

POLYRADICULONÉVRITE AIGUË INFLAMMATOIRE (SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ)

Pr Jean-Claude Raphaël

Service de réanimation médico-chirurgicale, hôpital Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France

jean-claude.raphael@rpc.aphp.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER un syndrome de Guillain-Barré.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

Définition, cadre nosologique

Les polyradiculonévrites (PRN) regroupent un ensemble de maladies neurologiques qui provoquent un déficit moteur de type périphérique, bilatéral, symétrique, à prédominance proximale, ascendant, associé à des troubles sensitifs et à une dissociation albumino-cytologique.

Les formes secondaires ou symptomatiques surviennent dans un contexte particulier : porphyries intermittentes aiguës, cancers, hémopathies, intoxications d'origines diverses, maladies infectieuses comme certaines méningoradiculites ou lors de l'infection par le virus de l'immuno-déficience humaine (VIH). Les formes aiguës sont caractérisées par une phase d'extension des paralysies courte, inférieure à un mois, d'une dizaine de jours en moyenne. La forme la plus fréquente est le syndrome de Guillain-Barré (SGB) qui survient chez un sujet en apparente bonne santé, ce qui le distingue des formes symptomatiques, infiniment moins fréquentes.

Les formes chroniques sont rares.

La phase d'extension des paralysies est longue, elle dure plusieurs mois. Contrairement au syndrome de Guillain-Barré, qui est d'évolution habituellement monophasique, elle provoque des poussées successives avec des alternances de rémission et d'aggravation du déficit moteur.

Syndrome de Guillain-Barré

Données épidémiologiques générales

Depuis la disparition de la poliomyélite antérieure aiguë, en France, le SGB est devenu la cause la plus fréquente des paralysies aiguës et ascendantes. L'incidence annuelle de la maladie varie entre 0,9 et 1,9 pour 100 000 habitants, ce qui fait que le chiffre moyen de 1,5 pour 100 000 est habituellement retenu. Le SGB atteint les deux sexes, tous les âges et toutes les ethnies. Le qualificatif de bénignité, qui est encore trop souvent associé à ce syndrome, doit être abandonné. Le taux de mortalité actuel varie entre 5 et 10 %, il est essentiellement la conséquence des formes graves qui nécessitent le recours à la ventilation mécanique (30 % des patients). Le taux de séquelles évalué un an après le début de la maladie est d'environ 40 %, dont 10 % sont des séquelles graves (nécessité d'une aide pour les gestes de la vie courante).

Physiopathologie

La lésion fondamentale est une démyélinisation aiguë, disséminée le long du système nerveux périphérique. Cette lésion histologique provoque un bloc de conduction, c'est-à-dire une diminution, voire un arrêt de la progression du potentiel d'action.

La démyélinisation peut être diagnostiquée par l'électromyogramme (diminution des vitesses de conduction, augmentation des latences distales). Elle est plus ou moins étendue, ce qui explique que le déficit est plus ou moins intense. La démyélinisation est réversible, d'où la récupération spontanée des paralysies, mais elle peut entraîner des lésions axonales, d'où le risque de séquelles.

Le processus de démyélinisation est sans doute provoqué par des réactions immunitaires (cellulaires et humorales). Une des théories actuelles ferait intervenir le rôle favorisant d'un des agents pathogènes observé dans des antécédents prodromiques

 vidéo

Regardez sur www.larevuedupraticien.fr
le film de l'évaluation du déficit musculaire
dans le syndrome de Guillain-Barré.

(v. infra). *Campylobacter jejuni* présente, en particulier dans sa capsule, des molécules chimiquement proches de la myéline périphérique, ce qui pourrait déclencher une réaction croisée d'anticorps (mimétisme moléculaire). Cela dit, il existe d'autres agents pathogènes que *C. jejuni* décrits avant l'apparition d'un syndrome de Guillain-Barré. Ces affections sont très communes et seul un nombre restreint de patients vont présenter cette maladie neurologique.

