

Le syndrome de Guillain et Barré (et Strohl) :

PolyRadiculoNeuropathie Aiguë



Dr Pierre DECAVEL
Service de MPR
HFR Fribourg (Suisse)
UFR SMP



Historique

Première description en 1859 : Octave Landry
Note sur la paralysie ascendante aiguë
Épidémie de choléra
Description clinique de 10 cas



Deuxième description en 1916 (bataille de la Somme) :
Georges Guillain, Jean Alexandre Barré et André Strohl
Description clinique de deux soldats
Description de la dissociation protéino-cytologique
Aréflexie électrique et conservation de la réponse idio-musculaire



Landry O, Gaz Heb Med 1859

Cadre nosologique

PRNA

Forme myélinique (85%) : Guillain et Barré

- précessif : CMV (viral)
- installation rapidement progressive
- pas de dysautonomie
- répond aux Ig polyvalentes
- évolution favorable

Forme axonale (10%)

- précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- installation rapide : < 48h00
- dysautonomie
- répond $\pm$ aux Ig polyvalentes
- évolution défavorable (décès, fonction)

Syndrome de Miller-Fisher (5%)

- précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- ataxie, ophtalmoplégie, abolition ROT
- anti GQ1b
- ataxie : sensitive et cérébelleuse
- évolution parfois longue

PRNC

CIDP Dick, Mayo Clinic Proc 1975

Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy

- absence d'événement précessif
- aggravation lentement progressive > 6 mois
- très nette corticosensibilité

Récurrences Baxter, Clin Infect Dis 2012

- très rare (1%)
- reproduit la marche initiale
- pas de CI à la vaccination

Cadre nosologique

PRNA

Forme myélinique (85%) : Guillain et Barré

- précessif : CMV (viral)
- installation rapidement progressive
- pas de dysautonomie
- répond aux Ig polyvalentes
- évolution favorable

Forme axonale (10%)

- précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- installation rapide : < 48h00
- dysautonomie
- répond $\pm$ aux Ig polyvalentes
- évolution défavorable (décès, fonction)

Syndrome de Miller-Fisher (5%)

- précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- ataxie, ophtalmoplégie, abolition ROT
- anti GQ1b
- ataxie : sensitive et cérébelleuse
- évolution parfois longue

PRNC

CIDP Dick, Mayo Clinic Proc 1975

Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy

- absence d'événement précessif
- aggravation lentement progressive > 6 mois
- très nette corticosensibilité

Récurrences Baxter, Clin Infect Dis 2012

- très rare (1%)
- reproduit la marche initiale
- pas de CI à la vaccination

PRNA

Épidémiologie :

Incidence de 1 à 2 pour 100 000 habitants par an

- léger pic à l'adolescence
- autre pic chez le sujet > 60 ans

Pic au printemps et à l'automne (vaccination ?)

COVID 19 = pas de lien prouvé



Campylobacter jejuni

Étiologie :

Inconnue

Participation immunitaire certaine

Éléments précessifs : Importance de CMV, Campylobacter jejuni, vaccination

Rôle des anticorps anti-gangliosides

Physiopathologie :

Atteinte de la gaine de myéline par des auto-anticorps

Parfois atteinte de l'axone lui-même (rare en Europe, fréquent en Asie)

Mortalité :

Proche de 6% selon les séries

Intérêt de la biologie

Biologie sanguine :

Fréquence de l'hyponatrémie

Élévation des enzymes hépatiques

- facteurs de mauvais pronostic

Anticorps :

Anticorps antiGD1a :

- facteur de mauvais pronostic

Anticorps anti GQ1b :

- syndrome de Miller-Fisher

Ponction lombale :

Ne pas la réaliser trop tôt

Retard de 48h00 à 72h00 pour les anomalies

Dissociation albumino-cytologique : augmentation de la protéinorachie, peu d'augmentation de la cellularité. Élimine une méningo-radiculite.

Attention : hyperprotéinorachie durable (maximum plusieurs semaines après le début des signes)



Anticorps antigangliosides

TABLE 2: Autoantibodies to gangliosides and their association with GBS.

Antigen	Infection	Subtype	Association with GBS	Reference
GA1		AMAN		[96]
GD1a			Younger, predominantly male, facial nerve involvement	[97]
GD1b			Reversible conduction failure, ataxia	[96, 96]
GalNAc-GD1a	G ^a	Axonal dysfunction	Distal weakness, low amplitudes for the compound muscle action potentials, facial palsy	[98]
9-O-Acetyl GD1b			Potential target	[99]
GD3			Ophthalmoparesis	[100]
GM1	G	AMAN	Reversible conduction failure, rapidly progressive stage, distal distribution of weakness, not sensitive to plasma change treatment	[96, 97]
GT1a			Ophthalmoplegia	[97]
GT1b			Ataxia	[101]
GT3			Ophthalmoparesis	[100]
O-Acetyl GT3			Ophthalmoparesis	[100]
GQ1b			Ataxia, ophthalmoparesis	[101, 102]
LM-1			Potential target	[103]
GD1a/GD1b			Severe disability, mechanical ventilation	[104, 105]
GD1b/GT1b			Severe disability, mechanical ventilation	[104, 105]
GM1/GalNAc-GD1a	R ^b		Pure motor GBS, conduction blocks at intermediate nerve	[106]
GM1/PA			Potential target	[107, 108]
GM1/GD1a			Potential target	[107]
GM1/GT1b			Potential target	[105]
LM1/GA1		AMAN	Reversible conduction failure	[96]

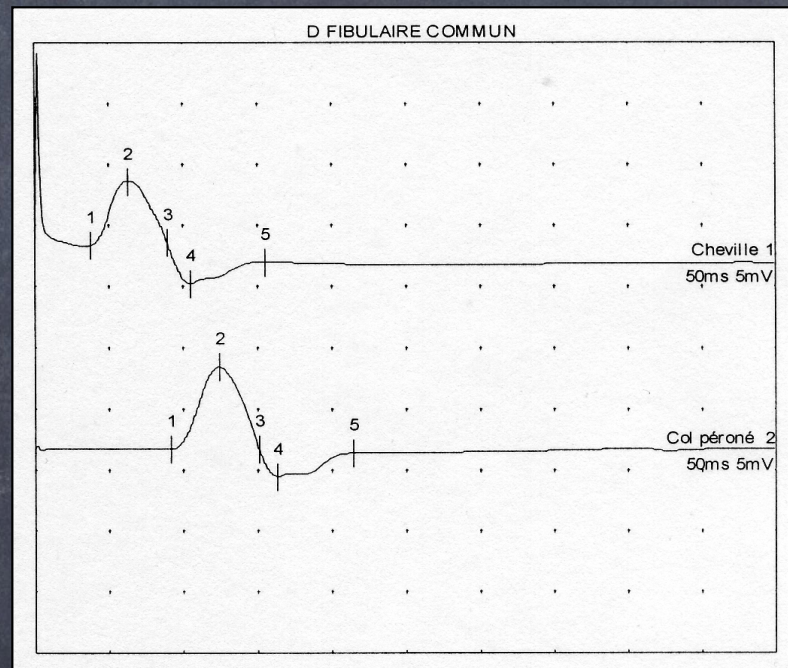
^aGastrointestinal infection.

^bRespiratory infection.

Électroneuromyographie

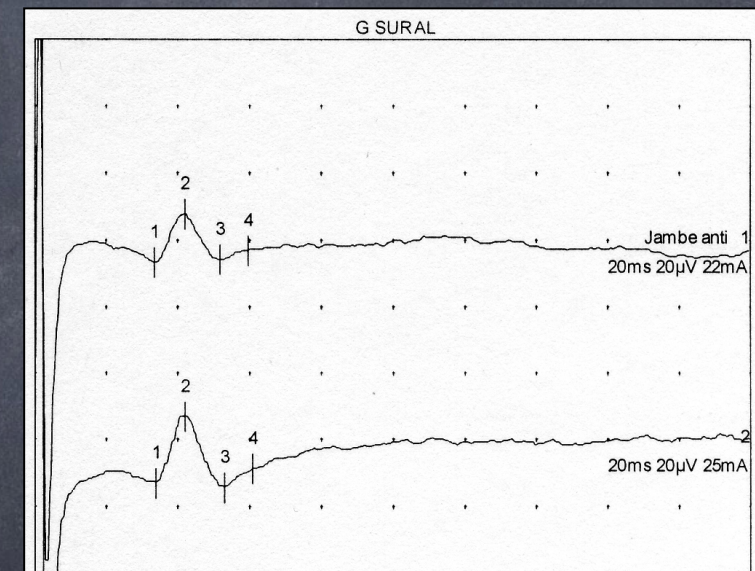
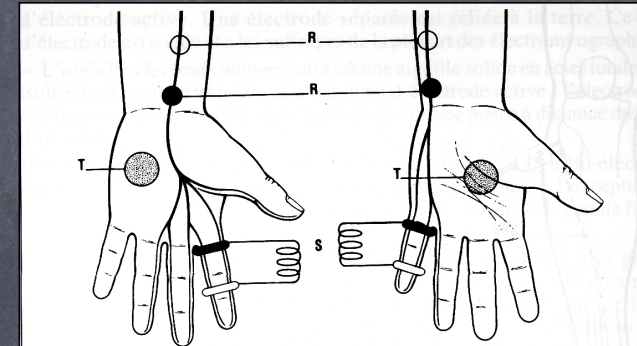
Étude des vitesses de conduction :

Vitesses de conduction motrice



Latence distale motrice : 3 à 5 ms
Amplitude du potentiel : 5 à 15 mV
Vitesse de conduction : 40 à 50 m/s

