




CENTRE HOSPITALIER
MÉTROPOLE SAVOIE

Guillain-Barré, myasthénie, botulisme ... Orientation diagnostique en urgence

Journée du RENAUI – 16/06/2017

Dr Vincent Peigne
Réanimation
CHMS - Chambéry

www.ch-metropole-savoie.fr



CENTRE HOSPITALIER
MÉTROPOLE SAVOIE

Déficit neurologique périphérique aux urgences

- A. Evaluer la gravité globale pour décider d'une hospitalisation**
 - Cinétique d'installation des troubles
 - Marche oui/non
 - Testing global (score MRC)
 - Paires crâniennes, troubles sphinctériens
- B. Evaluer la gravité respiratoire (et circulatoire) pour décider d'une hospitalisation en médecine intensive**
 - Capacité vitale
 - Compter en apnée
 - Déglutition
 - Dysautonomie
- C. Avoir une orientation diagnostique pour débiter un traitement**

→ Mais il y a beaucoup d'étiologies envisageables ...

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 2
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Etiologies des déficits neurologiques périphériques d'installation rapide



- Polyradiculonévrite aiguë
- Myasthénie
- Botulisme
- Diphtérie
- West-Nile
- Lyme
- Porphyrie
- Dyskaliémie
- Carence en B1
- Vascularite
- Polyradiculonévrite subaiguë du VIH

Attention à une atteinte médullaire ou du tronc cérébral : IRM au moindre doute

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 3
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Mme H. 43 ans



- Pas d'antécédent ni de traitement au long cours
- 23/11/16 : vertiges et acouphènes
- 25/11/16 : récurrence vertiges
- 26/11/16 : asymétrie faciale faciale et troubles sphinctériens
- 29/11/16 : consultation dans un SAU et observation en UHCD
 - Ptosis bilatéral
 - Dysarthrie
 - Paralysie du VI bilatérale
 - Pas de nystagmus
 - Mydriase bilatérale
 - Apparition de troubles de déglutition
 - Pas de déficit au niveau des membres
 - TDM et IRM cérébrales normales

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 4
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Mme H. 43 ans



- Pas d'antécédent ni de traitement au long cours

Après avis neurologique, trois diagnostics sont évoqués :

- Syndrome de Miller-Fisher
- Myasthénie
- Botulisme

→ Décision de transfert en réanimation en raison de l'apparition de troubles de déglutition avec encombrement

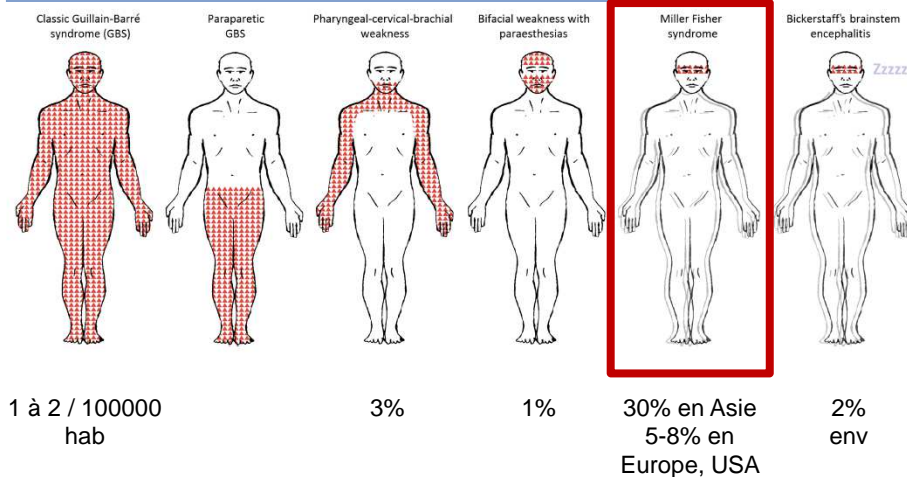
Paralysie du V2 bilatérale

- Pas de nystagmus
- Mydriase bilatérale
- Apparition de troubles de déglutition
- Pas de déficit au niveau des membres
- TDM et IRM cérébrales normales

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 5
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Syndrome de Miller-Fisher



Ropper 1991

Wakerley and Yuki, JNNP 2014, Pract Neurol 2015

www.ch-metropole-savoie.fr

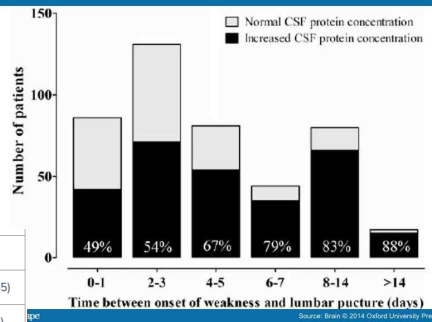
Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 6
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Syndrome de Miller-Fisher ?



