Ce travail est dédié à mon père, décédé lors de ma dernière année de spécialité, qui m'a toujours poussé et motivé dans mes études. Sans lui, je n'aurais certainement pas fait d'études longues. Ce mémoire de fin d'étude représente donc l'aboutissement du soutien et des encouragements qu'il m'a prodigués tout au long de ma scolarité. Qu'il en soit remercié par cette trop modeste dédicace.

- *À* toute ma famille

Aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance et mon amour à vous

- *À* Mr le professeur Mohammed Faouzi Belahsen qui a supervisé ce travail et pour le dévouement dont il fait preuve dans la formation des résidents de neurologie au CHU Hassan II de Fès

- *À* Mme le professeur Oufae Messouak en reconnaissance à l'encadrement qu'elle assure pour les résidents du service de neurologie

- *Aux* membres de l'équipe du service d'épidémiologie et de recherche clinique du CHU de Fès pour la collaboration dans la réalisation de ce travail

- *Aux* membres de l'équipe de neurologie de CHU de Fès et tout le personnel médical et paramédical de l'hôpital Ibn El Baitar

**REGISTRE HOSPITALIER DE LA
POLYRADICULONEVRITE AIGUE**

PLAN

INTRODUCTION

GENERALITES

METHODES

PREPARATION DES ITEMS

RESULTATS ET CORRELATIONS SOUHAITABLES

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

INTRODUCTION

La polyradiculonévrite aiguë également dénommée syndrome de Guillain-Barré est caractérisée par la présence d'une inflammation au niveau du système nerveux périphérique et notamment des racines nerveuses. L'hypothèse physiopathologique retenue est celles 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.

Pour étudier la prévalence, les caractéristiques cliniques biologiques et électrophysiologiques de ces différentes variantes nous proposons de créer un registre hospitalier qui étudiera différents paramètres comprenant l'anamnèse du patient, la forme clinique et électrophysiologique de la PRN aiguë, le traitement reçu et l'évolution clinique.

Ce travail présentera un outil de surveillance épidémiologique à travers lequel on aura des statistiques concernant cette maladie.

Les bases de données de ce registre figurent sur le CD joint à ce document.

GENERALITES

I- ETIOLOGIE- PHYSIOPATHOGENIE

H- CLINIQUE

II- FORMES CLINIQUES

IV- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

V- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VI- EVOLUTION

VII- SURVEILLANCE ET TRAITEMENT

I- ETIOLOGIE - PHYSIOPATHOLOGENIE

La polyradiculonévrite aiguë (PRNA) ou syndrome de Guillain et Barré est une polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante d'évolution aiguë, sur le plan anatomo-pathologique, elle est caractérisée par la présence d'infiltrats inflammatoires lymphocytaires et macrophagiques ainsi que par des lésions de démyélinisations segmentaires disséminées, multifocales, tant proximales que distales. Cette affection survient souvent une à trois semaines après une infection virale (CMV — Herpès - VIH) ou après une infection bactérienne (Campylobacter Jéjuni), une intervention chirurgicale ou une vaccination. La responsabilité d'anticorps dirigés contre la myéline (notion d'un mimétisme moléculaire entre certains anticorps antiviraux ou antibactériens et certains composants de la myéline) est évoquée.

Elle Touche les deux sexes, a tous les âges (rare avant 5 ans) et son incidence est estimée a 1,5/100 000 habitants.

II- CLINIQUE

La maladie évolue en trois phases : une première phase ascendante en général inférieure à quatre semaines, une phase de plateau (de quelques jours à quelques semaines) et une phase de récupération avec ou sans séquelles.

Le tableau clinique associe :

- un déficit moteur d'évolution classiquement ascendante, débutant a la partie distale des membres inférieurs et s'étendant progressivement aux membres supérieurs, voire aux nerfs crâniens.

La sévérité du déficit moteur est variable : une simple faiblesse musculaire ou une paralysie totale des quatre membres.

Les nerfs crâniens touchés sont les nerfs crâniens moteurs, le plus souvent le nerf facial, le 1X, X, XI et XII et beaucoup plus rarement les nerfs oculomoteurs. La paralysie faciale bilatérale est fréquente et évocatrice du diagnostic. Les troubles de

la déglutition et l'atteinte des muscles respiratoires, mettent en jeu le pronostic vital.

- Une aréflexie ostéotendineuse.

