



RÉSUMÉS EM CASES

Épisode 156 Approche de la faiblesse musculaire aigue

Avec Dr George Porfiris & Dr Roy Baskind

Préparé par Saswata Deb and Priyank Bhatnagar, mai 2021
Traduction libre par Juliette Lacombe, septembre 2022

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

Tachypnée est un signe de compromis respiratoire imminent chez le patient avec maladie neuromusculaire

Les patients atteints d'une maladie neuromusculaire présentent un risque particulièrement élevé d'insuffisance respiratoire, étant donné leur propension à présenter une altération de l'état de conscience, une faiblesse diaphragmatique et/ou des muscles respiratoires accessoires. La tachypnée se manifeste souvent plus tôt que l'insuffisance respiratoire imminente et est un signe annonciateur de celle-ci.

Il est important de rechercher les éléments suivants lors de l'évaluation des voies aériennes d'un patient souffrant d'une perte de puissance motrice :

- Altération de l'état de conscience

- Difficulté à s'exprimer ou faiblesse de la voix
- Difficulté à gérer ses sécrétions ou bave excessive
- 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 tachypnée d'un patient avec suspicion de maladie neuromusculaire et une saturation normale est seulement due à 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 peuvent 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 cmH₂O, et

- Pression expiratoire maximale (PEM) < 40 cmH2O.

La succinylcholine doit généralement être évitée chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire et il est prudent d'utiliser une dose plus faible de rocuronium

Pour les intubations à séquence rapide chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire, il est préférable d'éviter l'utilisation d'un bloqueur neuromusculaire dépolarisant, tel que la succinylcholine. En effet, l'augmentation des récepteurs de l'acétylcholine avec l'utilisation de la succinylcholine entraîne une fuite de potassium extracellulaire qui peut provoquer une hyperkaliémie.

Il est plus sécuritaire d'utiliser un bloqueur neuromusculaire non dépolarisant, tel que le rocuronium. En cas de myasthénie grave, il est recommandé d'utiliser une dose plus faible de rocuronium car cette pathologie cause la destruction des récepteurs d'acétylcholine à la jonction neuromusculaire.

Une approche de la faiblesse musculaire aigue en 5 étapes

1. La plainte de faiblesse représente-t-elle une véritable perte de puissance motrice ?

La faiblesse peut être décrite comme une fatigue, un malaise, une anhédonie ou une diminution de la force. Les patients peuvent utiliser une multitude de synonymes pour décrire leurs symptômes. Une faiblesse musculaire peut être décrite comme lourdeur, un « manque d'énergie » ou même un engourdissement. Il est important de bien cerner ce que

les symptômes représentent réellement. La plainte principale de « faiblesse », tout comme celle de « vertiges », n'est pas spécifique et a de nombreuses étiologies telles que l'hypoglycémie, la polypharmacie, la déshydratation, l'anémie, les accidents vasculaires cérébraux, les traumatismes de la moelle épinière et les maladies neurodégénératives chroniques. Afin d'identifier le patient avec une véritable perte de force motrice, le terme vague de « faiblesse » doit être caractérisé plus précisément en évaluant objectivement la puissance musculaire et la localisation de la pathologie. Il est préférable d'utiliser le mot « puissance » ou « force » plutôt que « faiblesse » pour consigner les symptômes du patient dans le dossier et pour les communiquer à d'autres soignants. Lorsque vous interrogez le patient sur sa force neuromusculaire, posez des questions sur son fonctionnement lors de ses activités usuelles. Demander ce qu'il/elle ne peut plus faire ou ce qu'il/elle fait avec une nouvelle difficulté est un bon début pour définir le problème.

2. La géographie de la faiblesse - les modèles de perte de puissance motrice

La localisation de la pathologie entraînant une perte de force motrice est importante pour comprendre l'étiologie et établir un diagnostic différentiel.