- **Ponction lombaire de Mme H (J7 des troubles) :**
 - **5 éléments**
 - **Protéinorachie 0,35 g/L**
- **EMG : atteinte de la jonction neuromusculaire présynaptique**

Cell count <5/μl	85%	(385/455)
Cell count between 5–10/μl	8%	(36/455)
Cell count between 10–30/μl	6%	(28/455)
Cell count between 30–50/μl	1%	(6/455)
Cell count >50/μl	0%	(0/455)
Protein concentration > normal value	64%	(305/474)



www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 7
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Syndrome de Miller-Fisher ?



- **Ponction lombaire de Mme H (J7 des troubles) :**
 - **5 éléments**
 - **Protéinorachie 0,35 g/L**
- **EMG : atteinte de la jonction neuromusculaire présynaptique**

→ On ne retient pas le Miller-Fisher ni le Guillain-Barré
→ Pas d'IgIV ni de plasmaphérèse

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 8
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

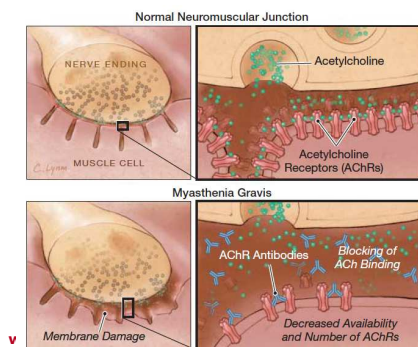
Myasthénie ?



A. Maladie auto-immune, rare (1,5-10/million/an)

B. Trouble moteur pur, fluctuant, fatigabilité

- **Atteinte oculomotrice et ptosis**
- **Atteinte bulbaire**
- **Atteinte axiale (tête tombante chez le sujet âgé)**
- **Atteinte des membres**



Distribution of weakness¹⁰

- Ocular 17%
- Ocular and bulbar 13%
 - Mild 2%
 - Moderate/severe 11%
- Ocular and limb 20%
- Generalised 50%
 - Mild 2%
 - Moderate 14%
 - Severe 15%
- Assisted ventilation 11%
- Died despite ventilation 8%

Ptosis et fatigabilité



CLINICAL ASSESSMENT

This is not the place to review the clinical features of myasthenia (see 'Further Reading'). But one or two points are worth emphasizing. Although fatigue is a classical feature, it is not always present or readily demonstrable, and furthermore not everything that appears to fatigue is myasthenia. Striking fatigue, such as rapidly evolving ptosis during up gaze (Figure 1), eye drift on sustained lateral or vertical gaze, or profound dysarthria developing during history taking, are near-enough pathognomonic. On the other hand, some apparent increase in weakness when repeatedly testing shoulder



Figure 1 Marked fatigue is virtually pathognomonic of myasthenia gravis. (a) Immediately after eyes opened, following resting with eyes closed. (b) 15 s later.

Hilton Jones Pract Neurol 2002

Myasthénie chez Mme H ?



- Amélioration du ptosis après Prostigmine
 - **Pas spécifique, difficile à mesurer**
 - Pas de fatigabilité : diminution du ptosis en fin d'examen
 - EMG : pas de décrétement du potentiel d'action après stimulation
 - **Peut être absent ...**
 - Pas d'anticorps anti-récepteur de l'Ach (anti-Rach)
 - **Seulement 50% des formes oculaires et 80% des généralisées**
 - (présence d'anti-MuSK : 10%)
 - Mydriase, troubles sphinctériens
 - **Ne font pas partie du tableau clinique de la myasthénie**
- On ne retient pas le diagnostic de myasthénie
- Pas d'anticholinestérasique, de corticoïde, d'immunosuppresseur ni de thymectomie

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 11
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Botulisme ?