- Des troubles sensitifs : il s'agit le plus souvent de paresthésies ou de douleurs A prédominance distale présentes dans environ 15 à 50 % des cas. On peut retrouver une hypoesthésie distale touchant préférentiellement les grosses fibres myélinisées (sensibilité lemniscale).

- Des signes neurovégétatifs sont fréquents : labilité tensionnelle, troubles du rythme, troubles vésico-sphinctériens, troubles vasomoteurs : sueurs, hypersécrétion bronchique, salivaire.

III- FORMES CLINIQUES

Considéré auparavant comme une entité homogène, le spectre clinique du syndrome de Guillain- Barré est en fait constitué d'un groupe hétérogène d'entités, on identifie :

1. Forme démyélinisante : (Polyradiculoneuropathie démyélinisante aigue inflammatoire) :

~ forme prédominante dans les pays d'Europe ou d'Amérique du nord

2. Forme axonale

— plus fréquente en Asie et dans les pays en voie de développement

— association plus fréquente avec *Campylobacter jejuni*

— phase d'extension rapide

— association fréquente avec des anticorps anti-gangliosides

3. Variantes cliniques

— syndrome de Miller Fisher :

* antécédent infectieux à *Campylobacter jejuni*

*triade : ataxie, ophtalmoplégie, aréflexie.

*association quasi constante avec des anticorps anti-gangliosides-GQ11b

— forme oculo-pharyngo-cervico-brachiale.

1V- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Biologie standard (ionogramme, NFS, VS..) : normale

- Il peut exister une hyponatrémie avec natriurèse conservée par SIADH.

2. Ponction lombaire

- Dissociation albumino-cytologique (DAC) :

— protéinorachie élevée : > 0,6 g/l

— pas de réaction cellulaire : cellules < 10/mm³.

- La DAC peut être absente initialement => PL a refaire quelques jours plus tard (deux à sept jours)

- A l'électrophorèse ; augmentation des gamma- globulines polyclonales.

- Pas de parallélisme entre l'importance de la protéinorachie et la gravité clinique.

3. Electroneuromyogramme (ENMG) :

Peut être normal au début.

a) En stimulation-détection ;; des quatre membres

—Neuropathie démyélinisante avec :

* allongement des latences distales

* allongement de la latence des ondes F et H

* ralentissement des vitesses de conduction nerveuse (VCN) sensitives et motrices

* blocs de conduction : perte d'amplitude du potentiel moteur lors de la stimulation proximale par rapport a la stimulation distale ;

b) En détection

—Tracé normal au repos et a l'effort.

—L'atteinte axonale qui conditionne le pronostic est appréciée :

* par l'existence ou non de potentiels de fibrillation (signe de dénervation active)

* par un tracé neurogène

N.B:

- Pas de parallélisme entre le degré de paralysie et le ralentissement des vitesses de conduction nerveuses .

- Sur le plan physiopathologique, le déficit est lié aux blocs de conduction

V- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Polyneuropathies aiguës

- Porphyries aiguës intermittentes :
 - paralysies extensives
 - souvent associées à des douleurs abdominales pseudo-chirurgicales
 - déclenchées par une prise médicamenteuse (barbiturique)
 - urines « rouge porto »
 - neuropathie axonale (+++).
- Vascularites nécrosantes

2. Polyradiculonévrites avec hypercytose dans le LCR

- Maladie de Lyme
- VIH

3. Compression médullaire aiguë ou de la queue de cheval

- Présence de troubles sphinctériens précoces.
- Pas d'atteinte des nerfs crâniens.

4. PRN chroniques

Si durée d'installation supérieure à un mois ou phase de plateau supérieure à deux mois : PRN subaiguë ou chronique, d'évolution progressive ou formes à rechute

Idiopathique ou secondaire à :

- dysglobulinémies
- néoplasies, lymphome
- maladies de système

VI- EVOLUTION

Elle se fait en trois phases :

- phase d'extension (1 à 4 semaines) durant laquelle le déficit s'installe
- phase de plateau (une à trois semaines), durant laquelle les troubles neurologiques se stabilisent.

Au maximum de l'incapacité :

- * 20 % gardent la capacité de marcher avec ou sans aide
- * 50 % sont en fauteuil roulant ou confinés au lit

* 30 % nécessitent une assistance respiratoire

- phase de récupération : plusieurs semaines à plusieurs mois

* la récupération se fait en général dans l'ordre inverse de l'apparition des paralysies.

* d'autant plus longue que le déficit est grave.

- Récupération complète dans environ 70 % des cas.

- Mortalité : 5 % des cas.