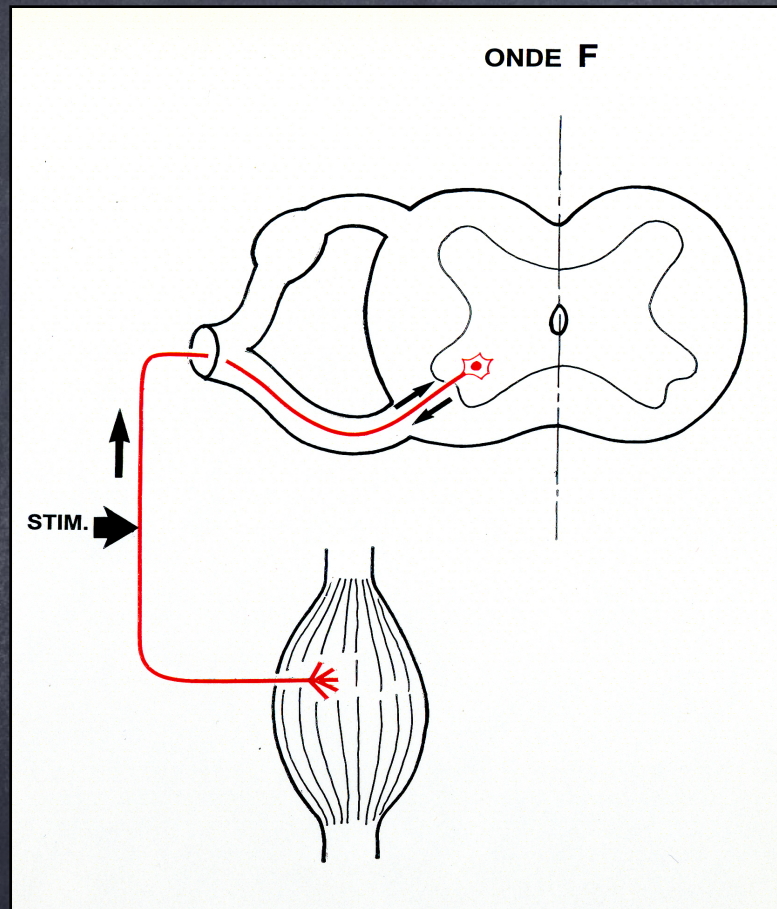
Vitesses de conduction sensitive



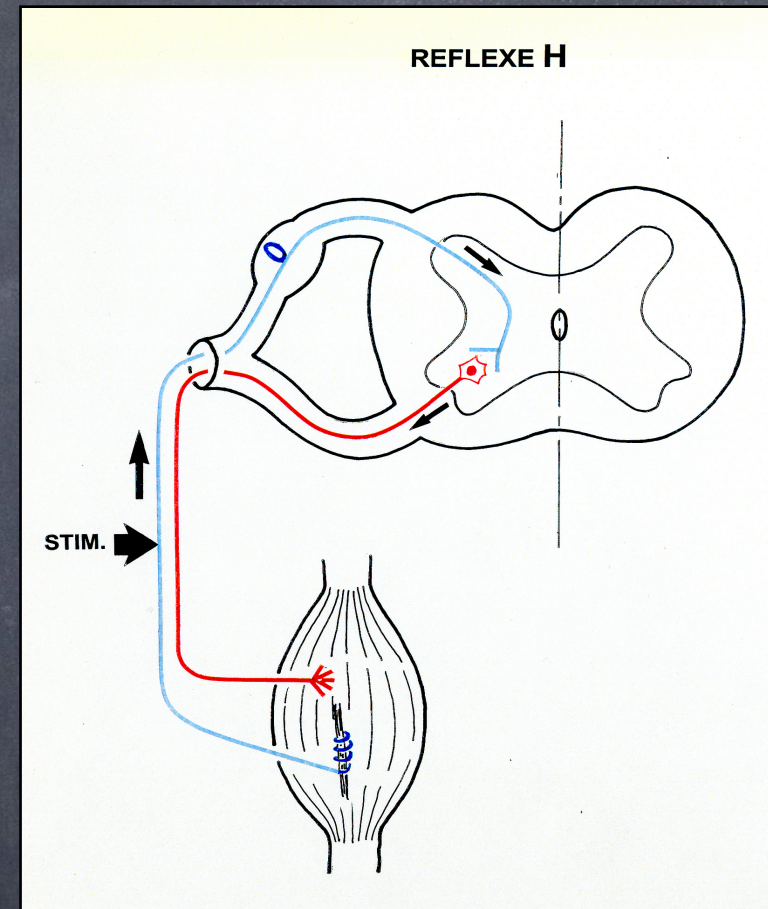
Amplitude du potentiel : 10 à 20 μ V
Vitesse de conduction : 40 à 50 m/s

Électroneuromyographie

Étude des réponses tardives :



Onde F
Passage «en force» dans la racine motrice



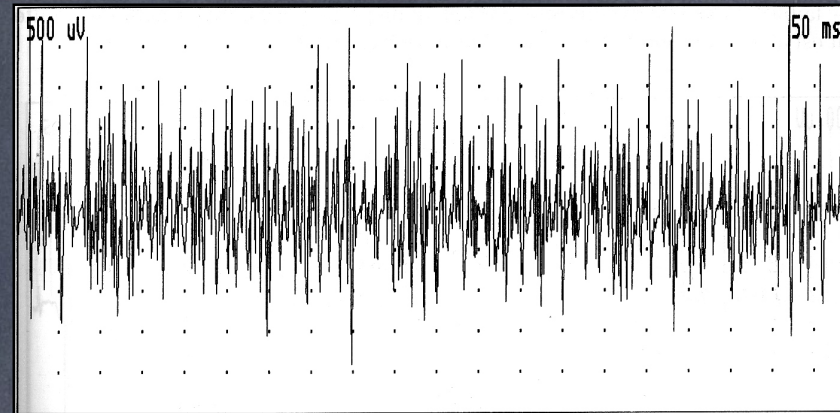
Réflexe H
«Achilléen électrique»

Électroneuromyographie

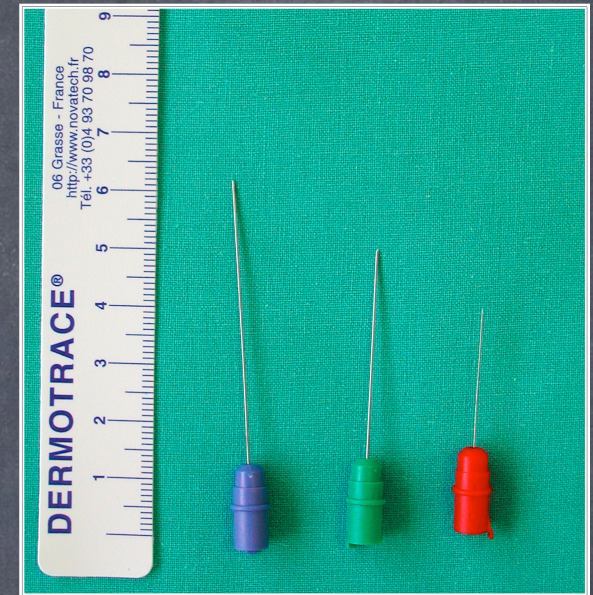
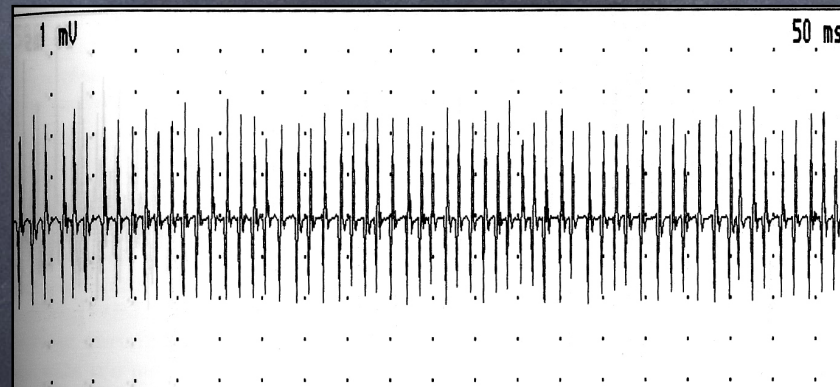
Étude au repos : normal = silence

Activité d'effort maximal :

Tracé normal : interférentiel



Tracé neurogène : dénervé



Critères diagnostics

Box 1

Criteria for the diagnosis of typical Guillain-Barré syndrome (GBS) (adapted from Asbury [7])

Features required for diagnosis:

- progressive weakness in both arms and both legs;
- areflexia.

Features strongly supporting diagnosis:

- progression of symptoms over days to 4 weeks;
- relative symmetry of symptoms;
- mild sensory symptoms or signs;
- cranial nerve involvement, especially bilateral weakness of facial muscles;
- recovery beginning 2–4 weeks after progression ceases;
- autonomic dysfunction;
- absence of fever at onset;
- high concentration of protein in cerebrospinal fluid, with fewer cells than $10 \times 10^6/L$;
- typical electrodiagnostic features;
- pain (is often present).

Features excluding diagnosis:

- diagnosis of botulism, myasthenia, poliomyelitis, or toxic neuropathy;
- abnormal porphyrin metabolism;
- recent diphtheria;
- purely sensory syndrome, without weakness.

Box 2

Features that should raise doubt about the diagnosis

- Marked persistent asymmetry of weakness.
- Bladder or bowel dysfunction at onset.
- Persistent bladder or bowel dysfunction.
- Sharp sensory level.
- Severe pulmonary dysfunction with limited limb weakness at onset.
- Severe sensory signs with limited weakness at onset.
- Fever at onset of neurological symptoms.
- Increased number of mononuclear cells in CSF ($> 50 \times 10^6/L$).
- Polymorphonuclear cells in CSF.

Diagnostic différentiel

Box 3

Differential diagnosis of Guillain-Barré syndrome (GBS)

Intracranial/spinal cord:

- brain stem encephalitis, meningitis carcinomatosis/lymphomatosis, transverse myelitis, cord compression.

Anterior horn cells:

- poliomyelitis, West Nile virus.

Spinal nerve roots:

- compression, inflammation (e.g. Cytomegalovirus), CIDP, meningitis carcinomatosis/lymphomatosis.

Peripheral nerves:

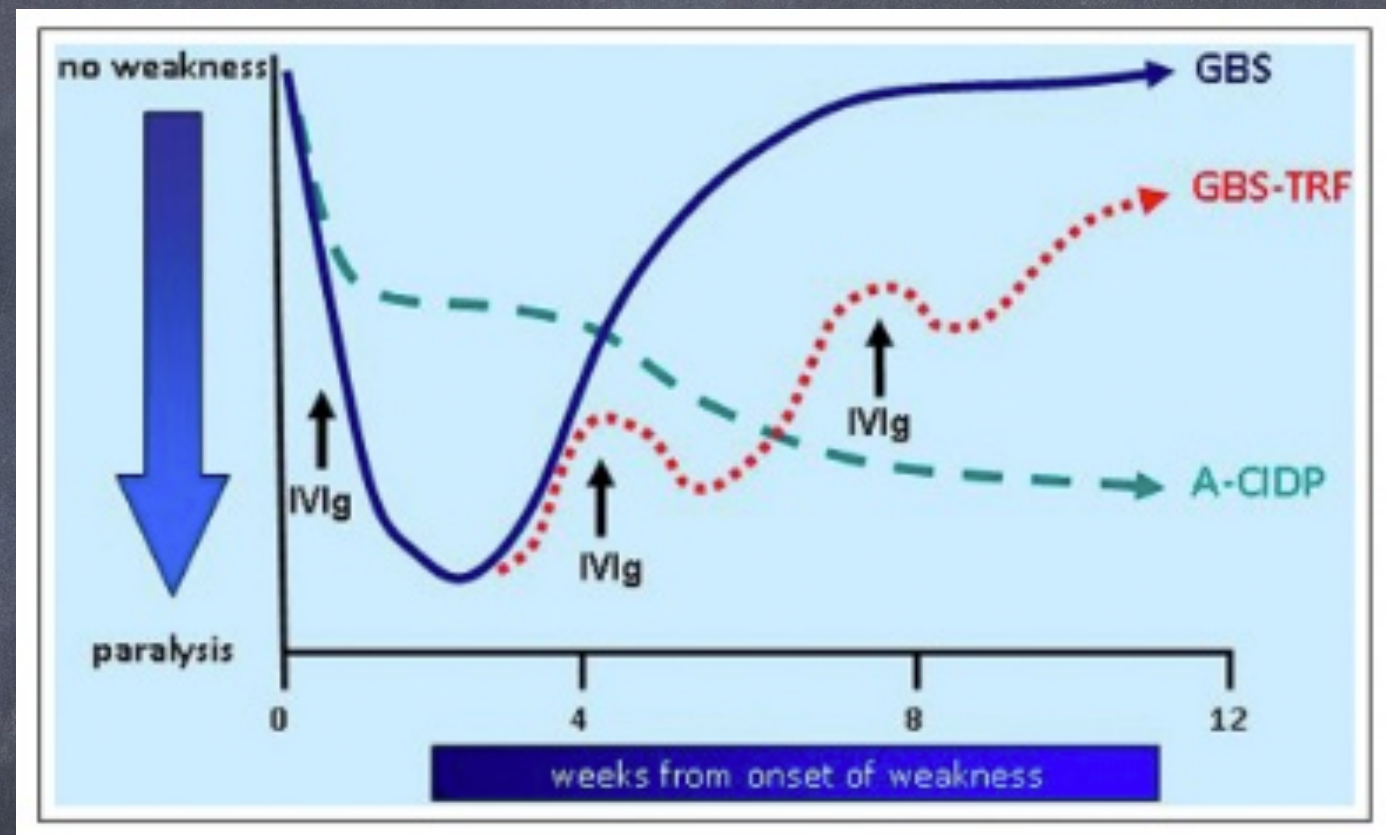
- drug-induced neuropathy, acute intermittent porphyria, critical illness polyneuropathy, vasculitic neuropathy, diphtheria, vitamin B1 deficiency (Beri-beri), heavy metal or drug intoxication, tick paralysis, metabolic disturbances (hypokalaemia, hypophosphatemia, hypermagnesia, hypoglycemia).