Le syndrome de Guillain-Barré – Aspect clinique

L'ensemble de la maladie suit schématiquement 4 phases :

- la phase prodromique qui regroupe les événements survenus dans le mois précédant les premiers signes neurologiques ;
- une phase d'extension des paralysies comprise entre le premier signe déficitaire et le maximum des paralysies ;
- une phase de plateau qui se termine au premier signe de récupération motrice ;
- une phase de récupération (figure). C'est en phase d'extension des paralysies que se posent habituellement les problèmes diagnostiques.

Phase prodromique

Dans les 5 à 6 semaines qui précèdent les premiers signes neurologiques, il est retrouvé dans environ 60 % des cas un épisode infectieux, non spécifique, d'allure virale. Ces données sont rétrospectives et fournies après l'interrogatoire du patient lors de l'apparition des premiers signes neurologiques. Les signes cliniques les plus fréquents sont un épisode infectieux des voies aériennes supérieures (bronchite, angine), des troubles digestifs non spécifiques (épisode de diarrhée) évocateurs d'une infection par *C. jejuni*. Dans 10 % de cas supplémentaires, on note un acte chirurgical, une sérothérapie, une vaccination.

Une littérature considérable et contradictoire a tenté d'établir une relation de cause à effet entre un ou plusieurs de ces événements et l'apparition secondaire du syndrome neurologique. Les agents pathogènes le plus fréquemment observés sont le cytomégalo-virus, le *Mycoplasma pneumoniae*, le virus d'Epstein-Barr et, plus récemment, le *C. jejuni*. Comme cela a été dit précédemment, c'est pour ce dernier agent que l'on possède actuellement le plus d'arguments pouvant incriminer sa responsabilité.

En pratique, la recherche de ces événements est utile à la confirmation du diagnostic, bien qu'elle s'avère négative dans environ 30 % des cas. En revanche, il n'est pas indispensable de tenter d'identifier les agents pathogènes précédemment décrits de façon systématique.

Phase d'extension des paralysies

La durée moyenne de cette phase est d'une douzaine de jours. Des formes fulminantes sont possibles, où un sujet en apparence bonne santé peut se retrouver tétraplégique et sous ventilation mécanique en 48 heures. Ailleurs, l'évolution est plus lente. Le

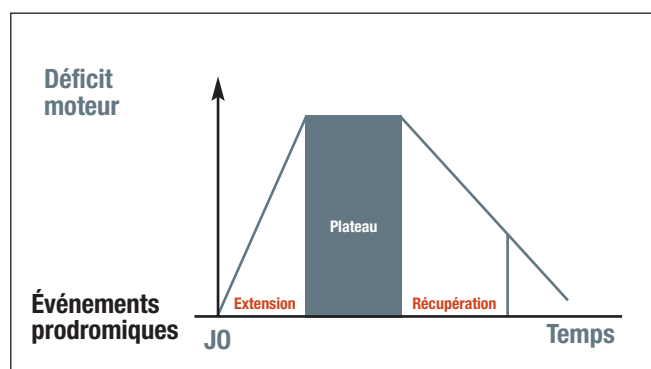


FIGURE Évolution du syndrome de Guillain-Barré.

déficit débute le plus souvent aux membres inférieurs, atteint parfois d'emblée les quatre membres, plus rarement les seuls membres supérieurs. Une atteinte initiale des paires crâniennes, du nerf facial notamment, est possible. L'évolution des paralysies est régulièrement ascendante et, de jour en jour, on note l'aggravation d'un territoire déjà touché et l'apparition de nouvelles atteintes. Il est fondamental de quantifier l'éventuelle atteinte des muscles respiratoires, ce qui nécessite la mesure répétée, au lit, de la capacité vitale. Des paresthésies des quatre membres sont très fréquemment associées aux signes déficitaires. Le plus souvent elles les précèdent, mais elles peuvent survenir de façon simultanée ou leur succéder. Outre les paresthésies, les malades ressentent des myalgies, des rachialgies, des sciatiques, qui au début du syndrome peuvent rendre difficile l'analyse du déficit moteur. L'évaluation du déficit peut également être gênée par les troubles de la sensibilité objective associés. Les troubles de la sensibilité profonde peuvent être prédominants et, par exemple, participer aux troubles de la marche. En dehors des complications infectieuses précoces, pulmonaires notamment, ces malades sont apyrétiques.

