



# RÉSUMÉS EM CASES

## Épisode 157 Les maladies neuromusculaires à l'urgence

**Avec Dr Roy Baskind & Dr George Porfiris**

Préparé par Saswata Deb et Priyank Bhatnagar, juin 2021

Traduction libre par Juliette Lacombe, septembre 2022

Le syndrome de Guillain-Barré et la myasthénie grave sont les deux maladies neuromusculaires qui peuvent causer un compromis respiratoire rapidement évolutif pouvant être mortel. Heureusement, celles-ci se présentent avec des signes de présentation clés que le clinicien à l'urgence peut reconnaître rapidement.

### Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) : une maladie neuromusculaire symétrique et ascendante

Le syndrome de Guillain-Barré est une maladie auto-immune de la gaine de myéline caractérisée par une apparition aiguë ou subaiguë d'une polyneuropathie progressive, de distribution symétrique et d'évolution ascendante causant une faiblesse musculaire et une aréflexie. Le SGB présente un risque de mortalité de 5%, dont le tiers des patients nécessitant une intubation endotrachéale et une admission aux soins intensifs. Même les patients qui n'ont pas besoin d'être intubés peuvent être hospitalisés jusqu'à 5 semaines. La récupération est lente, avec 50 à 95% des patients qui nécessitent une année complète avant de retourner à leur état fonctionnel de base.

**L'aréflexie et la faiblesse musculaire symétrique ascendante est le signe distinctif du SGB**

Une perte des réflexes tendineux profonds associée à une faiblesse musculaire aiguë qui se développe de manière symétrique et ascendante doivent faire considérer le SGB jusqu'à preuve du contraire. Il est important pour le clinicien d'effectuer les réflexes tendineux profonds adéquatement, en effectuant le contrôle passif du membre et en utilisant des techniques de distraction (demander au patient de compter à partir de 100 par tranches de 7) tout en élicitant les réflexes. En cas de délai diagnostic, il peut se développer une dysfonction du système nerveux autonome causant des variations entre tachy/bradycardies et hypo/hypertension en plus d'une faiblesse musculaire diaphragmatique et des muscles respiratoires causant une insuffisance respiratoire.

Malgré les plaintes d'engourdissements et de paresthésies, la sensibilité est habituellement intacte dans le SGB. La présence d'un niveau sensitif précis oriente vers un diagnostic alternatif comme une myélite transverse.

Il est fréquent que le SGB soit précédé par une infection virale, mais ceci n'est pas essentiel au diagnostic. Jusqu'aux deux tiers des patients avec SGB rapportent avoir eu des symptômes d'une infection virale avant le début des symptômes. Une des infections virales les plus fréquente dans ce contexte est une gastroentérite à *Campylobacter jejuni*.

**Un diagnostic et un traitement précoces sont essentiels pour prévenir la dysfonction autonome et l'arrêt respiratoire**

Le traitement précoce du SGB prévient la progression de la dysfonction du système nerveux autonome et l'arrêt respiratoire en plus du besoin d'intubation et de séjour aux soins intensifs. Le traitement le plus efficace est l'échange de plasma, mais n'est pas disponible dans plusieurs centres hospitaliers. Ainsi, le traitement avec immunoglobulines IV (IgIV) est habituellement la première ligne de traitement. En cas d'échec, l'échange plasmatique est alors utilisé.

**Les deux diagnostics alternatifs importants à considérer en SGB sont la paralysie induite par une tique et la myélite transverse**

La paralysie induite par une tique peut être distinguée du SGB par un prodrome d'ataxie, d'agitation et d'irritabilité, une histoire de morsure de tique dans un endroit endémique durant le printemps ou l'été ainsi qu'une maladie à progression plus rapide.