Neuromuscular junction:

- myasthenia gravis, botulism, organophosphate poisoning.

Muscle:

- critical illness polyneuromyopathy, polymyositis, dermatomyositis, acute rhabdomyolysis.



Traitement

Immunoglobulines polyvalentes : RAC H, Neurology 2014

Classiquement 2g/kg en 5 jours (actuellement 3 jours)

Traitement efficace, bien toléré :

- a révolutionné le pronostic
- cassure de la courbe, phase de plateau plus courte, récupération plus rapide

Voie intraveineuse

Échanges plasmatiques : The Guillain-Barré Study Group, Neurology 1985, Raphaël JC, Ann Neuro 1997

Doit être fait dans les deux semaines suivant le début des signes

Dans 10% des cas, aggravation secondaire à 15 jours : refaire EP ou Ig polyvalentes

Bien toléré si gestion des troubles hémodynamiques

Rapport coût/efficacité dépend des pays. En général Ig moins chères.

Débuter le plus tôt possible.

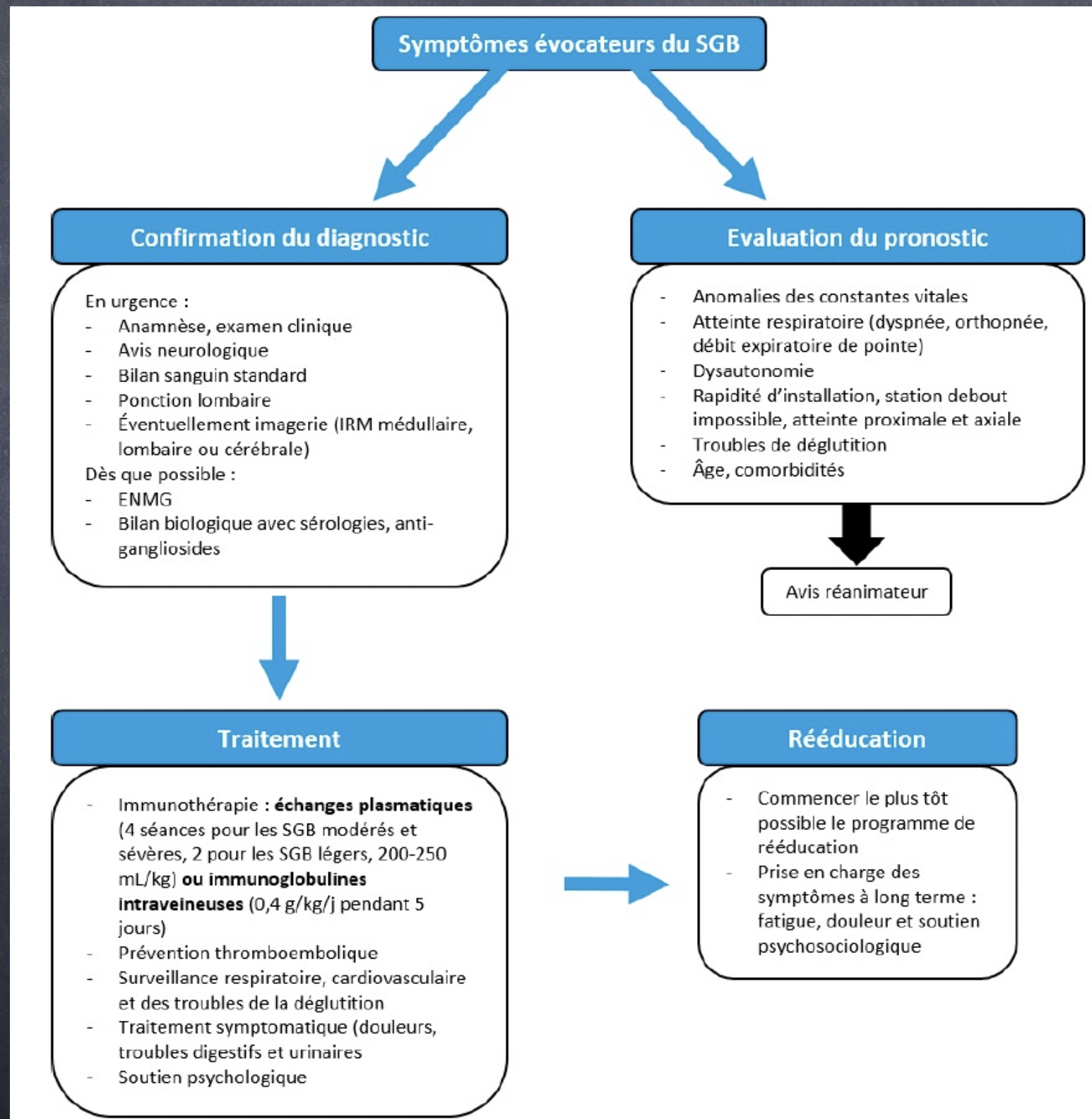
Corticostéroïdes : Hughes, The Cochrane Library 1999

Aucune efficacité, pas d'indication

Pas d'amélioration si association aux Ig polyvalentes

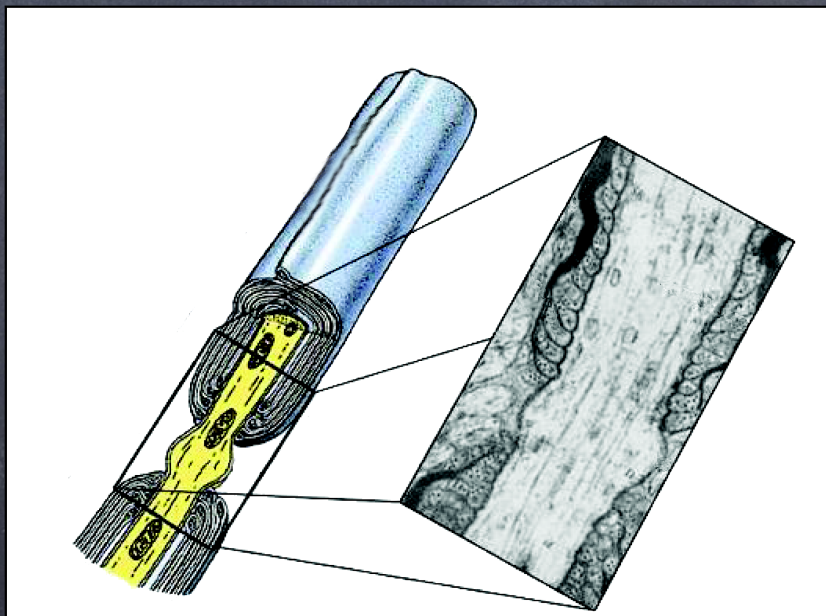
«Aggravation sous corticoïdes»

Traitement



Forme démyélinisante

85% CMV ++



Myéline : ME

Clinique

Évolution en trois phases :

Début par des symptômes sensitifs subjectifs (paresthésies des extrémités)

Phase d'installation : quelques jours. Installation progressive d'un déficit moteur MI puis MS. Rarement plus diffuse. Actuellement : plus rapide.

Phase de plateau : durée courte actuellement. Stabilité de l'état clinique

Phase de récupération : maintenant rapide. Elle évolue à l'inverse de la phase d'installation.

Abolition des ROT : pas systématique et retardé (3 à 4 jours)

Évolution ultérieure :

Récupération de bonne qualité le plus souvent

La récupération se fait en quelques jours ou semaines

Souvent pas de récupération des ROT

Fatigue persistante très longtemps (plusieurs mois)

Si la récupération est incomplète : atteinte des «petits muscles»

- accrochage au sol
- préhension

Révolution par les Ig polyvalentes

Électroneuromyographie

Éléments attendus (diagnostic) :

Apparition des signes électriques après 48h00 le plus souvent

Diminution des vitesses de conduction

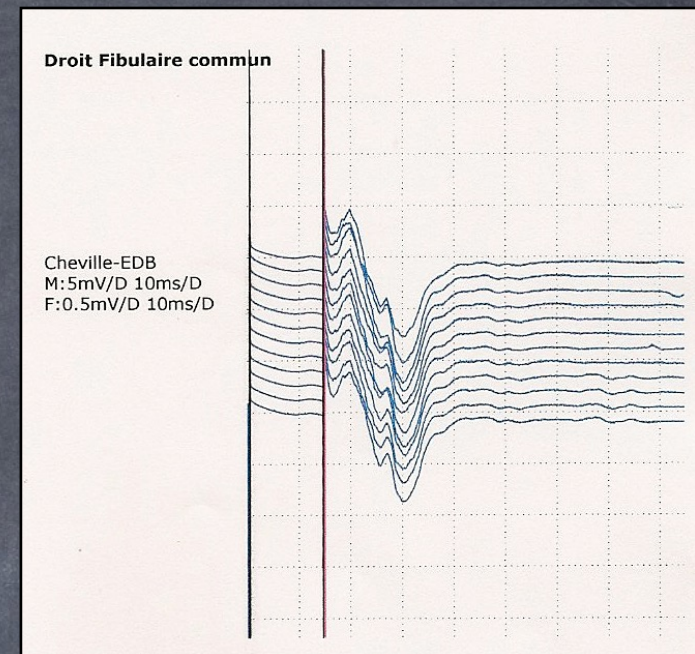
Blocs de conduction +++

Allongement des latences distales

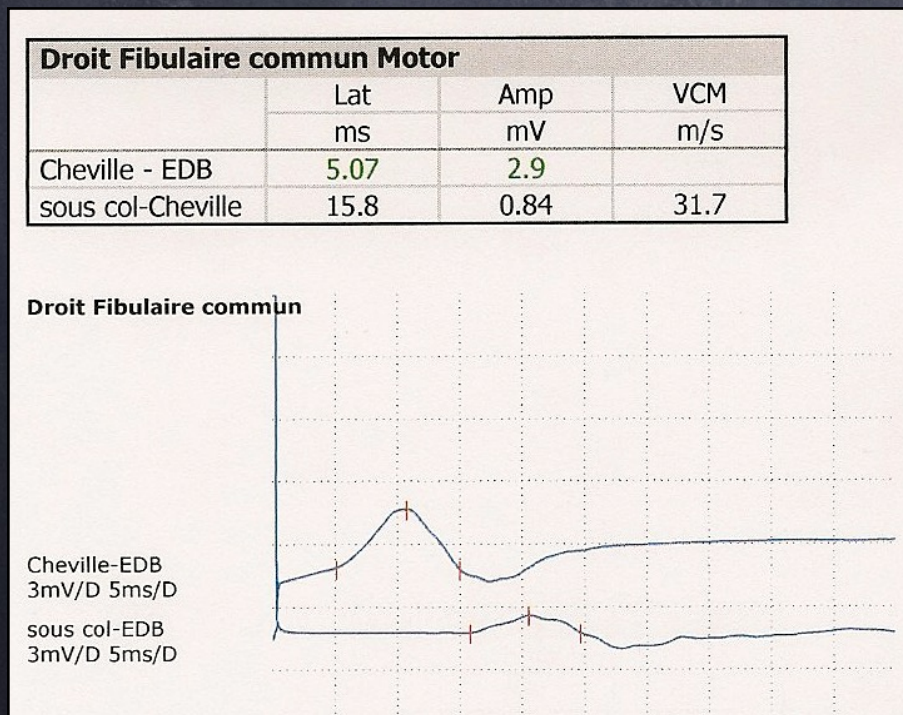
Allongement des latences F ou disparition des réponses F (le plus fréquent)

Valeur pronostique :