- Toxi-infection par un Clostridium producteur de neurotoxine botulique (*C. botulinum*, *C. butyricum*, *C. baratii*)
- 8 toxines différentes → tableaux cliniques différents
- Le plus souvent ingestion de la toxine contenue dans des aliments en conserve/sous vide
- Exceptionnellement : inoculation, colonisation digestive

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 12
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

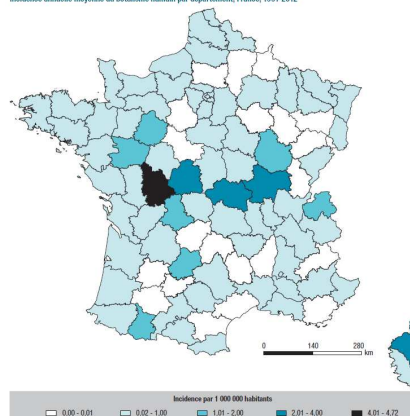
Botulisme en France



- **Maladie à déclaration obligatoire : 51 cas dans 24 foyers en France entre 2010 et 2012**

- **Incubation 2 jours (1-17)**
- **Vomissements (47%), constipation (37%), diarrhée (20%)**
- **Diplopie (60%), dysphagie (62%), sécheresse buccale (48%)**
- **Mydriase (25%), ptosis (18%)**
- **Paralysie diaphragme (37%), des membres (28%)**
- **44% de recours à la ventilation mécanique**

Figure 2
Incidence annuelle moyenne du botulisme humain par département, France, 1991-2012



Mazuet, BEH 2014

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 13
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Diagnostic et traitement du botulisme



- **Identification de la toxine dans le sérum**
 - **Test de la létalité sur souris**
 - **Fait au CNR à l'Institut Pasteur**
- **Recherche de *C. botulinum* dans les selles par PCR**
- **Recherche toxine dans les aliments**
- **Traitement spécifique : Antitoxine Botulique A/B et E (Botulism Antitoxin Behring)**
 - **Stock à l'EPRUS**
 - **ATU nominative**
 - **2436€ TTC**

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 14
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Botulisme chez Mme H ?



- **Tableau clinique compatible**
- **Notion d'épisode digestif peu auparavant après consommation de charcuterie**
- **Identification dans le sérum de la toxine botulique B**
- **Le CNR, contacté lors du prélèvement, a préconisé de ne pas traiter étant donné le délai depuis le début des symptômes.**
- **Evolution lentement favorable**

En conclusion



- **Paralysie périphérique : beaucoup d'étiologies avec des urgences thérapeutiques**
- **Tableaux parfois trompeurs**
- **Analyse sémiologique et concertation urgentiste – réanimateur – neurologue**
- **Surveillance pour détecter signes d'aggravation respiratoire et dysautonomie**

Merci au Dr Nicolas WEISS (réanimation neurologique, CHU Pitié-Salpêtrière) pour son expertise et ses conseils

En complément ...


www.ch-metropole-savoie.fr

 Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 17
 Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Formes cliniques de SGB et Miller-Fisher



Table 1 | Clinical features of GBS, MFS and their subtypes

Category	Clinical features		
	Pattern of weakness	Ataxia	Hypersomnolence
GBS			
Classic GBS	Four limbs	No or minimal	No
Pharyngeal-cervical-brachial weakness*	Bulbar, cervical and upper limbs	No	No
Acute pharyngeal weakness [‡]	Bulbar	No	No
Paraparetic GBS*	Lower limbs	No	No
Bifacial weakness with paraesthesias*	Facial	No	No
MFS			
Classic MFS	Ophthalmoplegia	Yes	No
Acute ophthalmoparesis [§]	Ophthalmoplegia	No	No
Acute ataxic neuropathy [§]	No weakness	Yes	No
Acute ptosis [§]	Ptosis	No	No
Acute mydriasis [§]	Paralytic mydriasis	No	No
BBE	Ophthalmoplegia	Yes	Yes
Acute ataxic hypersomnolence [¶]	No weakness	Yes	Yes

*Localized subtypes of GBS. [‡]Incomplete form of pharyngeal-cervical-brachial weakness. [§]Incomplete forms of MFS. ^{||}CNS subtype of MFS. [¶]Incomplete form of BBE. Abbreviations: BBE, Bickerstaff brainstem encephalitis; GBS, Guillain-Barré syndrome; MFS, Miller Fisher syndrome.