Comme le SGB, la paralysie induite par une tique cause une faiblesse musculaire ascendante qui peut mener à un arrêt respiratoire. Cette pathologie est causée par la neurotoxine salivaire de plusieurs espèces de tiques. Le prodrome caractéristique est de l'ataxie, de l'agitation et de l'irritabilité débutant 4 à 7 jours suite à la fixation cutanée de la tique. Il se développe ensuite une paralysie flasque ascendante et symétrique. Ceci peut progresser en une atteinte bulbaire et une paralysie respiratoire. La paralysie induite par une tique est plus fréquente chez les enfants et adolescents. Le traitement consiste en le retrait précoce de la tique et un traitement de support. Il est essentiel de considérer ce diagnostic chez un enfant qui se présente avec ataxie.

*Perle clinique : chez enfants qui se présentent avec ataxie et/ou faiblesse musculaire aigue ascendante, il est important d'examiner minutieusement la peau pour trouver des tiques, entre autres au niveau du scalp (un endroit souvent oublié). Retirer rapidement la tique utilisant des fines pinces placées près de la peau, avec une traction ascendante douce et régulière, afin de d'éviter de laisser des parties de la tique prises dans la plaie.*

Il est important de diagnostiquer rapidement ce syndrome et de localiser la tique car son retrait est curatif et prévient la progression vers une compromis respiratoire et la mort.

**Différencier la myélite transverse du SGB**

La myélite transverse est une condition inflammatoire rare touchant la moelle épinière. Comme le SGB, la myélite transverse est un trouble neuro-immun acquis, souvent post-infectieux, qui se présente par une faiblesse des membres inférieurs bilatéraux et qui peut progresser en une dysfonction autonome. Par contre, contrairement au SGB, des paresthésies représentant un niveau sensitif précis accompagnent habituellement la faiblesse musculaire, une lombalgie y est souvent associée, les paresthésies peuvent être symétriques et les réflexes sont souvent préservés. De plus, étant une atteinte de la moelle épinière, la myélite transverse se présente par une atteinte intestinale et de la vessie. La plupart du temps à l'urgence, la myélite transverse est considérée chez les patients avec une suspicion de syndrome de la queue de cheval. Le diagnostic est fait avec l'IRM, qui montre habituellement en T2 une augmentation du signal de rehaussement variable occupant plus du 2/3 de la coupe transversale au niveau de 3-5 segments de la moelle épinière.

La ponction lombaire (PL) peut aider à différencier entre le SGB et la myélite transverse. Une augmentation des protéines du LCR est caractéristique du SGB. Par contre, si la PL est effectuée précocement, le taux de protéines peut être normal. Il faut alors répéter la PL plus tard si le SGB demeure dans le diagnostic différentiel. Une pléocytose caractérise plutôt la myélite transverse.

LCR	Syndrome de Guillain-Barré	Myélite transverse
<b>Protéines</b>	Augmentées (après 48h)	Normales
<b>Pléocytose (augmentation des GB)</b>	Absente	Présente

## Reconnaissance et prise en charge de l'insuffisance respiratoire associée à une maladie neuromusculaire

### La tachypnée et la flexion du cou sont des signes de compromis respiratoire imminent chez les patients avec maladie neuromusculaire

Les patients avec une maladie neuromusculaire sont à risque de développer une insuffisance respiratoire en raison de leur propension à développer une altération de l'état de conscience ainsi qu'une faiblesse musculaire diaphragmatique et/ou des muscles accessoires de la respiration. La tachypnée se manifeste avant l'insuffisance respiratoire et est un signe précurseur de celle-ci.

Rechercher les signes suivants lors de l'évaluation des voies aériennes chez un patient avec faiblesse musculaire :

- Altération de l'état de conscience
- Difficulté à s'exprimer ou faiblesse de la voix
- Difficulté à gérer ses sécrétions ou le fait de baver
- Incapacité ou difficulté à soulever la tête de la civière
- Respirations superficielles ou rapides ou utilisation des muscles accessoires

*Piège : un piège fréquent est d'assumer que la cause de la tachypnée chez un patient avec suspicion de maladie neuromusculaire et saturation normale est seulement une acidose. La tachypnée est un signe fréquent de compromis respiratoire imminent secondaire à une faiblesse neuromusculaire qui peut nécessiter la mise en place d'une voie aérienne définitive.*