Éléments du diagnostic positif

Le diagnostic positif repose sur le caractère ascendant des paralysies, l'atteinte de type périphérique, sensitivo-motrice, avec abolition des réflexes ostéotendineux, sans amyotrophie à ce stade précoce, l'absence de terrain particulier, la dissociation albumino-cytologique (élévation de la protéinorachie, éléments inférieurs à 10/mm³). Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion. Dans la grande majorité des cas, le diagnostic est évident et repose sur des arguments cliniques. L'électromyogramme à la recherche des stigmates d'une démyélinisation n'est pas indispensable. Son interprétation dépend de l'expérience de l'opérateur.

Diagnostics différentiels

Cette question peut se poser dans environ 10 à 15 % des cas.

Du fait des applications thérapeutiques totalement différentes, les atteintes médullaires, un syndrome de la queue de cheval

notamment, doivent absolument être éliminées. Ce diagnostic doit être évoqué devant une atteinte motrice localisée aux membres inférieurs, à un niveau sensitif, des troubles sphinctériens surprenant par leur importance, l'existence éventuelle d'un syndrome pyramidal. L'EMG retrouve ici son intérêt. L'imagerie permet en principe d'affirmer le diagnostic.

Le contexte permet d'éliminer des poussées de décompensation d'une neuropathie diabétique, alcoolique, ou les atteintes axonales de certaines maladies systémiques. Ces atteintes ont en commun une atteinte motrice distale prédominante et une amyotrophie. Les poussées de porphyrie intermittentes aiguës sont devenues exceptionnelles depuis la détection systématique des sujets à risque. Des troubles moteurs prédominent sur les extenseurs du membre supérieur. Les barbituriques sont formellement contre-indiqués. La ponction lombaire est normale. Le diagnostic est confirmé par la recherche d'une élimination accrue des métabolites urinaires des porphyrines et surtout de l'existence de précurseurs (acide delta aminolévulinique et porphobilinogène).

L'hypokaliémie majeure provoque une atteinte purement motrice associée à une abolition de la réponse idiomusculaire. La paralysie provoquée par les rhabdomyolyses aiguës est associée à des myalgies majeures et une élévation importante des créatines-phosphokinases (CPK). La ponction lombaire est normale.

La dissociation albumino-cytologique peut manquer à un stade précoce du syndrome de Guillain-Barré, notamment dans les formes d'évolution rapide. Une cellularité anormalement élevée (supérieure à 10 éléments/mm³) doit faire évoquer la possibilité d'une méningo-radiculite, maladie de Lyme notamment, du fait de ses implications thérapeutiques immédiates. Les localisations métastatiques de certaines néoplasies, lymphome en particulier, s'associent à la présence de cellules anormales dans le liquide céphalo-rachidien et à une hypoglycorachie, signe très évocateur mais malheureusement inconstant. Une primo-infection par le VIH doit systématiquement être éliminée. La poliomyélite antérieure aiguë est caractérisée par le terrain (absence de vaccination, séjour en pays d'endémie), l'aspect non systématisé des paralysies, l'absence de trouble de la sensibilité objective, l'existence d'un syndrome méningé fébrile, le fait qu'il existe une réaction cellulaire importante à la ponction lombaire, sans élévation de la protéinorachie à un stade précoce. Le syndrome de Miller-Fisher est une forme particulière de PRN aiguë, beaucoup moins fréquente que le syndrome de Guillain-Barré, dont il ne représente qu'environ 5 % des cas. Il est typiquement caractérisé par l'existence d'une ophtalmoplégie, d'une ataxie et d'une abolition des réflexes ostéo-tendineux sans déficit moteur. Son évolution est habituellement favorable, sans atteinte respiratoire des formes de transition sont néanmoins possibles avec le SGB. Les formes chroniques de PRN, beaucoup moins fréquentes, sont caractérisées par une phase d'extension lente (supérieure à un mois) et une évolution « en dents de scie ».

