



Chapitre 56

Myasthénie et syndrome de Guillain-Barré aux urgences

E. MONTASSIER¹, P. LE CONTE¹

Points essentiels

- Le syndrome de Guillain-Barré et la myasthénie sont des maladies rares et donc sont peu fréquemment rencontrés dans les services d'urgence.
- Le syndrome de Guillain-Barré est caractérisé par des paralysies ascendantes souvent accompagnées de paresthésies et de douleurs avec une abolition des réflexes ostéo-tendineux.
- La myasthénie est caractérisée par une fatigabilité musculaire aggravée par l'effort et améliorée par le repos sans aucune atteinte sensitive avec une conservation des réflexes ostéo-tendineux.
- Les formes débutantes de ces deux maladies sont difficiles à diagnostiquer et peuvent être confondues avec des troubles fonctionnels sans substrat anatomique.
- La ponction lombaire retrouve une dissociation albumino-cytologique dans les syndromes de Guillain-Barré.
- Ces deux maladies ont pour complication essentielle une insuffisance respiratoire aiguë avec encombrement trachéo-bronchique.
- L'hospitalisation est indispensable chez ces patients pour que les examens de confirmation diagnostique soient réalisés.

1. Service des Urgences – CHU de Nantes – Quai Moncousu – 44093 Nantes cedex 01.
Correspondance : Pr Philippe Le Conte – Service des Urgences – Quai Moncousu – 44093 Nantes cedex 01. Tél. : 02 40 08 45 90. E-mail : philippe.leconte@chu-nantes.fr



1. Introduction

La myasthénie et le syndrome de Guillain-Barré sont des maladies relativement peu fréquentes dans la population générale et sont donc rarement rencontrées dans les services d'urgence. Elles sont très différentes en terme de physio-pathologie, de présentation clinique et de traitement étiologique mais Il semble cependant cohérent de les traiter en un seul chapitre car elles appartiennent toutes les deux à la catégorie des maladies neuromusculaires. De fait, le médecin urgentiste devra bien connaître les tableaux sémiologiques de ces deux maladies pour ne pas négliger une forme débutante ou d'allure purement fonctionnelle alors que le pronostic est clairement engagé. Par ailleurs, la prise en charge d'un patient myasthénique connu nécessite des connaissances à la fois en terme de médicaments interdits et de tableau clinique évoquant une crise myasthénique dont le traitement est particulier.

Dans ce chapitre, nous traiterons successivement les situations cliniques évocatrices de ces deux maladies, les examens de confirmation diagnostique, les particularités de la myasthénie et concluons par leur orientation à l'issue du passage aux urgences.

2. Quand évoquer le diagnostic ?

2.1. Généralités

Ces deux maladies ont en commun l'apparition d'une faiblesse musculaire qui, bien que de localisation et de circonstance d'apparition différente, peuvent induire en erreur le praticien. En effet, devant une forme débutante, le diagnostic est volontiers difficile et peut être confondu avec une plainte fonctionnelle sans substrat anatomique, en particulier pour la myasthénie. De plus, ces maladies sont globalement rares avec une prévalence de 60/million d'habitants pour la myasthénie avec une incidence de 3 à 4 nouveaux cas par million d'habitant (1) et de 1,5 pour 100 000 habitants en ce qui concerne le Guillain-Barré (2). Les caractéristiques sémiologiques de ces deux maladies sont exposées dans les deux paragraphes suivants.

2.2. Myasthénie

Sur le plan épidémiologique, la myasthénie a deux pics, l'un entre 20 et 40 ans, l'autre autour de 50 ans, les femmes étant surreprésentées dans la première tranche d'âge. La myasthénie se caractérise par une fatigabilité musculaire fluctuante aggravée par l'effort et améliorée par le repos, la symptomatologie étant plus marquée en fin de journée. Elle peut toucher plusieurs groupes musculaires mais la présence d'une diplopie ou d'un ptosis sont particulièrement évocatrices (3). La paralysie des muscles pharyngo-laryngés rend la voix nasonnée voire inintelligible et peut être la cause de troubles de la déglutition responsable de pneumopathie d'inhalation (1). L'atteinte des muscles axiaux est responsable d'une

chute de la tête en avant. Sur le plan de l'examen physique, le déficit prédomine aux racines des membres mais n'est parfois présent qu'après un effort. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents et il n'y a aucune atteinte sensitive (4). Les muscles respiratoires peuvent être touchés et induire une détresse respiratoire aiguë. Cette situation peut apparaître de façon isolée ou être favorisée par une infection intercurrente comme rapporté dans un cas clinique de pyélonéphrite (5). Une fois le diagnostic posé, l'évaluation de la fonction ventilatoire se fait par la mesure de la capacité vitale qui lorsqu'elle passe sous le seuil de 15 ml/kg indique de façon impérative l'introduction d'une ventilation assistée. Cette mesure est peu accessible dans la majorité des services d'urgence et il sera éventuellement nécessaire de se mettre en relation avec un service de réanimation pour y accéder.