Patterns/schémas de perte de force motrice		
Pattern	Définition	Étiologie
Paraplégie	Perte motrice dans les deux jambes ou les deux bras	Lésion de la moelle épinière ou des nerfs périphériques
Hémiplégie	Perte motrice d'un côté du corps	Lésion de l'hémisphère cérébral controlatéral
Quadriplégie	Perte motrice de toutes les extrémités	Lésion de la moelle épinière haute ou myopathie
Ascendant	Perte motrice progressive évoluant de distal à proximal	Syndrome de Guillain-Barré, myélite transverse, paralysie induite par des tiques
Descendant	Perte motrice progressive évoluant de proximal à distal	Myasthénie grave, botulisme, diphtérie
Diffus	Perte motrice diffuse touchant différentes parties du corps	Hypo/hyperkaliémie, thyrotoxicose, polymyosite, dermatomyosite, toxines

3. Moment, évolution et fatigabilité de la faiblesse motrice aiguë

Le diagnostic différentiel de la perte de force musculaire peut être ciblé selon le temps d'apparition, de l'évolution et de la présence ou absence de fatigabilité.

L'apparition abrupte d'une perte de puissance est une cause d'origine vasculaire jusqu'à preuve du contraire. Cependant, les infarctus lacunaires/d'un petit vaisseau peuvent évoluer pendant des minutes ou des heures.

Apparition des symptômes en quelques minutes à heures - pensez à des troubles métaboliques, à une toxine ou à un accident vasculaire cérébral lacunaire/d'un petit vaisseau.

Apparition en plusieurs heures - envisager un accident vasculaire cérébral lacunaire/d'un petit vaisseau, le syndrome de Guillain-Barré, la myasthénie grave et la paralysie induite par une tique.

Apparition en plusieurs jours - les neuropathies périphériques et les maladies de la jonction neuromusculaire mettent généralement une semaine ou plus à se développer.

Piège : Tous les accidents vasculaires cérébraux ne se présentent pas avec une perte de puissance motrice d'apparition abrupte. Un AVC à petit vaisseau ou lacunaire peut entraîner une diminution de la puissance neuromusculaire qui se développe sur plusieurs heures, voir des jours. Il est important de considérer l'AVC dans le différentiel d'une faiblesse motrice d'apparition subaiguë.

L'évolution de la perte de force motrice peut également orienter vers une étiologie plus précise. Une présentation fluctuante suggère davantage une sclérose en plaques, une paralysie périodique ou une myasthénie grave. D'autre part, une perte motrice transitoire peut être causée par un piégeage d'un nerf périphérique ou une migraine hémiplégique. **Fatigabilité** - Une diminution de la force lors d'une utilisation ou d'une évaluation répétées est fortement suspecte d'une maladie de la jonction neuromusculaire telle que la myasthénie grave.

4.1 Signes associés

5 observations clés associées à la perte de puissance motrice peuvent aider à localiser la lésion et à cibler le diagnostic différentiel.

Dysarthrie ou dysphasie	Hémisphère gauche (ou dominant)
Négligence	Hémisphère droit (ou non dominant)
Diplopie, dysarthrie, dysphagie, trouble de coordination	Tronc cérébral
Dysfonction de la vessie	Moelle épinière
Absence de réflexes	Nerf périphérique

Perle clinique : La négligence hémisphérique peut être examinée par l'observation et l'évaluation des champs visuels. La négligence héli-sensorielle peut être examinée à l'aide du test de double extinction. Commencez par toucher l'avant-bras du patient d'un côté et demandez-lui quel côté il a ressenti (droit ou gauche). Répétez ensuite le test de l'autre côté. Puis touchez les deux avant-bras simultanément. Le patient souffrant de négligence héli-sensorielle identifiera une sensation uniquement du côté non négligé.

4.2 Différencier entre faiblesse du motoneurone inférieur vs supérieur

Le degré de perte de puissance motrice chez les patients présentant des lésions du motoneurone inférieur est généralement plus important que celui des lésions du motoneurone supérieur. Par exemple, une chute du poignet secondaire à une paralysie du nerf radial entraîne une perte de puissance plus importante que la perte de puissance de l'extension du poignet observée chez un patient ayant subi un infarctus cérébral.

La perte de puissance lors d'atteinte du motoneurone supérieur s'accompagne également de lenteur (*lenteur du tractus corticospinal*). Lorsqu'on demande à un patient de taper du pied ou de la rotation de ses avant-bras, le rythme est lent. Chez les patients présentant des lésions du motoneurone inférieur, la vitesse de mouvement n'est pas affectée.