- Complications :

- Respiratoire : insuffisance respiratoire aiguë, paralysie des muscles respiratoires et/ou troubles de la déglutition

Dysautonomie : troubles du rythme avec risque de mort subite, troubles tensionnels (hypotension orthostatique, poussées hypertensives)

- Complications du décubitus : risque thromboembolique, surinfection respiratoire, urinaire, escarres.

Dépression secondaire.

- A long terme, risque de séquelles dues à une récupération incomplète : déficit moteur, paresthésies, ataxie, calcifications péri articulaires, surtout si paralysies importantes avec atteinte respiratoire ; si atteinte axonale secondaire (potentiels de fibrillation et diminution du potentiel moteur distal à l'EMG).

VII- SURVEILLANCE ET TRAITEMENT

- C'est une urgence médicale.

- Hospitalisation près d'une unité de soins intensifs, prévenue de la possibilité de transfert en cas :

- de troubles de la déglutition ou de la phonation
- d'atteinte respiratoire
- de dysautonomie sévère
- extension rapide du déficit.

- Surveillance clinique pluriquotidienne (+++) :

Pouls, TA, fréquence respiratoire, au mieux avec un scope et mesure de la saturation en O₂ (saturomètre), ampliation thoracique, capacité vitale, efficacité de la toux, compte en apnée,

* une atteinte des paramètres ventilatoires cliniques impose un transfert immédiat en réanimation pour intubation-ventilation assistée.

* des troubles de la phonation et de la déglutition : imposent un arrêt de l'alimentation orale, une surveillance respiratoire plus rapprochée, pose d'une sonde naso-gastrique et transfert en réanimation.

* examen des mollets et des poumons : risque thromboembolique.

* soins oculaires si diplogie faciale (protection oculaire et larmes artificielles).

* testing musculaire pluriquotidien avec schémas notés et datés afin de suivre l'extension et la stabilisation du déficit.

PRESCRIPTION MEDICALE

1. Perfusion de base

- Sérum glucosé 5 % 1,5 l/j + polyvitamines (B1-B6) + NaCl 4 g/l + KCl 2 g/l.
- A adapter aux ionogrammes sanguins et urinaires (restriction hydrique en cas d'hyponatrémie par sécrétion inappropriée d' hormone antidiurétique).

2. Anticoagulation

- Dose prophylactique d'héparine (5000 unités/l12h) ou héparine de bas poids moléculaire
- Bas de contention

3. Atropine SC

Si bradycardie : 0,25 à 0,50 mg en sous cutané /6 h.

4. Pansement digestif

- Anti H₂ en prévention de l'ulcère de stress : exemple : ranitidine 300 mg par jour

5. Nursing et prévention d'escarres

Matelas à eau ou matelas alternant

- Changement de position toutes les deux heures.

Massage des points d'appui (talons, sacrum).

6. Kinésithérapie

Mobilisation passive.

- Respiratoire avec aspiration trachéale.

TRAITEMENT A VISEE ETIOLOGIQUE

1. Plasmaphéreses ou échanges plasmatiques

- Trois à six séances (une tous les deux jours) ont montré leur efficacité
- à effectuer durant la phase d'extension
- limitent l'extension des paralysies
- raccourcissent la phase de plateau (diminuent la durée de la ventilation assistée et de l'hospitalisation)
- réduit le délai de reprise de la marche.

2. Immunoglobulines polyvalentes [V (Veinoglobulines)]

- A la dose de 0,4 g/kg/j pendant cinq jours ou 1 g/kg/j pendant deux jours.
- Efficacité comparable aux échanges plasmatiques.

NB : les corticoïdes ne sont pas efficaces.

INTERET ET METHODES

Les concepts épidémiologiques, cliniques évolutifs et thérapeutiques concernant la PRN aigue sont peu connus et manquent de précision dans notre pays, pour cela nous avons essayé de créer un registre hospitalier informatisé utilisant un logiciel épidémiologique, statistique nommé « Epi info » qui constituera un outil de recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant des malades atteints de cette pathologie et hospitalisés dans les services hospitaliers de CHU de Fès pouvant recevoir et prendre en charge ses malades a savoir le service de pédiatre recevant les malades de bas âge, le service de réanimation qui prend en charge les malades graves et le service de neurologie.

Ainsi inscrit dans ce registre tous les éléments concernant le malade et la maladie dans sa forme clinique biologique électrophysiologique, sa prise en charge thérapeutique et son mode évolutif.