### Quand intuber un patient avec suspicion de maladie neuromusculaire : faiblesse des fléchisseurs du cou et la règle du « 20/30/40 »

En plus de la tachypnée, un compromis respiratoire imminent peut se manifester par une diminution de la force de flexion du

cou, car les fléchisseurs du cou ont la même innervation que le diaphragme. Ceci peut être testé par la flexion du cou contre résistance, en plaçant votre main contre le front du patient et en lui demandant de soulever sa tête du lit. Normalement, les fléchisseurs du cou sont capables de surmonter la force de la main de l'examineur.

### La « règle des 20/30/40 » pour aider à prendre la décision de mettre en place une voie aérienne définitive chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire

Il s'agit de mesures objectives qui aident à guider la décision d'intuber :

- Capacité vitale (CV) < 20 cc/kg,
- Pression inspiratoire maximale (PIM) < 30 cmH<sub>2</sub>O, et
- Pression expiratoire maximale (PEM) < 40 cmH<sub>2</sub>O.

La décision de sécuriser les voies respiratoires ne doit pas être prise uniquement sur la base de la règle 20/30/40.

Le BiPAP et la lunette nasale de haut débit (LNHD) peuvent être utilisés temporairement en attendant qu'une voie aérienne définitive soit installée ou pour prévenir le besoin d'intubation chez les patients avec symptômes légers et qui satisfont la règle du 20/30/40.

## La myasthénie grave (MG) : une maladie neuromusculaire fluctuante et fatigable

La myasthénie grave est une maladie auto-immune qui se présente typiquement par une faiblesse motrice descendante et fluctuante, sans perte de la sensation ni des réflexes. Les anticorps anti-acétylcholine bloquent les récepteurs postsynaptiques de l'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire. En général, les symptômes bulbaires apparaissent précocement ; une ptose et une diplopie étant les symptômes les plus courants. Au fur et à mesure que la maladie progresse caudalement, une faiblesse musculaire généralisée et une atteinte des muscles respiratoires

s'ensuivent. Sans traitement, ceci peut conduire à un arrêt respiratoire. Comme le SGB, un retard de diagnostic peut mener à un dysfonctionnement du système nerveux autonome, qui se traduit par des alternances de tachycardie/bradycardie et d'hypo/hypertension. Le pic d'âge de présentation de la myasthénie grave est biphasique : entre 20 et 30 ans chez les femmes et entre 70 et 80 ans chez les hommes. Le groupe d'âge plus élevé est souvent sous-estimé.

### **Les deux F de la myasthénie grave : fatigabilité et fluctuation**

Les deux F qui caractérisent la myasthénie sont la **fluctuation** des symptômes et la **fatigabilité** musculaire en cas d'utilisation répétée, notamment des muscles extra-oculaires, des muscles de la mastication, des muscles de la phonation et des muscles proximaux des membres. Cela rend l'évaluation clinique difficile, car les patients peuvent se présenter un jour où leurs symptômes ont disparu, ou le matin lorsque la fatigabilité n'a pas encore déclenché les symptômes. L'examen neurologique peut alors être normal. Ainsi, des visites répétées à l'urgence sont souvent nécessaires pour poser le diagnostic, et des tests de provocation minutieux sont essentiels pour poser le diagnostic provisoire.

**Fatigue :** Le symptôme le plus courant de la myasthénie est la fatigabilité de divers groupes musculaires après un effort prolongé, qui progresse au fil de la journée et s'améliore avec le repos. Les groupes musculaires les plus fréquemment touchés sont les muscles oculaires (diplopie ou ptose après un temps d'écran prolongé), les muscles de la mastication (difficulté à mâcher à la fin du repas) et les muscles de la phonation (affaiblissement de la voix lors d'une conversation prolongée). La faiblesse musculaire peut progresser jusqu'aux fléchisseurs de la hanche.