2.3. Guillain-Barré

Sur le plan épidémiologique, la maladie atteint les deux sexes et l'incidence augmente avec l'âge (2). La maladie présente quatre phases successives : la phase prodromique, la phase d'extension des paralysies, la phase de plateau puis la phase de récupération. Aux urgences, seules les deux premières sont présentes. La phase prodromique est constituée par un syndrome infectieux d'allure respiratoire ou digestif. Les agents pathogènes les plus fréquemment cités sont le CMV, *mycoplasma pneumoniae* et *campylobacter jejuni*. La phase d'extension des paralysies suit la phase prodromique après un intervalle de quelques jours. Le déficit neurologique moteur commence le plus souvent aux membres inférieurs, parfois aux quatre membres et présente une évolution progressive et régulière vers la racine des membres. Les paires crâniennes sont parfois touchées initialement (syndrome de Miller Fisher) (6). La rapidité d'évolution est très variable d'un sujet à l'autre et peut atteindre des formes fulminantes qui rendent le patient tétraplégique en quelques jours. Il existe très fréquemment des paresthésies associées qui peuvent précéder ou accompagner les signes moteurs (6). De plus, les patients peuvent présenter des douleurs radiculaires ou des myalgies qui peuvent rendre difficile l'analyse de ces troubles moteurs. Les réflexes ostéo-tendineux sont rapidement abolis, ce qui constitue un élément diagnostique important (7). Comme pour la myasthénie, une insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation mécanique peut survenir et concerne actuellement environ 30 % des patients (2). Cette dernière est au mieux authentifiée par la mesure de la capacité vitale mais celle-ci est difficilement accessible dans les services d'urgence. Elle peut être suspectée devant une difficulté à maintenir une apnée, à faire des phrases complètes.

Par ailleurs, des troubles neurovégétatifs peuvent survenir à type d'hypo- ou d'hypertension artérielle, de tachycardie ou de bradycardie, d'accès de sueurs. Un traitement symptomatique de ces troubles sera nécessaire.

2.4. Diagnostic différentiel

Comme le souligne Hughes (7), le risque majeur pour le praticien non spécialisé est de porter un diagnostic de trouble fonctionnel devant un tableau de faiblesse musculaire dans les suites d'un syndrome infectieux alors qu'il s'agit d'un syn-

drome de Guillain-Barré à la phase débutante. Cette assertion peut sans nul doute être tenue pour les myasthénies qui vont, à la phase initiale, ne se manifester que par une faiblesse musculaire fluctuante. Ceci met en exergue l'impérieuse nécessité de réaliser un interrogatoire et un examen neurologique soigneux et de ne pas hésiter à hospitaliser ces patients pour lesquels le diagnostic est incertain.

Les diagnostics différentiels essentiels de ces deux maladies sont (4, 7) :

- la myasthénie pour les Guillain-Barré et vice versa ;
- accident vasculaire du tronc cérébral ;
- encéphalite du tronc cérébral ;
- compression médullaire et syndrome de la queue de cheval ;
- myélite transverse ;
- autres maladies de la jonction neuro-musculaire (maladie de Lambert Eaton, syndromes myasthéniques) ;
- botulisme ;
- myopathies ;
- porphyrie aiguë intermittente ;
- hypokaliémie, hypophosphorémie ;
- myopathies inflammatoires ;
- rhabdomyolyse aiguë ;
- méningoradiculite, maladie de Lyme.

3. Comment confirmer le diagnostic ?

3.1. Myasthénie

La confirmation diagnostique des myasthénies repose sur deux procédures (1, 4) :

- le test pharmacologique utilisant un inhibiteur des cholinestérases d'action rapide et de demi-vie brève. L'agent pharmacologique le plus fréquemment utilisé est le chlorure d'édrophonium qui agit en 30 seconde et qui a une durée d'action d'environ 5 min. Le test est considéré comme positif si l'injection apporte une amélioration significative des symptômes ;
- l'électromyogramme qui montre en cas de myasthénie un décrétement (diminution de l'amplitude des potentiels d'action).

Ces deux procédures sont peu accessibles à partir des urgences et il sera donc le plus souvent nécessaire d'hospitaliser le patient avec une hypothèse diagnostique de myasthénie pour obtenir ces examens complémentaires. Ultérieurement, il sera nécessaire de rechercher des anticorps antirécepteur à l'acétylcholine ainsi que de réaliser une imagerie thoracique à la recherche d'un thymome.