Ce registre sera utile en contribuant :

- **à la surveillance sanitaire** grâce à une surveillance annuelle de tous les cas enregistrés permettant l'estimation de l'incidence de la PRN dans une zone déterminée: la région de Fès- Boulemane et en participant à l'estimation de l'incidence nationale dans la perspective de son éventuelle utilisation dans les autres centres hospitaliers du royaume
- **à l'évaluation des pratiques** à travers la description des moyens de prise en charge initiale,
- **à la recherche** en constituant une base de données qui permet de réaliser des études étiologiques pour la recherche des facteurs de risque, des études pronostiques pour la recherche de facteurs pronostiques.

PREPARATION DES ITEMS

Les données concernant le patient et la maladie, sont recueillies en détail permettant d'éviter à chaque fois le recours au dossier médical.

Les bases de données de ce registre figurent sur le CD joint 4 ce document.

Les items choisis concernant le malade sont :

- La date d'admission
- La date de sortie
- Numéro de téléphone
- L'adresse
- Le médecin référant
- Le nom et le prénom
- Le sexe
- La date de naissance
- Le pays et la ville de naissance
- L'état matrimonial
- Le nombre d'enfant
- Le niveau d'éducation
- La profession
- La disposition ou non d'une couverture sociale
- Les antécédents : diabète, HTA, notion d' infection respiratoire, digestive, éruptions cutanées récente, vaccination récente, chirurgie, anesthésie, tabagisme, alcoolisme, exposition a des toxiques

Les items concernant la maladie

- Symptômes initiaux :

- 1) Déficit moteur des deux membres inférieurs
- 2) Déficit moteur des quatre membres
- 3) Troubles sensitifs des deux membres inférieurs
- 4) Troubles sensitifs des 4 membres
- 5) Autres

- Histoire de la maladie :

- date de début
- Signes cliniques

- Examen clinique du malade :

- * Général, neurologique et somatique
- * Score PRN a l'admission (voir score PRN en annexe)

- Synthèse syndromique :

- Syndrome neurogène périphérique sensitivomoteur
- Syndrome neurogène périphérique moteur pur
- Syndrome neurogène périphérique sensitive pur
- Syndrome de Miller Fischer
- Autres

- Les examens complémentaires :

- Le bilan standard : NFS, VS, CRP, Electrophorèse des Protéines, Urée, Créatinine Transaminases...
- La ponction lombaire : étude bactériologique et cytochimique
- Les sérologies : HIV, lyme, hépatite
- Le bilan immunologique
- Radiographie du thorax

- ENMG:

- Valeurs de la conduction motrice
- Valeurs de la conduction sensitive
- Bloc de conduction
- Dispersion temporelle

- Type lésionnel :

- Forme motrice pure
- Forme sensitivo-motrice
- Forme sensitive pure
- Non déterminée

- Mécanisme :

- Forme démyélinisante
- Forme axonale
- Mixte
- Non déterminée

- Prise en charge thérapeutique

~ Hospitalisation : service avec précision de la durée de séjour

*Service de neurologie

*Service de réanimation

*Service de Pédiatrie

- Monitoring ECG
- Intubation
- Trachéotomie
- Traitement anticoagulant à dose isocoagulante
- Traitement antalgique :
- Veinoglobulines IV: nombre de cures reçues avec présence ou non d'effets indésirables
- Echanges plasmatiques : nombre de cures reçues avec présence ou non d'effets indésirables
- Rééducation motrice

- Evolution: |

Délai en jours de :

La durée de la phase ascendante

La durée de la phase plateau

La durée de la phase de récupération

- Récupération :

A la sortie, à 6 mois et à 12 mois

- Totale
- Partielle avec séquelles motrices graves
- Partielle avec séquelles motrices modérées
- Partielle avec séquelles motrices minimales

- Aucune récupération

- Score PRN a la sortie

- Reprise de la marche :

A la sortie

- Complications :

- Détresse respiratoire
- Troubles de la déglutition
- Escarres
- Phlébite des membres inférieurs
- Pneumopathies infectieuses
- Infection urinaire
- Décès

- Rechute :

Délai entre les épisodes

RESULTATS ET CORRELATIONS SOUHAITABLES

Le recueil de l'ensemble de ces données permettra :

- L'estimation approximative de l'incidence régionale des PRN aigues
- La détermination de la fréquence des différentes formes cliniques et électrophysiologiques de la maladie
- Une recherche plus précise des facteurs pronostiques précoces et l'essai de thérapeutiques visant à diminuer le pourcentage de séquelles motrices majeures.