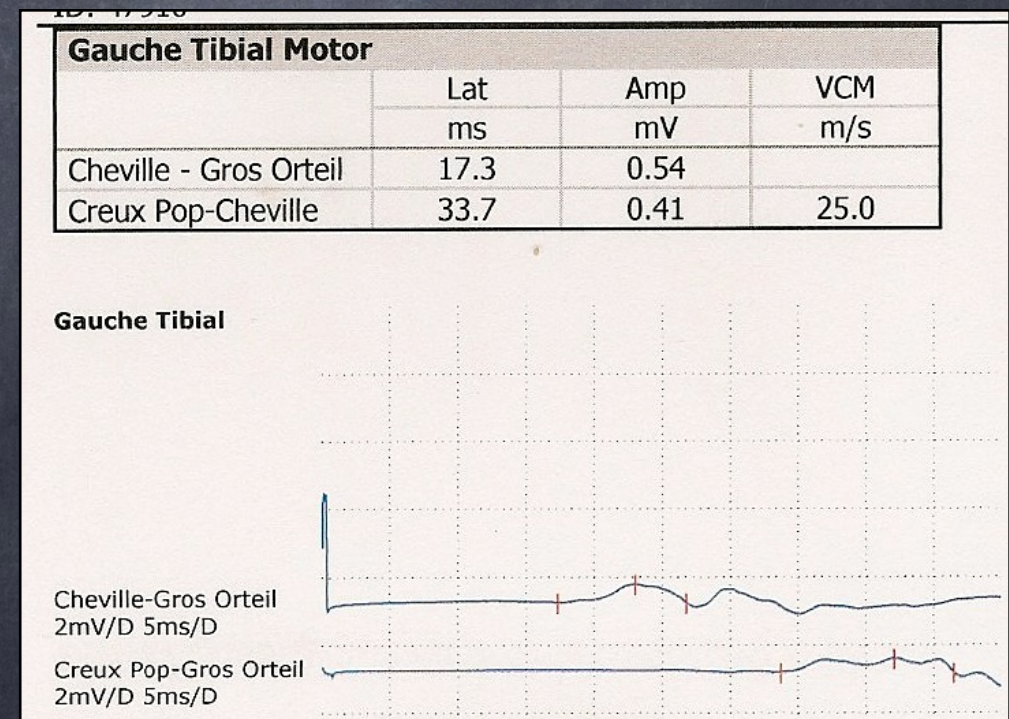
Possible à partir de la 6^e semaine (non levée des blocs)



Disparition onde F

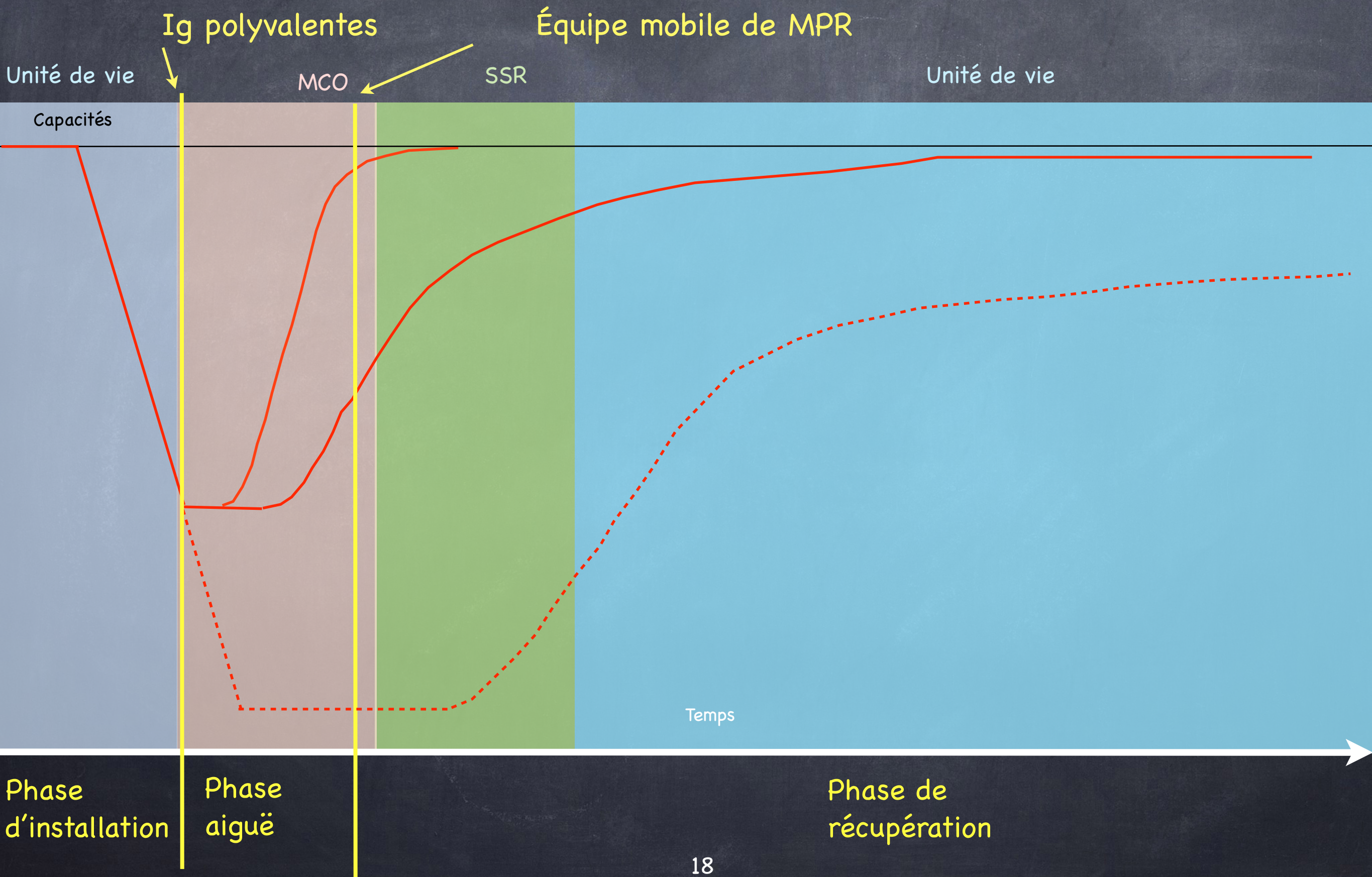


Diminution vitesse, bloc de conduction



Allongement latences, diminution

Parcours de soins attendu



Bilan initial

Articulaire :

Mesure de toutes les amplitudes articulaires, à répéter

Moteur : Medical research concil, 1943

Utilisation du MRC (Medical Research Concil) : cotation 0 à 5

Sensitif :

Cartographie des différents types de sensibilité

Douleurs :

- quantification EVA
- qualification DN4 (douleurs neuropathiques) Dick, J peripher nerv syst 2005

Bilan à répéter tous les 2 jours : évolution rapide

Récupération motrice (1)

Travail moteur analytique : (kinésithérapie)

Calqué sur le MRC

- 1 : prise de conscience de l'éveil moteur (isométrique)
- 2 : travail actif aidé sans pesanteur (isométrique)
- 3 : travail actif aidé contre pesanteur (isotonique)
- 4 : travail contre résistance manuelle dosée (isotonique concentrique)
- 5 : travail de renforcement associant force et endurance (isotonique excentrique)

Travail plus long sur les muscles distaux si nécessaire (libéral).

Respect de la fatigue : repos important +++

Récupération motrice (2)

Renforcement segmentaire et global : (kinésithérapie)

- techniques de facilitation neuromotrice
- utilisation de la méthode de Kabat (utilisable en pathologie périphérique)
 - . résistance maximale par le patient
 - . sollicitations facilitatrices par le thérapeute
 - . schémas cinétiques fonctionnels

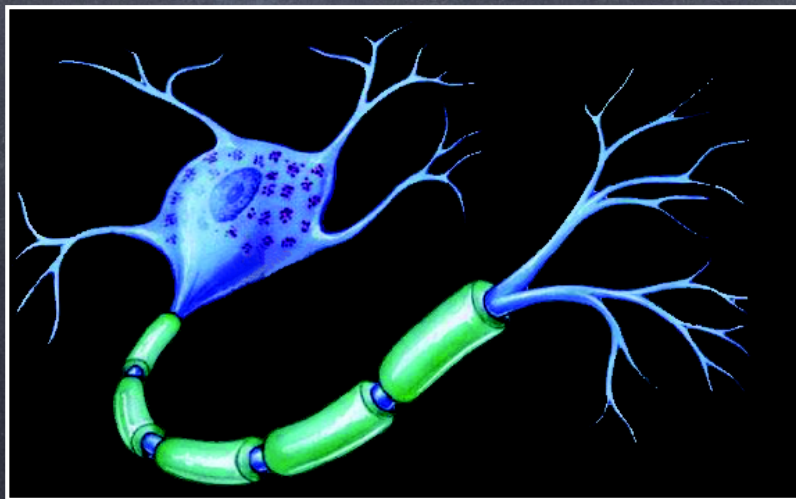
Intérêt du reconditionnement à l'effort (APA) Bussmann, J Rehabil Med 2007

- efficace sur la marche
- efficace sur la fatigue

Forme axonale

AMAN Acute Motor Axonal Neuropathy / **AMSAN** Acute Motor and Sensitive Axonal Neuropathy

10% C Jejuni



Clinique

Évolution en trois phases :

Phase d'installation : très rapide : 48H00. Déficit moteur diffus, sévère. Souvent atteinte du tronc, des nerfs crâniens avec troubles de la déglutition et respiratoires.

Phase de plateau : durée longue : plusieurs semaines : tétraplégie flasque.

Phase de récupération : plusieurs mois voire années.

Signes sensitifs possibles (AMSAN)

Signes de dysautonomie sévères

Hyponatrémie, cytolyse hépatique

Anticorps anti GD1A

Formes particulières :

- atteinte proximale prédominante : mauvais pronostic

Évolution ultérieure :

Moins bonne réponse aux Ig polyvalentes

Récupération souvent incomplète avec persistance d'un déficit musculaire

La récupération se fait sur de nombreux mois

Limitations d'activité et restrictions de participation à prévoir

Électroneuromyographie

Éléments attendus (diagnostic) :

Apparition des signes électriques après 48h00 le plus souvent

«Préservation» des vitesses de conduction

Allongement des latences F ou disparition des réponses F (le plus fréquent)

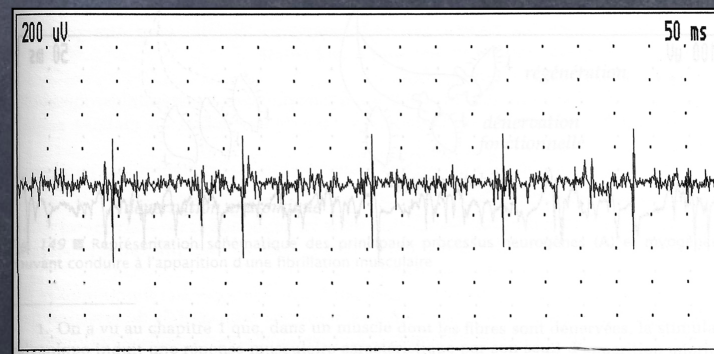
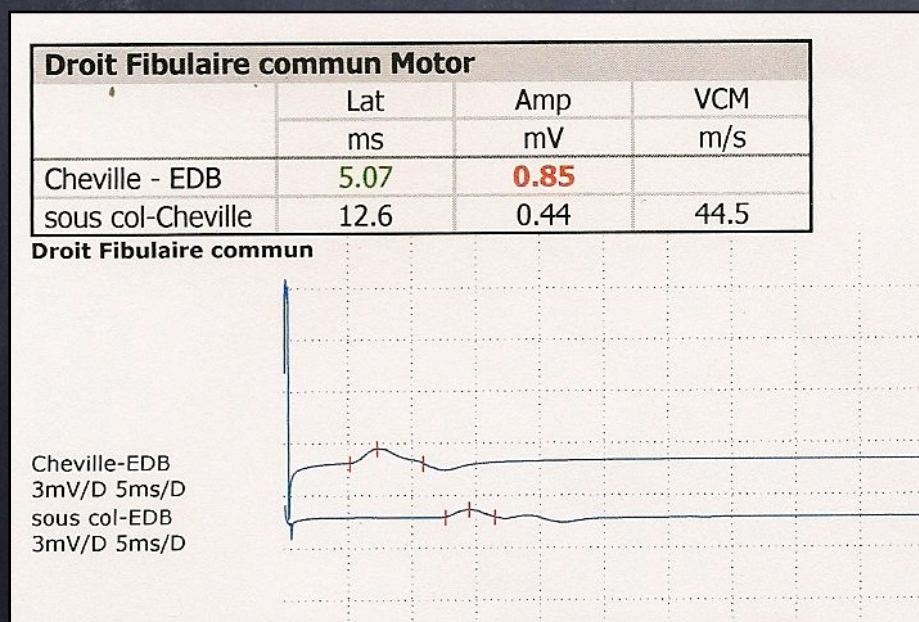
Diminution de l'amplitude de réponse motrice (AMAN) et sensitive (AMSAN)