Clinique	Motoneurone supérieure	Motoneurone inférieur
Réflexes	Augmentés	Diminués
Tonus musculaire	Augmenté (apparition retardée)	Flasque / diminué
Signe de Babinski	Présent	Absent
Degré de faiblesse du côté affecté	Faible	Extrêmement faible
Vitesse (taper du pieds, test de rotation des avant-bras)	Lente	Normale

5. Différencier les types de lésions du motoneurone inférieur - neuropathie périphérique vs jonction neuromusculaire vs myopathie

La neuropathie est un processus de dégénérescence axonale ou de démyélinisation des nerfs. Dans les maladies neuropathiques, l'atteinte sensorielle se produit généralement avant l'atteinte motrice, les nerfs les plus longs étant atteints en premier. Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) en est un exemple : les paresthésies apparaissent avant l'apparition de la faiblesse motrice.

Les troubles de la jonction neuromusculaire sont généralement systémiques. Ils sont causés par des anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine. Les caractéristiques distinctives des processus de la jonction neuromusculaire sont une faiblesse musculaire fluctuante ainsi qu'une atteinte précoce de la musculature oculaire (diplopie, ptose) et bulbaire (langue, mâchoire, visage, larynx). Les myopathies et les pathologies de la jonction neuromusculaire impliquent généralement des déficits purement moteurs. Les myopathies sont douloureuses, généralement symétriques et atteignent les muscles proximaux.

	Neuropathie	Myopathie	Maladie de la jonction neuromusculaire
Pattern	Atteinte sensorielle précède atteinte motrice	Purement moteur, aucune atteinte sensorielle	Purement moteur et aucune atteinte sensorielle
Groupes musculaires	Distal	Proximal*, habituellement douloureux et symétrique	Plusieurs groupes musculaires atteints (atteinte précoce de la musculature oculaire et bulbaire)
Exemples	Guillain-Barré	Myopathie induite par une statine	Myasthénie grave

*La faiblesse musculaire proximale d'une myopathie se présente souvent par une difficulté à monter les escaliers ou de se lever d'une chaise si les membres inférieurs sont atteints, ou par une difficulté à se peigner ou se brosser les cheveux si les membres supérieurs sont atteints.

Perle clinique : Si vous suspectez une myopathie, une évaluation des médicaments pris par le patient peut aider à identifier l'agent causal. Les statines, l'amiodarone, les stéroïdes et l'alcool sont souvent en cause.

L'examen moteur rapide du Dr Baskind pour les patients présentant une faiblesse motrice aiguë

Cet examen prend environ 3 minutes à réaliser. Lorsqu'il est normal, il ne nécessite généralement pas d'examen moteur segmentaire détaillé, sauf si une lésion spécifique de la moelle épinière est suspectée.

	Manœuvres	Anomalie
Asymétrie faciale et évaluation motrice	Demander au patient de fermer les yeux fermement, d'ouvrir grands les yeux, de serrer les lèvres fermement, de sourire avec les dents, d'ouvrir la bouche	Asymétrie ou faiblesse
Épreuve du proneur	Yeux fermés, coude en extension et doigts collés - garder la position pour 30 secondes	« Cupping » de la main, flexion des doigts et pronation de la main
Test de rotation de l'avant-bras	Demander au patient de fermer les poings des deux mains et faire une rotation des avant-bras l'un autour de l'autre rapidement pendant 10 secondes, puis changer de direction pendant 10 secondes supplémentaires	Le bras atteint d'une lésion du motoneurone supérieur va être au ralenti et le bras non atteint va faire la rotation autour du bras plus lent
Test de rotation du petit doigt	Demander au patient de tourner ses petits doigts l'un autour de l'autre pendant 10 secondes puis inverser de direction pendant 10 secondes	Le côté affecté va être lent et le doigt normal va tourner autour du doigt plus lent
Test de Mingazzini*	Patient en décubitus dorsal avec les hanches et les genoux en flexion ainsi que les chevilles en dorsiflexion. Faire tenir la position pour au moins 30 secondes	Le côté avec une faiblesse proximale va dévier vers le bas
Mouvements rapides du pied	Demander au patient de taper du pied sur le sol rapidement lorsqu'il est en position assise	Observer la rapidité des mouvements des pieds, le côté le plus lent étant le plus faible
Réflexes	Réflexes tendineux profonds et réflexes plantaires	N'importe quelle anomalie des réflexes est un drapeau rouge