Les résultats attendus de ce registre seraient le calcul de :

- L'incidence annuelle régionale
- La prédominance de la maladie en fonction de l'âge, du sexe
- Les facteurs de risque et les facteurs prodromiques
- Les différentes formes cliniques et électrophysiologiques
- Les facteurs de mauvais pronostic
- Le pourcentage de malades soumis à une ventilation mécanique
- Le taux de mortalité
- Le pourcentage de malades ayant récupéré une force musculaire satisfaisante après un an de recul.

CONCLUSION

Le recours a des registres hospitaliers et nationaux est nécessaire dans le cadre de la recherche scientifique continu d'une part, et la surveillance sanitaire des états des lieux d'autre part, d'ot la nécessité d'établir des registres épidémiologiques dans notre pays afin d'utiliser nos propres données statistiques.

BIBLIOGRAPHIE

- A.J. Radziwill, T. Kuntzer, A.J. Steck © Mécanismes immunitaires et traitements du syndrome de Guillain-Barré et des polyradiculonévrites inflammatoires chroniques
Rev Neurol (Paris) 2002 ; 158 : 3, 301-310

- C. Masson Le syndrome anti-GQ1Ib
La Presse Médicale 29 septembre 2001 /30/ n° 27

- C. Vaduva J. de Seze A.-C. Volatron Syndrome de Guillain-Barré sévère et grossesse : deux cas d'amélioration rapide en post-partum Rev Neurol (Paris) 2006 ; 162 : 3, 358-362

- M. El Hajjaji, C. Deflorenne. B. Dachy — Syndrome de Claude-Bernard Horner associé à un syndrome de Guillain-Barré Rev Neurol (Paris) 2003 ; 159 : 8-9, 799-800

- J.-P Azulay, A. Verschueren, S. Attarian Le syndrome de Guillain-Barré et ses frontières
Rev Neurol (Paris) 2002 ; 158 : 12, 6S21-6S26

- Jean-Claude RAPHAEL, Tarek SHARSHAR Syndrome de Guillain-Barré : aspects épidémiologiques, pronostiques et thérapeutiques
Ann. Med. Interne, 2000 151, suppl. 1, pp. 1S35-1S40

- Ph. Diraison¹, G. Lheveder², S. Lanussel Polyradiculonévrite aiguë et maladie de Lyme Rev Neurol (Paris) 1997 ; 153 : 6-7, 433-5

- R. Kabore. L. Magy. S. Boukhris, T. Mabrouk — Interêt de la corticothérapie dans le traitement de la douleur à la phase aiguë du syndrome de Guillain-Barré
Rev Neurol (Paris) 2004 ; 160 : 8-9, 821-823

- Stéphane VINZIO, Emmanuel ANDRES, Bernard Syndrome de Guillain-Barré et infection A Mycoplasma pneumoniae Ann. Med. Interne, 2000 151, n° 4, pp. 309-310

- S. Delalande, J. de Seze, J.-P. Hurtevent Cécité corticale associée à un syndrome de Guillain-Barré. Une complication de la dysautonomie ?
Rev Neurol (Paris) 2005 ; 161 : 4, 465-467

ANNEXES

EVALUATION DANS LA POLYRADICULONEVRITE

JOURS dates	J		J		J		J	
EVALUATION	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite
Abduction du bras	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Flexion de l'avant-bras	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Extension du poignet	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Flexion de la jambe	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Extension du genou	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Dorsiflexion du pied	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5	/5
Total...../60	/60		/60		/60		/60	
Score fonctionnelle (0 à 6)								

0- Aucune contraction

1- une contraction musculaire est palpable sur les doigts mais aucun mouvement n'est possible

2- la contraction musculaire permet un mouvement de l'articulation sur toute son amplitude, le membre étant sur in plan horizontal sans effet majeur de la pesanteur

3- le mouvement est possible dans toute son amplitude et contre la pesanteur

4- le mouvement est possible dans toute son amplitude contre l'action de la pesanteur et contre une résistance de moyenne importante

5- la résistance manuelle est maximale

SCORE FONCTIONNEL

0- Guérison

1- Symptôme mineur, entièrement capable de travail manuel

2- Capable de marcher >10 m sans aucune assistance

3- Capable de marcher >10 m avec appui

4- Confiné au lit/ chaise incapable de marcher 10m avec assistance

5- A besoin d'une ventilation assistée

6- Décédé