Activité spontanée (> 10 jours), dénervation en activation

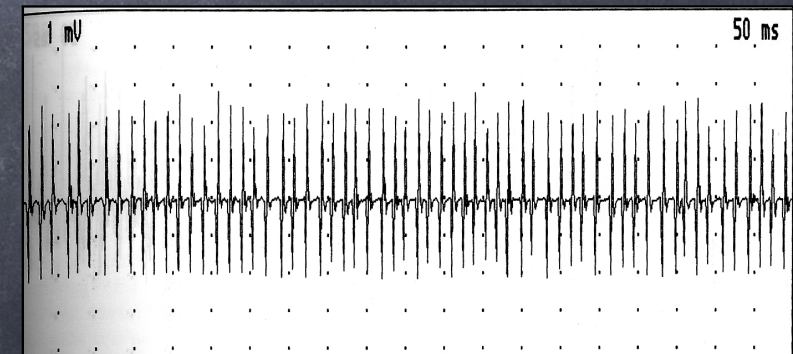
Valeur pronostique :

Possible à partir de la 6^e semaine (nerf inexcitable)

Amplitude distale moyenne du potentiel d'action musculaire
= élément pronostique le plus fiable

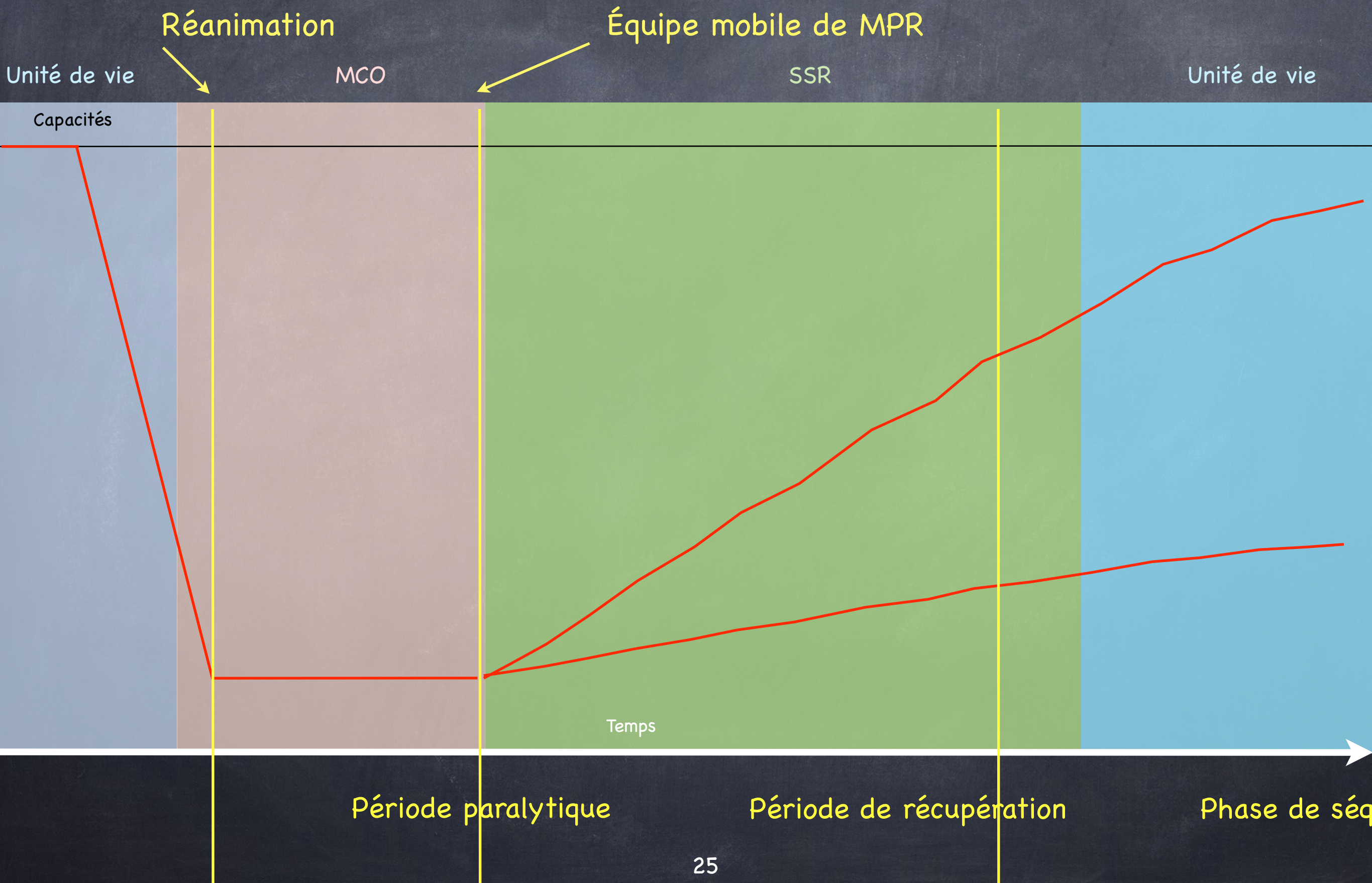


Activité spontanée



Tracé de dénervation

Parcours de soins attendu



Période initiale Paralytique

Déficit musculaire :

Tétraplégie flasque : déficit moteur d'origine périphérique

Amyotrophie rapide par dénervation

Perte des automatismes moteurs (proximaux et distaux)

Patient alité :

Déficit moteur sévère confinant le patient au lit

Sortie de réanimation : amaigrissement, infection...

Problèmes liés au décubitus prolongé.

Éléments pronostics

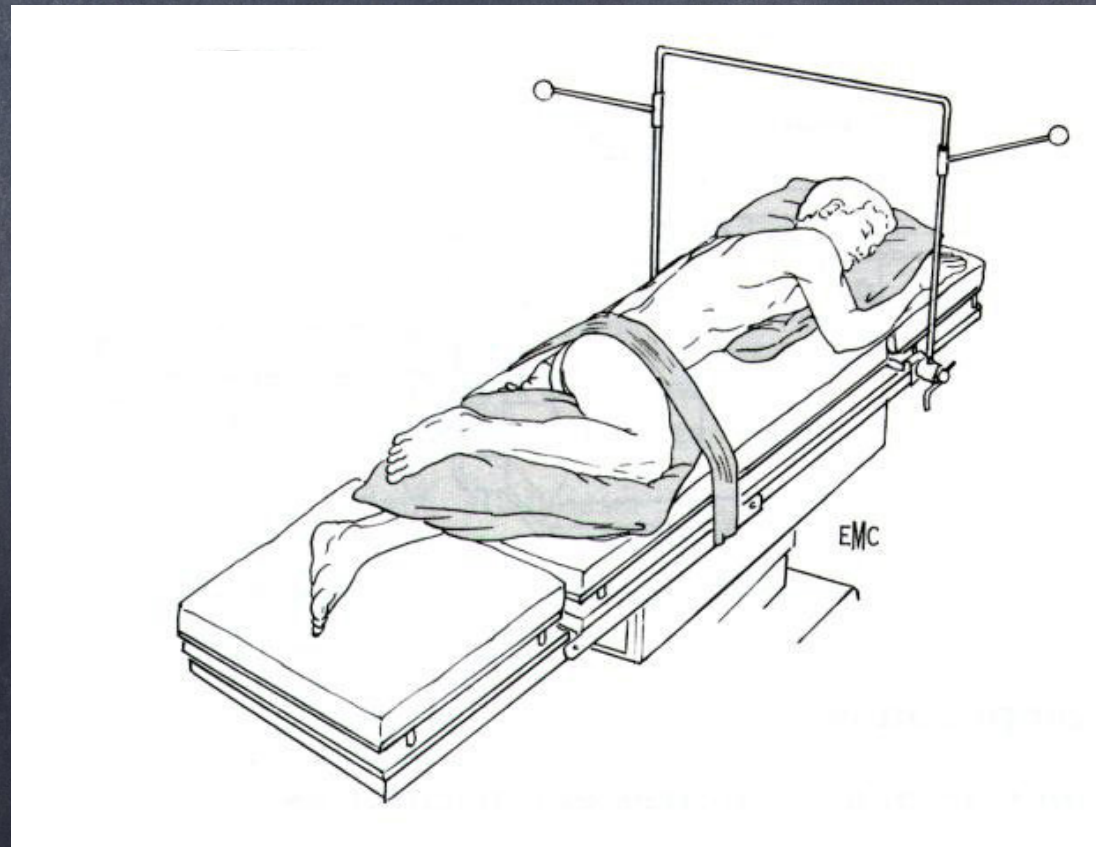
Ventilation : 6% à 51% des patients
19 jours en moyenne

Signes : tachypnée, tachycardie, sensation de manque d'air, phrases incomplète
Capacité vitale = seuil à 60%

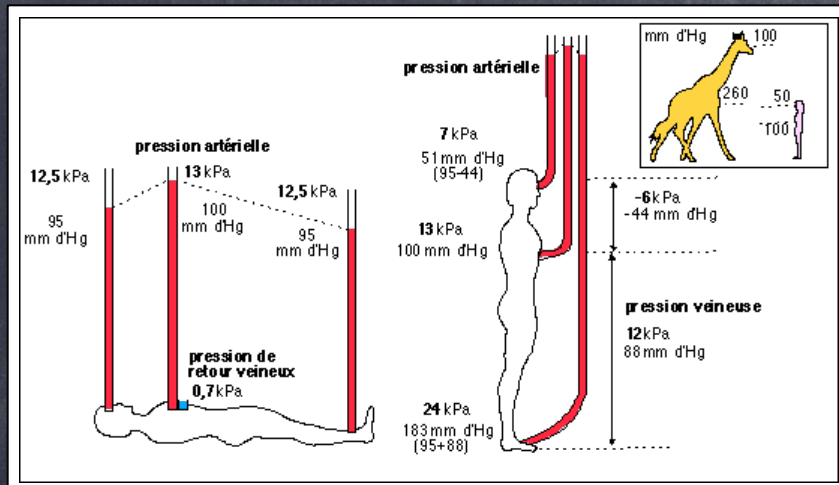
Éléments pronostics précoces :

- importance du déficit
- diarrhée initiale
- âge élevé

Conséquences du décubitus



Désadaptation vasculaire



↓ volume veineux déclive

↑ volume sanguin central

Adaptation : ↓ volume sanguin total (-10% en 3 semaines)
↓ débit cardiaque et pression artérielle

Sur ce terrain :

- présence d'une dysautonomie : majoration de la désadaptation cardiovasculaire

Prudence au premier lever

Stase veineuse

Ralentissement circulatoire, disparition des pompes

Augmentation de la viscosité sanguine

Risque majoré ici par la présence d'une pathologie neurologique (hypotonie)

HBPM 6 mois, AVK ?