*La manœuvre de Mingazzini et le test des mouvements alternatifs du pied peuvent être utilisés pour distinguer respectivement une faiblesse musculaire proximale vs distale

Messages clés sur l'approche de la faiblesse musculaire aiguë

- Envisagez utiliser l'approche en 5 étapes de la faiblesse motrice aiguë : 1. La plainte de faiblesse représente-t-elle une véritable perte de puissance motrice ? 2. La géographie de la faiblesse - modèles de perte de puissance motrice 3. Distinguer la

faiblesse d'un motoneurone supérieur de celle d'un motoneurone inférieur par le degré de perte de force et la vitesse des mouvements et des réflexes. 5. Différencier les types de lésions du motoneurone inférieur - neuropathie périphérique, jonction neuromusculaire ou myopathie, en fonction des signes caractéristiques.

- Le terme « faiblesse » est vague, et il est préférable d'utiliser « puissance » ou « force » neuromusculaire.
- Reconnaître non seulement les patterns de perte de puissance motrice mais identifier aussi le moment et l'évolution de la faiblesse musculaire pour aider à établir le diagnostic différentiel.
- Les cinq trouvailles à rechercher lors de l'évaluation d'une faiblesse musculaire sont une atteinte du langage, la négligence, une atteinte cérébelleuse, une dysfonction vésicale et les réflexes.
- La tachypnée est un signe de compromis respiratoire imminent chez les patients avec maladie neuromusculaire confirmée ou suspectée.
- Évitez d'utiliser un bloqueur neuromusculaire dépolarisant, comme la succinylcholine, chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire.
- Le degré de la faiblesse musculaire des lésions du motoneurone inférieur est généralement plus important que celui des lésions du motoneurone supérieur, tandis que la vitesse des mouvements répétitifs (par exemple, taper du pied) est plus lente en présence des lésions du motoneurone supérieur.
- Dans les neuropathies périphériques, les troubles sensoriels surviennent généralement avant les troubles moteurs.
- Les caractéristiques distinctives d'une maladie de la jonction neuromusculaire sont une faiblesse

fluctuante et une atteinte précoce de la musculature oculaire et bulbaire.

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. 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.
6. Rabinstein AA, Wijdicks EFM. Warning signs of imminent respiratory failure in neurological patients. *Semin Neurol.* 2003;23(1):97-104.
7. Merchut, MP. Neuropathy, Myopathy, and Motor Neuron Disease. <http://www.stitch.luc.edu/lumen/MedEd/neurology/Neuropathy%20Myopathy%20and%20Motor%20Neuron%20Disease.pdf>. June 30, 2011. Accessed May 10, 2021.
8. Feil, K., Boettcher, N., Lezius, F., Habs, M., Hoegen, T., Huettemann, K., Muth, C., Eren, O., Schoeberl, F., Zwergal, A., Bayer, O., & Strupp, M. (2016). Clinical evaluation of the bed cycling test. *Brain and Behavior,* 6(5). <https://doi.org/10.1002/brb3.445>.
9. Teitelbaum, J. S., Eliasziw, M., & Garner, M. (2002). Tests of

motor function in patients suspected of having mild unilateral cerebral lesions. *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques*, 29(4), 337-344.

10. Da Mota Gomes, M. (2019). Jean-alexandre Barre (1880–1967): His detection sign of subtle paresis due to pyramidal deficit (1919) and his work in line with that of Giovanni Mingazzini (1859–1929). *Neurological Sciences*, 40(12), 2665-2669.
11. Amer, M., Hubert, G., Sullivan, S., Herbison, P., Franz, E., & Hammond- Tooke, G. (2012). Reliability and diagnostic characteristics of clinical tests of upper limb motor function. *Journal of Clinical Neuroscience*, 19(9), 1246- 1251.
12. Anderson NE, Mason DF, Fink JN, et al. Detection of focal cerebral hemisphere lesions using the neurological examination. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2005;76:545-549.