www.ch-m

 /mm/aaaa / p 18
 Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Examens complémentaires à faire en cas de SGB/MF



- A. Bilan standard: NFS, iono, urée, créatinine, bilan hépatique**
- B. Sérologie VIH, Lyme (VZV ?)**
- C. électrophorèse et immunoélectrophorèse prot. plasmatiques**
- D. Recherche des anticorps anti-gangliosides**
- E. Si doute sur un diagnostic différentiel : IRM médullaire (+/- cérébrale)**

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 19
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Critères diagnostiques du syndrome de Guillain-Barré : Asbury



Tableau 1. Critères diagnostique de Guillain Barré d'après Asbury [23].

Signes	En faveur				Douteux	Élimination
Nécessaires au diagnostic	Clinique typique	Clinique variante	LCR	EMG		
Déficit moteur progressif de plus d'un membre					Persistance d'une asymétrie de l'atteinte motrice	Exposition aux solvants (hexacarbones)
	Progression < 4 semaines	Fièvre initiale	En faveur	Blocs de conduction (80 % des cas)	Persistance de troubles sphinctériens	Porphyrie aiguë intermittente
Aréflexie	Relative symétrie de l'atteinte	Signes sensitifs marqués	Hyperprotéino-rachie survenant après une semaine d'évolution	Diminution des vitesses de conduction (60 % des cas)	Troubles sphinctériens initiaux	Infection diphtérique récente
	Signes sensitifs modérés	Progression > 4 semaines	Moins de 10 éléments/mm ³	Augmentation des latences distales	Hypercellularité > 50/mm ³	Intoxication au plomb
	Atteinte des paires crâniennes	Absence de récupération (séquelles importantes)	Variante	Absence d'onde F	Éléments polynucléaires dans le LCR	Atteinte uniquement sensitive
	Récupération	Troubles sphinctériens	Absence d'hyperprotéino-rachie	Normal (20 % des cas)	Niveau sensitif	Autres cause de paralysie aiguë (polymyélite, botulisme, etc.)
	Dysautonomie cardiovasculaire	Signes d'atteinte du système nerveux central	Cellularité entre 11 et 50 éléments/mm ³			
	Absence de fièvre initiale					

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 20
Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

Critères diagnostiques du syndrome de Guillain-Barré : Brighton



Table 1 | Brighton criteria for Guillain-Barré syndrome

Diagnostic criteria	Level of diagnostic certainty			
	1	2	3	4
Bilateral and flaccid weakness of limbs	+	+	+	+/-
Decreased or absent deep tendon reflexes in weak limbs	+	+	+	+/-
Monophasic course and time between onset-nadir 12 h to 28 days	+	+	+	+/-
CSF cell count <50/μl	+	+	-	+/-
CSF protein concentration > normal value	+	+/-*	-	+/-
NCS findings consistent with one of the subtypes of GBS	+	+/-	-	+/-
Absence of alternative diagnosis for weakness	+	+	+	+

+, present; -, absent; +/-, present or absent; GBS, Guillain-Barré syndrome; NCS, nerve conduction studies.
 *If CSF is not collected or results not available, nerve electrophysiology results must be consistent with the diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Level 1 is the highest level of diagnostic certainty, level 4 is the lowest level of diagnostic certainty. Reproduced with permission from Oxford University Press © Fokke, C. et al. Brain 137, 33-43 (2014).

www.ch-metropole-savoie.fr

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 21
 Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

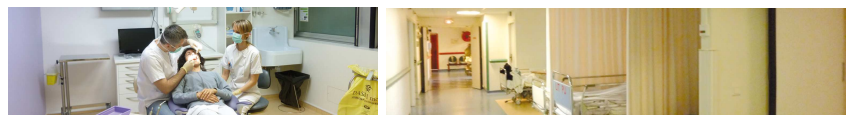
1. Rappel du titre de chapitre



A. Sous-titre de chapitre en Verdana Bold

Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici.

- Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici.
- Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici.



www.ch-metropole-savoie.fr

Pour modifier le pied de page, sélectionner « affichage
 > masque > masque des diapositives »

Service émetteur / jj/mm/aaaa / p 22
 Ref. modèle : COM.E012 - V2 - 12/2014

1. Rappel du titre de chapitre



- Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici. Entrez votre texte ici.