Ostéoporose d'immobilisation



Nicolas Andry de Boisregard
1658-1742

XVIII^e siècle : rôle de l'immobilité sur le métabolisme osseux
1921 : concept d'ostéoporose d'immobilisation

3 premiers mois : perte osseuse faible

De 3 à 6 mois : perte osseuse majeure

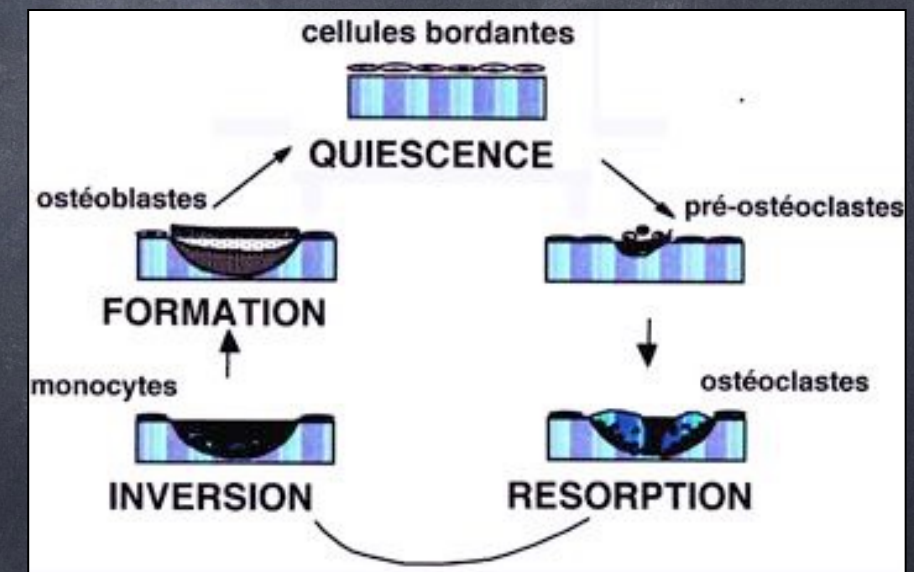
Après 6 mois : équilibre avec masse osseuse basse (perte de 40%)

Hypercalciurie d'apparition rapide

Maximum entre la 8^e et la 10^e semaine

Stabilisation entre la 12^e et la 20^e semaine

Association calcium – vitamine D



Conséquences musculo-articulaires

Diminution de la performance musculaire :

- ↓ VO_2 max de 25% en trois semaines
- ↓ rendement énergétique

Amyotrophie :

Installation rapide

Rapidité et intensité plus importantes si dénervation associée (AMAN)

Baisse de force musculaire

Diminution de l'élasticité musculaire

Au niveau articulaire :

Limitations d'amplitude articulaire très précoce et rapidement évolutive

Rétractions : tendineuses, aponévrotiques puis capsulaires

Dépend du type d'articulation :

important aux extrémités des membres supérieurs (MCP : interosseux)

important sur les articulations talo-crurales (triceps sural)



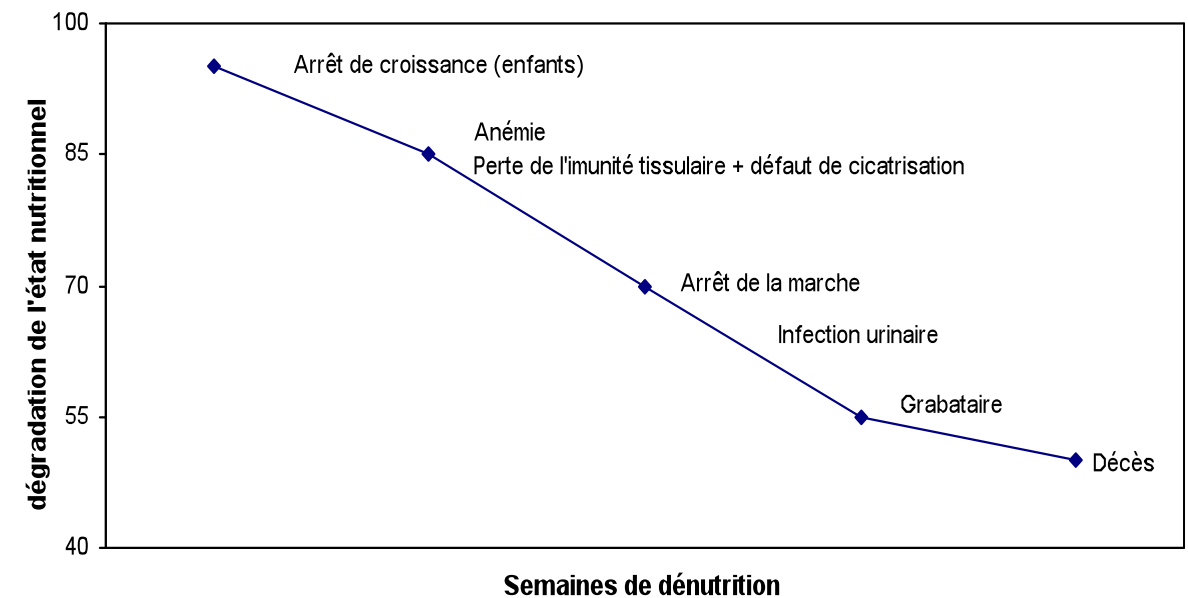
Dénutrition

Dénutrition fréquente :

30 à 70% des personnes hospitalisées

Critères de dénutrition :

Au moins deux paramètres



Perte de poids non volontaire	$\geq 5\%$ en 1 <u>mois</u> $\geq 10\%$ en 6 <u>mois</u>
IMC $\leq$	≤ 21 kg/m ²
Albumine	≤ 35 g/l (si pas de sy infl) ≤ 30 g/l (si CRP augmentée)
Apports alimentaires	≤ 1500 Kcal/j ≤ 20 Kcal/kg/j

Stase viscérale

Urinaire :

BUD : hypoesthésie vésicale et aréflexie vésicale = rétention fréquente Sakakibara, JNNP 1997

Risque d'infection urinaire et de lithiase vésicale

Intestinale :

Stase intestinale du patient alité

PRNA :

- absence de contraction des abdominaux
- hypomobilité ventilatoire
- atteinte végétative

Pulmonaire :

Atélectasie de stase entraînant une hypoventilation

Escarres

Risque :

Hypomobilité :

- déficit moteur périphérique

Amaigrissement :

- hyper-catabolisme
- perte de masse musculaire

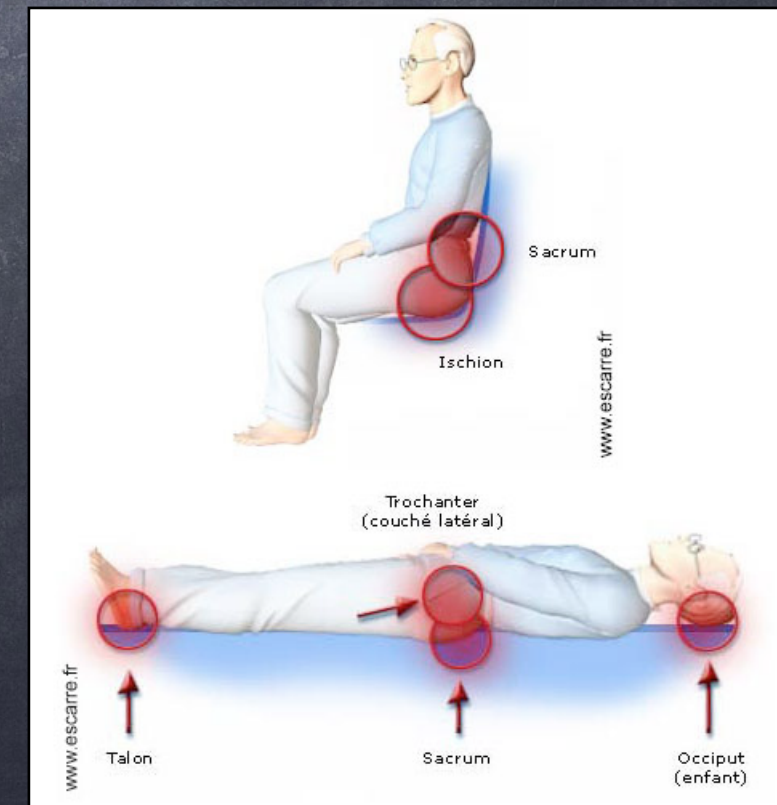
Amyotrophie :

- atteinte périphérique (perte du tonus de base)

Évaluation :

Échelle de Braden

Échelle de Waterloo



Compressions nerveuses

Mécanisme :

Compression avec ischémie nerveuse

Zones à risque : nerfs superficiels, zone osseuse

Nerfs à risque :

Nerf ulnaire (sillon du nerf ulnaire)

Nerf fibulaire (col de la fibula)

Nerf radial (sillon du nerf radial)

Particularités (PRNA) :

Amaigrissement souvent important : perte du panicule adipeux protecteur

Nerfs déjà «fragilisés» (neuropathie)

Diagnostic difficile (déficit présent, ENMG déjà perturbé)

– risque du diagnostic tardif : défaut de récupération tronculaire

Conséquences psychologiques

Perturbation des fonctions élémentaires :

Sommeil : somnolence diurne, insomnie nocturne

Alimentation : troubles de l'appétit, de la déglutition

Fonction excrétoire : perturbée dans son fonctionnement et sentiment d'humiliation

Sensation d'hyperesthésie

Distorsions sonores, illusions

Hallucinations : Cochen V, Brain 2005

Dans le contexte de polyradiculoneuropathie aiguë, fréquence des hallucinations :

- 60% des cas
- hallucinations hypnagogiques
- composante visuelle essentiellement

Situation extrêmement anxiogène

Période paralytique : prévention de complications



Objectifs à la phase paralytique

Prévenir la survenue de complications :

- rétractions musculo-tendineuses
- ankyloses articulaires
- neuropathies compressives
- escarres
- encombrement respiratoire...

Entretenir le potentiel moteur

Préparer l'adaptation à l'orthostatisme

Bilan initial (1)

Articulaire :

Mesure de toutes les amplitudes articulaires, à répéter

Attention à l'équin, à la raideur en flexion des doigts

Permet de dépister des POAN : enraidissement mono-articulaire

Moteur :

Utilisation du MRC (Medical Research Council) : cotation 0 à 5 Medical research concil, 1943

Sensitif :

Cartographie des différents types de sensibilité

Douleurs :

- quantification EVA
- qualification DN4 (douleurs neuropathiques) Dick, J peripher nerv syst 2005

Bilan à répéter toutes les 2 à 3 semaines : évolution lente

Bilan initial (2)

Nutritionnel :

Poids du patient, IMC (toutes les semaines au début)

Quantification des apports alimentaires

Biologie minimale (albumine, pré-albumine)

Bilan de l'hydratation

Bilan cardio-vasculaire et respiratoire :

Monitoring de la PA et de la FC

Monitoring de la SaO₂

Urinaire :

Sensation de la sonde intra-urétrale

Sensation de besoin

Fécale :

Évaluation de la fréquence et de la quantité de selles

Mise en condition du patient (1)

Alimentation : (infirmières)

Débuter rapidement l'alimentation (adapter les type d'alimentation)

Situation d'hypercatabolisme : apports suffisants (nutritionniste)

Hydratation :

- 2 litres par jour (urinaire, intestinal, métabolique)
- problème de l'hyponatrémie (SIADH) : restriction hydrique...