La faiblesse des muscles bulbaires peut se manifester par une voix nasillarde, une toux, une dysphagie ou une dysarthrie. Ceci nécessite un examen minutieux des nerfs crâniens.

### **Examen physique : les tests de provocation sont essentiels au diagnostic provisoire de la myasthénie - regard prolongé vers le haut et test du sac de glace**

Il existe deux manœuvres spécifiques à la myasthénie grave qui peuvent aider au diagnostic provisoire à l'urgence :

**Regard prolongé vers le haut :** Demandez au patient de regarder le plafond pendant 30 secondes. Un signe positif comprend un ptosis (ou une aggravation du ptosis) et l'apparition d'une diplopie.

**Test du sac de glace :** Placez une poche de glace sur l'orbite du patient. La température froide inhibe l'enzyme qui décompose l'acétylcholine et devrait entraîner la résolution du ptosis et de la diplopie. La sensibilité et la spécificité sont de 80% et de 90 % respectivement pour le diagnostic de la myasthénie grave.

Le diagnostic est confirmé par le **test au tensilon** qui consiste à administrer de l'édrophonium IV, un inhibiteur de l'acétylcholinestérase à action rapide, et à rechercher l'amélioration de la ptose et de l'ophtalmoparésie. Ce test est spécifique mais n'est pas sensible pour la myasthénie grave. Un EMG peut également confirmer le diagnostic.

*Perle clinique : La sensation, les réflexes et les réflexes pupillaires sont tous épargnés chez les patients atteints de myasthénie grave*

## Diagnostic différentiel de la myasthénie grave : le syndrome de Lambert-Eaton et le botulisme

### Syndrome de Lambert-Eaton (SLE)

Alors que la MG est une pathologie des récepteurs postsynaptiques de l'acétylcholine, le SLE est causé par des anticorps qui ciblent les canaux calciques présynaptiques, ce qui entraîne une diminution de l'influx de calcium et donc de la libération d'acétylcholine.

Les patients atteints de SLE sont généralement plus âgés et peuvent présenter une néoplasie sous-jacente, généralement un **cancer du poumon à petites cellules**. Alors que la faiblesse motrice est typiquement fluctuante comme dans la myasthénie grave, la principale caractéristique distinctive du SLE est que les groupes musculaires concernés sont généralement les muscles proximaux des membres et que leur atteinte a tendance à **s'améliorer avec une utilisation répétée**. Cette amélioration paradoxale est probablement due à un plus grand nombre de potentiel d'action lors d'une utilisation répétée, ce qui entraîne une augmentation de l'influx de calcium dans les cellules neuronales.

Une trouvaille classique du SLE est le *signe de Lambert*, dans lequel la poignée de main de la personne affectée se renforce lors d'une évaluation répétée.

*Perle clinique : La principale caractéristique qui distingue la myasthénie grave du syndrome de Lambert-Eaton est la puissance musculaire qui diminue avec l'usage répété dans le MG et s'améliore avec l'usage répété dans le SLE.*

### Botulisme

La toxine du botulisme interfère avec la fusion des vésicules d'acétylcholine au niveau du bouton synaptique. Les patients qui y sont atteints présentent une faiblesse musculaire, une diplopie ou une vision floue de manière similaire à la myasthénie grave. Une caractéristique distinctive par rapport à

la MG est que chez environ 50 % des patients atteints de botulisme, les réflexes pupillaires sont altérés.

En myasthénie grave, il est recommandé d'utiliser une **dose plus faible de rocuronium** car la maladie induit la destruction des récepteurs d'acétylcholine à la jonction neuromusculaire.

Le traitement de la myasthénie grave comprend la physostigmine (inhibiteur de l'acétylcholinestérase), les immunosuppresseurs (azathioprine, ciclosporine, stéroïdes, tacrolimus), les IgIV et la plasmaphérèse.