3.2. Guillain-Barré

Le diagnostic des syndromes de Guillain-Barré est confirmé par la dissociation albumino-cytologique retrouvée à la ponction lombaire (2, 7). Cette dernière se manifeste par l'augmentation de la protéinorachie avec une cellularité normale (inférieure à 5 éléments/mm³). Elle est cependant inconstante à la phase initiale de la maladie (8) et son absence ne doit pas amener à éliminer le diagnostic mais conduire à répéter l'examen après quelques jours d'évolution.

Un électromyogramme pourra être réalisé secondairement et identifier des formes axonales de moins bon pronostic fonctionnel.

4. Particularités

4.1. Myasthénie

La myasthénie, la difficulté diagnostique mise à part, pose deux grands problèmes aux médecins urgentistes : les médicaments contre-indiqués car pouvant provoquer une poussée de la maladie et la prise en charge des crises myasthéniques.

4.1.1. Prise en charge d'un patient porteur d'une myasthénie

Un certain nombre de médicaments est susceptible d'altérer la transmission neuromusculaire et donc de provoquer une poussée de la maladie. Ces molécules appartiennent à des classes thérapeutiques très variées et les principales sont listées dans le **tableau 1**. Cependant, cette liste n'est pas complètement exhaustive et il est donc absolument nécessaire de vérifier dans une base de données pharmacologique avant de prescrire un médicament à un patient myasthénique connu.

Tableau 1 – Principaux médicaments contre-indiqués chez les patients porteurs d'une myasthénie

Médicaments utilisés dans le cadre de l'urgence :	Autres médicaments
Curares, en particulier la célocurine	Toxine botulique
Benzodiazépines	Quinine, quinidine et procainamide
Kétamine	D pénicillamine
Aminoglycosides (tobramycine, gentamycine, kanamycine, neomycine, streptomycine) [®]	Halogénés
Macrolides (erythromycine ,azithromycine , telithromycine [Ketek [®]])	Colimycine
Cyclines	Dantrolène
Fluoroquinolones (ciprofloxacine, norfloxacine, ofloxacine, pefloxacine)	
Bêta-bloquants (même en collyre)	
Inhibiteurs calciques	
Sels de magnésium	

4.1.2. Crise myasthénique

4.1.2.1. Tableau clinique

La crise myasthénique se manifeste essentiellement par une détresse respiratoire aiguë diagnostiquée par une polypnée, une orthopnée témoin de la paralysie diaphragmatique (1). La gravité est souvent sous-estimée par l'examen clinique ainsi que par la gazométrie artérielle car l'hypoxémie et l'hypercapnie sont extrêmement tardifs et témoins d'une insuffisance respiratoire majeure (9). Ce tableau d'insuffisance respiratoire aiguë est souvent aggravé par un encombrement bronchique du à une hypersécrétion bronchique, à une inefficacité de la toux ainsi que des troubles de la déglutition (10). L'évaluation de la fonction respiratoire est au mieux réalisée par la mesure de la capacité vitale qui est rarement disponible dans les services d'urgence. Un volume courant inférieur à 15 ml/kg est une indication à une ventilation assistée. La ventilation non-invasive a été tentée dans ce contexte mais demeure une thérapeutique d'exception actuellement non encore validée (11). La crise myasthénique est rarement inaugurale, dans ce cas la défaillance respiratoire devra être rattachée à une myasthénie devant les éléments cliniques et l'histoire de la maladie (1).

Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec les crises cholinergiques liées à un surdosage en anticholinesthésique. Elle se traduit par une faiblesse musculaire accompagnée d'une hypersalivation et d'une hypersécrétion bronchique et d'une diarrhée et de fasciculations musculaires. La responsabilité des crises cholinergiques est controversée dans la genèse des crises myasthéniques.

4.1.2.2. Traitement des crises myasthéniques

Les crises myasthéniques ne relèvent pas d'un traitement aux urgences, cependant il peut être intéressant d'en connaître les principes. Le traitement du facteur déclenchant de la crise myasthénique doit toujours être réalisé, en particulier pour les étiologies infectieuses. Les mesures générales comportent l'arrêt systématique des anticholinesthésiques ainsi que la pause d'une sonde naso-gastrique pour l'alimentation entérale ainsi que l'administration des divers médicaments. La mise en place d'une ventilation contrôlée doit être guidée par l'examen clinique et la surveillance de la capacité vitale et non sur la gazométrie artérielle dont l'altération est très tardive.