Support : (infirmières)

Matelas anti-escarre de type 3 souvent nécessaire

Attention aux compressions nerveuses (aides-soignantes)

Lit permettant une position assise, voire lit verticalisateur

Si atteinte respiratoire :

Ventilation assistée ou contrôlée

Trachéotomie parfois nécessaire : soins particuliers (infirmières)

Drainage des sécrétions bronchiques facilité par des postures (kinésithérapie)

Mise en condition du patient (2)

Élimination urinaire : (infirmières)

- sondage à demeure initialement
- sondages intermittents dès que possible

Bilan des entrées et sorties impératif : contrôle de l'hyponatrémie

Système digestif : (infirmières)

Mobilisations, massages abdominaux

Hydratation suffisante

Son, mucilage

Métoclopramide si nausées

Agents kinétiques

Parfois lavements

Prévention des rétractions

Mobilisations passives : (kinésithérapie)

Objectif :

- maintien de la trophicité
- maintien de la mobilité
- maintien des informations proprioceptives (épicritique)

Mise en oeuvre :

- sur prescription médicale (après bilan neuro-orthopédique)
- manuelles, lentes, douces, respectant les douleurs
- le maximum d'articulations
- toute l'amplitude articulaire disponible (sans dépasser celle-ci)



Postures : (ergothérapie, service de soins)

Objectif :

- complément aux mobilisations
- intérêt respiratoire et de prévention d'escarres

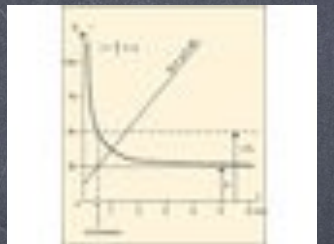
Mise en oeuvre :

- sur prescription médicale (bilan neuro-orthopédique et général)
- postures alternées (changement toutes les deux heures)
- postures distales membres supérieurs (alternance flexion et extension)

Préparation à la récupération (1)

Entretien du potentiel moteur : (kinésithérapie)

- sur prescription médicale (après bilan neuro-orthopédique et neurologique)
- travail musculaire actif
- entretien sans fatigue : actif aidé
- isométrique si douleurs gênent les mouvements
- électrothérapie (faradique et courants ascendants)



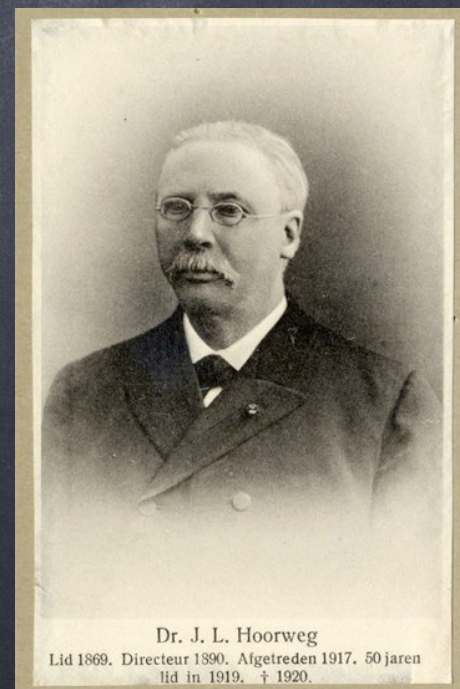
Électrothérapie motrice :

Principe :

- repose sur la courbe intensité-durée (Hoorweg 1892, Weiss 1902)
- stimulation galvanique :
 - . durée longue, intensité modérée
 - . pas de courant à front raide

Électrothérapie :

- efficace si utilisation longue (plusieurs mois)
- importante tant que la motricité < 2 (MRC)
- ne doit pas se substituer à la thérapie manuelle



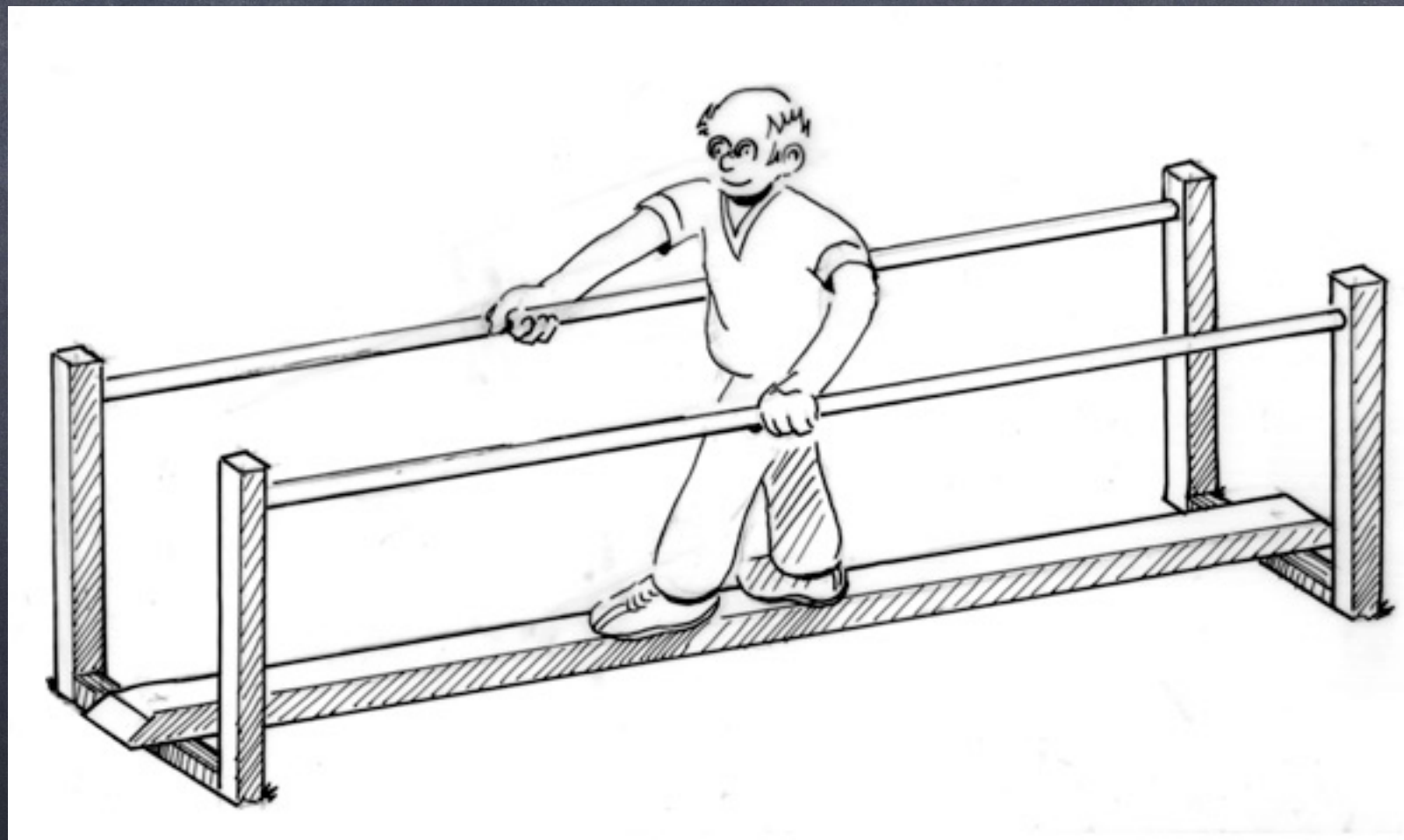
J L Hoorweg

Préparation à la récupération (2)

Préparation à l'orthostatisme : (kinésithérapie, ergothérapie)

- sur prescription médicale (après bilan cardio-vasculaire et hydrique)
- suit le tonus du tronc
 - . verticalisation progressive (lit en position assise, lit «verticalisateur»)
 - . installation au fauteuil (fauteuil coque initialement)
 - . table de verticalisation, «standing»
- port d'une sangle de contention abdominale
 - . améliore le retour veineux
 - . compense le déficit de la musculature abdominale
 - . améliore les conditions ventilatoires

Période de récupération : accompagner le gain



Objectifs à la phase de récupération

Accompagner la récupération motrice

Stimuler le réveil sensitif

Optimiser le gain fonctionnel

Bilan

Poursuivre les évaluations motrices et sensibles

MRC

Cartographies

Fonctionnel :

Index de Barthel au minimum

MIF

Équilibre :

Test de Tinetti

Get up and go test

Marche :

Test des 10 mètres

Test des 6 minutes

Fonction des membres supérieurs :

Frenchay arm test

Récupération motrice (1)

Travail moteur analytique : (kinésithérapie)

Calqué sur le MRC

- 1 : prise de conscience de l'éveil moteur (isométrique)
- 2 : travail actif aidé sans pesanteur (isométrique)
- 3 : travail actif aidé contre pesanteur (isotonique)
- 4 : travail contre résistance manuelle dosée (isotonique concentrique)
- 5 : travail de renforcement associant force et endurance (isotonique excentrique)

Travail plus long sur :

- les muscles des ceintures (pelvienne et scapulaire)
- les muscles distaux (membres), territoire fibulaire, interosseux

Respect de la fatigue : repos important +++

Récupération motrice (2)

Renforcement segmentaire et global : (kinésithérapie)

- techniques de facilitation neuromotrice
- utilisation de la méthode de Kabat (utilisable en pathologie périphérique)
 - . résistance maximale par le patient
 - . sollicitations facilitatrices par le thérapeute
 - . schémas cinétiques fonctionnels

Respect de la fatigue : repos important +++

Récupération motrice (3)

Organisation de la rééducation motrice :

Attention au déséquilibre possible agonistes-antagonistes : bilans réguliers

Renforcement du contrôle du tronc (abdominaux et érecteurs du rachis)

- retournements
- travail en position assise

Préparation à la marche

- travail des muscles stabilisateurs du bassin
- travail des muscles des membres inférieurs

Éveil sensitif

Atteinte sensitive attendue : 80% Karkare, Neurol India 2011

Signes sensitifs classiquement modérés (critère clinique diagnostic)

Parfois plus importants (AMSAN)

Atteinte de la sensibilité épicritique ++ (fibres myélinisées gros calibre)

Douleurs :

- rachialgies initiales classiques
- douleurs plus diffuses (50 à 70%), durables Ruts, Neurology 2010

Approche rééducative :

Rééducation analytique (**kinésithérapie**)

- travail analytique de proprioception
- rééducation à la perception topographique (localisation)
- rééducation des perceptions élémentaires (morphognosie, hylognosie)

Rééducation globale et cognitive (**ergothérapie**)

- approche plus fonctionnelle
- principes de Perfetti peuvent être utilisés

Optimiser les gains fonctionnels (1)

Membres inférieurs :

Objectif de transfert (ergothérapie)

- maintien de la station assise prolongée
- travail de la station debout : restauration du tonus du tronc
- guidon de transfert, disque de transfert

Objectif de marche

- travail selon les niveaux d'évolution motrice (kinésithérapie)
 - . barres parallèles
 - . rollator
 - . cannes anglaises
- nécessité d'appareillage (orthésiste)
 - . verrouillage du genou (transitoire)
 - . orthèse distale de membre inférieur type releveur (statique ou dynamique)
- reconditionnement à l'effort (APA)
 - . sur motomed
 - . sur bicyclette ergométrique
 - . sur tapis de marche
 - . utilisation possible de la suspension



Intérêt de la balnéothérapie

Sur la posture et l'équilibre :

Utilisation de la poussée hydrostatique :

- allègement du poids apparent
- permet une libération de mouvements sans déséquilibre

Sur le plan musculaire :

Relâchement musculaire

- effet sédatif de la chaleur
- action antalgique de l'eau chaude

Renforcement musculaire

- résistance hydrodynamique



Optimiser les gains fonctionnels (2)

Membres supérieurs :

Objectif de préhension (ergothérapie)

- restauration de la force et précision des gestes
 - . d'abord stabilisation proximale (point fixe proximal)
 - . contrôle moteur distal grossier (prise globale)
 - . contrôle moteur distal fin (pince pouce-index)
- nécessité d'appareillage
 - . orthèse main plate (lutte contre la rétraction des fléchisseurs)
 - . orthèse en ouverture de la première commissure (opposition)
- travail fonctionnel
 - . introduction progressive des activités de vie quotidienne
 - . intérêt des espaces de simulation

Optimiser les gains fonctionnels (3)

Déglutition :

Objectif d'alimentation autonome (orthophoniste)