## Messages clés sur les maladies neuromusculaires à l'urgence

- Le syndrome de Guillain-Barré est une neuropathie périphérique aiguë, ascendante, symétrique et progressive.
- Le syndrome de Guillain-Barré se caractérise par une aréflexie et une faiblesse musculaire symétrique ascendante.
- De nombreux patients atteints du syndrome de Guillain-Barré font état d'une maladie virale précédant les symptômes, mais cela n'est pas nécessaire pour le diagnostic.
- La paralysie induite par des tiques se différencie du syndrome de Guillain-Barré par un prodrome d'ataxie et d'irritabilité avant la faiblesse musculaire. Elle survient principalement au printemps et en été dans les régions où les tiques sont endémiques.
- La myélite transverse cause une dysfonction urinaire, ce qui diffère du syndrome de Guillain-Barré
- La myasthénie grave est une maladie auto-immune postsynaptique touchant les jeunes femmes et les hommes âgés et qui se caractérise par une faiblesse musculaire descendante. Elle se manifeste généralement par des symptômes bulbaires fatigables et fluctuants, d'où le fait que les patients peuvent se présenter à

l'urgence en absence de symptômes et de signes de la maladie.

- Le diagnostic provisoire de la myasthénie grave peut être posé à l'urgence par le test du sac de glace et le test du regard prolongé vers le haut.
- Le syndrome de Lambert-Eaton est une maladie auto-immune présynaptique que l'on rencontre fréquemment chez les patients âgés et qui diffère de la myasthénie grave par l'amélioration paradoxale des symptômes lors de d'utilisation répétée des muscles atteints.

## Références

1. Khamees D, Meurer W. Approach to acute weakness. *Emerg Med Clin North Am.* 2021;39(1):173-180.
2. Asimos A, Birnbaumer D, Karas S, Shah S. Weakness: a systematic approach to acute, non-traumatic, neurologic and neuromuscular causes. *Emergency Medicine Practice + Em Practice Guidelines Update.* 2002;4(12):1-26.
3. Ganti L, Rastogi V. Acute generalized weakness. *Emerg Med Clin North Am.* 2016;34(4):795-809.
4. Asimos AW. Evaluation of the adult with acute weakness in the emergency department. *UpToDate*, Hockberger, RS (Ed), *UpToDate*, Grayzel, J. 2013.
5. Grattan-Smith PJ, Morris JG, Johnston HM, et al. Clinical and neurophysiological features of tick paralysis. *Brain.* 1997;120 ( Pt 11):1975- 1987.
6. Edlow JA, McGillicuddy DC. Tick paralysis. *Infect Dis Clin North Am.* 2008;22(3):397-413, vii.
7. Juel VC, Bleck TP. Neuromuscular disorders in critical care. In: *Textbook of Critical Care*, Grenvik A, Ayres SM, Holbrook PR, Shoemaker WC (Eds), WB Saunders, Philadelphia 2000. p.1886.
8. Rabinstein AA, Wijdicks EFM. Warning signs of imminent respiratory failure in neurological patients. *Semin Neurol.* 2003;23(1):97-104.
9. McGillicuddy DC, Walker O, Shapiro NI, Edlow JA. Guillain-Barré syndrome in the emergency department. *Ann Emerg Med.* 2006;47(4):390-393.
10. Hughes RAC, Cornblath DR. Guillain-Barre Syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1653-66.
11. Raphaël JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain- Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;(2):CD001798.
12. Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(9):CD002063.
13. Roper, J., Fleming, M. E., Long, B., & Koyfman, A. (2017). Myasthenia gravis and crisis: Evaluation and management in the emergency department. *The Journal of Emergency Medicine*, 53(6), 843-853.
14. Jayarangaiah A, Theetha Kariyanna P. Lambert Eaton Myasthenic Syndrome. [Updated 2020 Jul 15]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
15. Guidon, A. C. (2019). Lambert-Eaton myasthenic syndrome, botulism, and immune checkpoint inhibitor-related myasthenia gravis. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 25(6), 1785-1806.