Le traitement repose sur les échanges plasmatiques qui ont démontré leur efficacité (12) en entraînant une chute passive des anticorps anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine mais également sur l'injection d'immunoglobulines intraveineuse (13) qui ont une efficacité comparable. L'adjonction de corticoïdes est très fréquemment utilisée (1). Les anticholinesthésiques qui sont arrêtés au début du traitement des crises sont progressivement réintroduits à doses croissantes.

4.2. Syndrome de Guillain Barré

Une fois le diagnostic confirmé, le traitement étiologique pourra être débuté et comportera l'injection d'immunoglobulines (14) en première intention ou la réali-

sation d'échanges plasmatiques (15) en fonction des habitudes des équipes et des contre-indications de chacune des techniques. Il n'y a pas d'intérêt à associer les deux techniques (14). Le traitement symptomatique est également un élément majeur et comportera, outre les soins de décubitus et l'administration d'antalgiques, la surveillance pluriquotidienne de la fonction respiratoire et la mise en place d'une assistance ventilatoire en cas de dégradation évaluée sur la clinique et la mesure de la capacité vitale.

5. Orientation

Une fois le diagnostic de myasthénie ou de syndrome de Guillain Barré posé ou suspecté, l'hospitalisation s'impose de façon impérative. Elle sera réalisée dans un service spécialisé en neurologie ou en réanimation en fonction de la présence de signes de gravité dont les plus importants sont respiratoires. Ceci impose le transfert du patient vers un établissement disposant de ces deux structures. Le transfert interhospitalier, s'il est nécessaire, sera médicalisé ou paramédicalisé en fonction des données recueillies dans le service des urgences. Dans ces deux pathologies, l'évaluation clinique et la mesure non invasive de la capacité vitale ont beaucoup plus d'importance que la mesure de la gazométrie artérielle dont les altérations sont très tardives.

Devant une détresse respiratoire aiguë compliquant une myasthénie, un encombrement trachéo-bronchique, une orientation vers un service de réanimation sera indiqué pour la mise en place ou la poursuite d'une assistance ventilatoire invasive (9).

6. Conclusion

Ces pathologies neuromusculaires représentent un véritable challenge diagnostique dans les services d'urgence du fait de leur rareté et du caractère souvent non spécifique des signes présentés. Le diagnostic repose essentiellement sur un interrogatoire et un examen clinique rigoureux qui permettront d'évoquer ces deux maladies et de les orienter vers les services compétents. La complication la plus redoutable à court terme de ces deux maladies est représentée par la détresse respiratoire aiguë dont le diagnostic est essentiellement clinique.

Références

1. Gadjos P. Myasthénie. In CNERM, Eds. Réanimation médicale. Paris. Masson ed. 2010 : 1286-90.
2. Raphael J.-C. Polyradiculonévrites. In CNERM Eds. Réanimation médicale. Paris. Masson ed. 2010 : 1276-81.
3. Juel V.C. and Massey J.M. Myasthenia gravis. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007 ; 2 : 44.

4. Vincent A. , Palace J., Hilton-Jones D. Myasthenia gravis. *Lancet* 2001 ; 357 : 2122-28.
5. Vaidya H. Case of the month: Unusual presentation of myasthenia gravis with acute respiratory failure in the emergency room. *Emerg Med J* 2006 ; 23 : 410-3.
6. Griffin J.W. Maladies du système nerveux périphérique. In: *Cecil Traité de médecine interne*. Paris. Flammarion ed. 1997 : 2151-2.
7. Hughes R.A., Cornblath D.R. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2005 ; 366 : 1653-66.
8. Raphael J.C., Masson C., Morice V. et al. Le syndrome de Landry-Guillain-Barré. Étude des facteurs pronostiques dans 223 cas. *Rev Neurol* 1986 ; 142 : 613-24.
9. Mayer A.M. Intensive care of the myasthenic patient. *Neurol* 1997 ; 48 : S70-S75.
10. Kumar V., Kaminski H.J. Treatment of myasthenia gravis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2011 ; 11 : 89-96.
11. Agarwal R., Reddy C., Gupta D. Noninvasive ventilation in acute neuromuscular respiratory failure due to myasthenic crisis: case report and review of literature. *Emerg Med J* 2006 ; 23 : e6.
12. Gadjos P., Chevret S., Tokya K. Plasma exchange for myasthénia gravis (Cochrane Review). *Cochrane Library* 2003, issue 2. Oxford : Update Software.
13. Gajdos P., Chevret S. Treatment of myasthenia gravis acute exacerbations with intravenous immunoglobulin. *Ann N Y Acad Sci* 2008 ; 1132 : 271-5.
14. Van der Meché F.A., Schmitz PIM and the Dutch Guillain Barré Study group. A randomized trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 1123-9.
15. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1997 ; 114230855 41 : 298-306.