- accompagner le processus de décanulation si nécessaire
 - . bilans répétés
 - . canule parlante
 - . augmentation progressive du temps d'occlusion de la canule
- bilan de la déglutition
 - . bilan clinique
 - . nasofibroscopie
 - . radiocinéma
- travail fonctionnel
 - . apprentissage des postures facilitantes
 - . travail moteur de la langue
 - . mise en place des textures alimentaires
 - . parfois nécessité d'«appareillage» céphalique



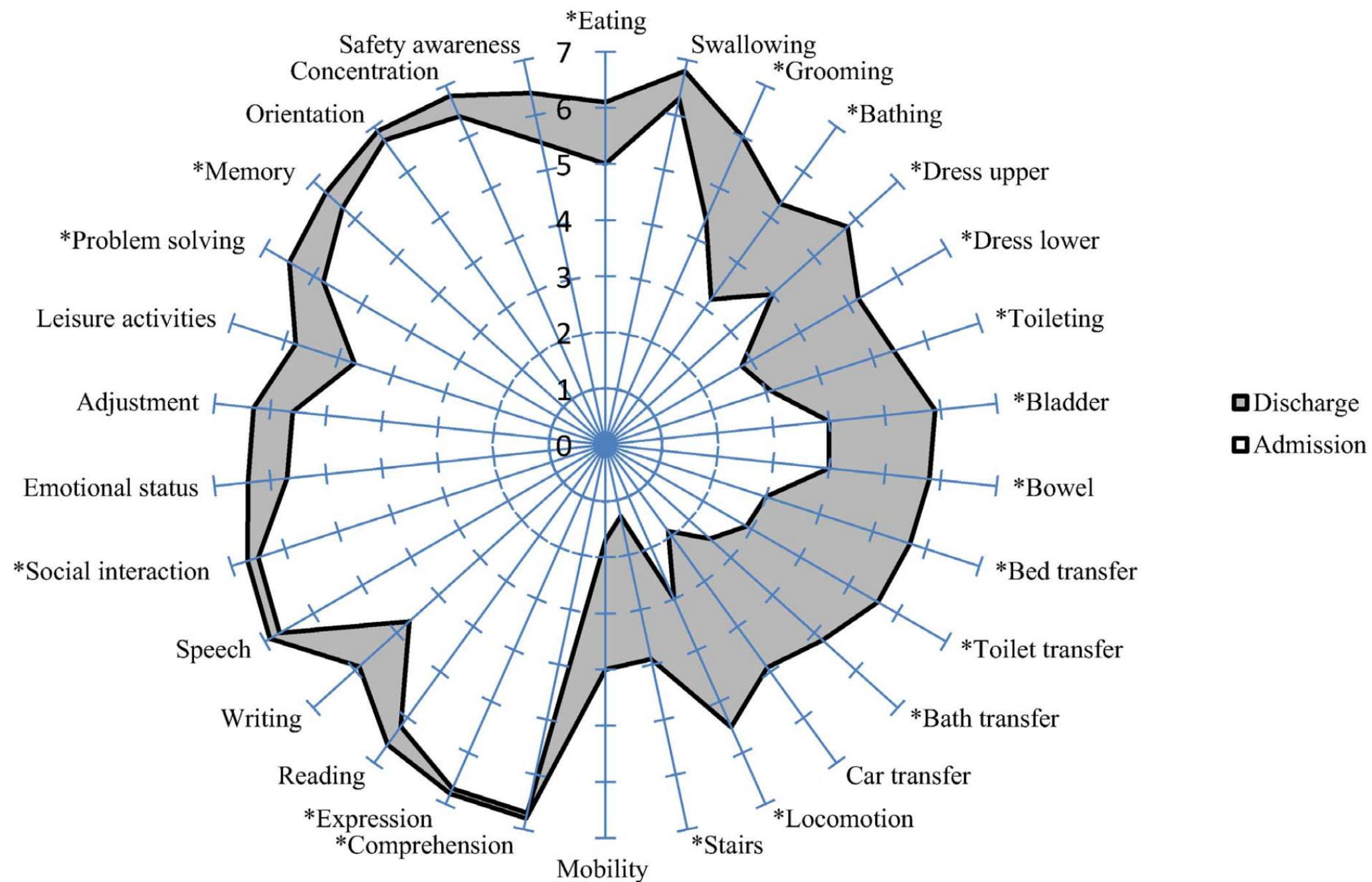
Optimiser les gains fonctionnels (4)

Parole :

Objectif de communication efficace (orthophoniste)

- accompagner le processus de décanulation si nécessaire
- bilan clinique de l'articulation
- travail analytique
 - . travail moteur de la musculature faciale
 - . travail moteur de tonicité jugale et labiale
- travail fonctionnel
 - . travail articulatoire
 - . parfois nécessité d'appareillage de communication

Évolution rééducative



Évolution rééducative

Table 4. Efficiency of rehabilitation by dependency and diagnosis group (N = 102).

	Dependency group			
	All* N = 102	NPDS<10 (Low) N = 19	NPDS 10–24 N = 32	NPDS>25 (High) N = 51
Length of stay, days, mean (SD)	72.9 (64.7)	34.5 (19.9)	57.3 (35.0)	97.0 (79.0)
Cost of episode, mean (SD), £	34714.4 (34337.9)	17005.1 (10681.6)	26549.3 (17628.8)	46435.3 (42965.6)
Reduction in weekly care costs, mean (SD), £	720.3 (891.3)	191.4 (373.9)	510.0 (719.1)	1049.2 (994.4)
Time taken to offset the cost of rehabilitation	12.0 months	22.2 months	13.0 months	11.1 months
FIM-efficiency	0.38	0.44	0.48	0.33
	Diagnosis group			
	Guillain Barre Syndrome N = 63	CIDP N = 7	CIN N = 20	Other N = 12
Length of stay, days, mean (SD)	80.0 (72.7)	57.1 (26.2)	61.3 (41.3)	64.2 (67.1)
Cost of episode, mean (SD), £	38491.1 (39778.8)	25297.5 (12543.7)	28250.8 (19965.2)	31153.2 (30087.1)
Reduction in weekly care costs, mean (SD), £	781.7 (865.0)	330.0 (566.9)	948.5 (1169.6)	245.3 (281.6)
Time taken to offset the cost of rehabilitation	12.3 months	19.2 months	7.4 months	31.7 months
FIM-efficiency	0.39	0.37	0.53	0.31

NPDS: The Northwick Park Dependency Score; *102 cases had complete information on costs.

Cost of episode = bed-day cost multiplied by length of stay;

Time taken to offset cost of rehabilitation is calculated on a population basis from 'mean episode cost ÷ mean reduction in NPCNA-estimated weekly cost of care from admission to discharge'.

FIM-efficiency is calculated on a population basis as 'FIM gain ÷ length of stay'.

doi:10.1371/journal.pone.0110532.t004

La douleur dans le SGB

55 à 89% Pena Neurologia 2015, Liu Cochrane sist rev 2013, Moulin Neurology 1997, Yao Medicine 2018

Répartition de la douleur au cours de l'évolution Yao Medicine 2018

- 35% douleurs à la phase aiguë : corrélé à la sévérité
- 33% douleurs dans les deux semaines précédant les signes : hyperprotéïnorachie
- 33% douleurs persistantes au delà de deux semaines : hyperprotéïnorachie

Type de douleurs :

- radiculaires
- Musculaires

Intensité modérée à sévère Pena Neurologia 2015, Liu Cochrane sist rev 2013, Moulin Neurology 1997

Relation à la sévérité : variable

Impact sur la qualité de vie Ruts Neurology 2010, Rekan J Neurol 2009

Rôle de l'acide urique et de l'albumine plasmatiques (antioxydants naturels) Davis Biochem J 1986

- Taux bas dans SGB, SEP, NMO
- Autres causes possibles : atteintes fibres sensibles, inflammation locale

Phase de séquelles : accompagner le projet de vie



Accompagner la réinsertion (1)

Évaluations :

Échelle de dépression/anxiété :

- MADRS (importance de la dépression) Montgomery Asberg, Br J Psychiatry 1979
- HADS (dépistage de l'anxiété et de la dépression) Aben, Psychometric 2002

État de santé perçu :

- Sickness Impact Profile (SIP) Gilson, Am J Public Health 1975
- Nottingham Health Profile (NHP) Hunt, J Epidemiol Community Health 1980

Évaluation de la fatigue :

- Fatigue Severity Scale (FSS) Krupp, Arch Neurol 1989

Qualité de la réinsertion :

- Index de Réintégration à la Vie Normale (IRVN) Wood-Dauphinee, Arch Phys Med Rehab 1988

Qualité de vie :

- Profil de Qualité de la Vie Subjective (PQVS) Dazord, Diabete Metab 1994

Accompagner la réinsertion (2)

Persistance de la fatigue : Féasson, Ann Readapt Med Phys 2006

3/4 des patients avec bonne récupération présentent une fatigue Hartung, Curr Opin Neurol 1998

40% des patients encore fatigués après 20 ans Drory, J Neurol Sci 2012

Cette fatigue influe sur la qualité de vie Merkies, Neurology 1999

Intérêt du reconditionnement à l'effort Bussmann, J Rehabil Med 2007

Dépression / Anxiété : Bernsen, Muscle Nerve 2010

Symptômes fréquents mais «résolutifs» en 6 mois

État de santé perçu : Bernsen, Muscle Nerve 2010

L'impact psychosocial est persistant à un an et lié :

- douleurs musculaires et crampes
- séquelles physiques

Accompagner la réinsertion (3)

Évolution fonctionnelle et sociale : Munoz, Ann Readapt Med Phys 1995

Index de Barthel de sortie :

- >70 : 37%
- $70 > X > 50$: 37%

Marche sans aide : 47% (13% en FR)

Retour à domicile : 90%

Reprise du travail : 53%

Éléments de bon pronostic de réinsertion sociale :

- âge < 50 ans
- bonne autonomie à la sortie
- état de santé perçu comme correct
- personnalité antérieure

30% : modification du mode de vie à 5 ans Bersano, J Neurol 2006

Accompagner la réinsertion (3)

Importance de formuler un projet avec le patient :

Loi Handicap de 2005 2005-102

- accueil des personnes handicapées (MDPH et CDAPH)
- droit à la compensation (prestations de compensation)
- ressources (AAH, complément de ressource, MVA)
- scolarité
- emploi
- accessibilité
- citoyenneté
- divers : carte de stationnement, carte station debout pénible

Importance de l'évaluation fonctionnelle

Importance de l'évaluation de la «vie antérieure du patient»

Se faire aider sur le plan social :

- importance de l'assistante sociale en centre de rééducation
- liens avec la MDPH

Séquelles = maladie chronique

Personne avec un handicap :

Évolution du handicap lui-même (peu probable ici)

Impact du handicap sur la personne :

- dégradation orthopédique (bilans chiffrés)
- dégradation sphinctérienne
- déconditionnement à l'activité physique...

Impact de la personne avec son handicap :

- vieillissement de la personne en situation de handicap
- apparition d'arthrose
- prise de poids par hypo-activité...

Bilans réguliers avec un regard sur le handicap

Nécessité de consultations de MPR après la sortie du centre

- bilans réguliers chiffrés
- proposer des séjours de reconditionnement global Khan, J Rehabil Med 2011
- organiser un «coaching» régulier
 - . activité physique
 - . objectifs de rééducation (kiné, orthophoniste...) précis et réévalués

Conclusion

Pathologie peu fréquente

Amélioration du pronostic évolutif par des traitements médicamenteux efficaces

Classiquement de bon pronostic, mais...

Persistance de formes avec évolution fonctionnelle incertaine et longue

La forme axonale reste défavorable :

Prise en charge multidisciplinaire coordonnée par le médecin de MPR

- éviter les complications initiales
- guider l'évolution durant la phase de récupération
- accompagner la réinsertion
- organiser le suivi au long cours si handicap résiduel notable