Éléments de surveillance

La caractéristique du syndrome de Guillain-Barré étant l'extension du déficit moteur, c'est ce paramètre qu'il est fondamental de surveiller. Les autres manifestations neurologiques (troubles de la sensibilité subjective ou objective, évolution des réflexes ostéo-tendineux) doivent être notées mais ne sauraient faire l'objet d'une étude systématique.

L'évolution de la force musculaire doit être quantifiée au moins une fois par jour, surtout en phase d'extension des paralysies. Deux paramètres doivent être distingués : importance du déficit dans un territoire déterminé, apparition de nouveaux territoires déficitaires.

Les moyens pour étudier le déficit varient selon qu'il s'agit des muscles des membres, des paires crâniennes ou des muscles du tronc et respiratoires.

Évaluation de la force musculaire des membres

Le problème est ici de trouver une échelle simple et reproductible. La méthode de référence est le *testing* analytique où tous les muscles sont cotés de 0 (pas de contraction) à 5 (force musculaire normale). Le problème est que cette méthode est longue (deux heures environ), nécessite des équipes entraînées et formées à cet examen. Le *testing* est indispensable mais ne peut être répété du fait de ses difficultés. Le *testing* simplifié (tableau 1) teste six groupes musculaires des membres supérieurs et inférieurs. Il a été montré qu'il existe une bonne reproductibilité inter-observateurs. Des échelles fonctionnelles ont également été utilisées en des échelles de force musculaire. La plus connue est l'échelle de Hughes (tableau 2) et celle que nous avons nous-mêmes mise en place (tableau 3). Ces échelles sont plus faciles à utiliser mais ne dispensent pas d'une surveillance rigoureuse de la force musculaire.

TABEAU 1

Testing volitionnel, MRC-SumScore

Mouvement testé	Score attribué à chaque groupe musculaire
Antépulsion de l'épaule	0 = absence de contraction visible
Flexion de l'avant-bras sur le bras	1 = contraction visible sans mouvement du membre
Extension du poignet	2 = mouvement insuffisant pour vaincre la pesanteur
Flexion de la cuisse sur le bassin	3 = mouvement permettant de vaincre la pesanteur
Extension de la jambe sur la cuisse	4 = mouvement contre la pesanteur et contre résistance
Flexion dorsale du pied	5 = force musculaire normale

Atteinte des muscles du tronc et respiratoires

La force des fléchisseurs de la nuque peut être évaluée en demandant simplement au patient de décoller la tête du plan du lit. Il est difficile de quantifier la force des muscles abdominaux qui est pourtant un paramètre essentiel de surveillance, car leur paralysie expose au risque d'encombrement par diminution de l'expectoration. La palpation, lors de l'expectoration forcée, est la méthode habituelle, qui est malheureusement très dépendante de l'observateur. D'une façon plus générale, il est fondamental de surveiller l'ensemble des muscles respiratoires (importance de l'ampliation thoracique forcée, recherche de respiration paradoxale, faire compter les patients de 1 à 30 sans qu'ils puissent reprendre leur souffle, une valeur inférieure à 10 est inquiétante, déceler par l'examen clinique un encombrement, voire un foyer). D'une façon générale, l'importance de la paralysie des muscles respiratoires est sous-évaluée tant par les patients (la dyspnée est tardive) que par les médecins.

C'est dire l'importance de la mesure de la capacité vitale qui est le seul paramètre objectif permettant de mesurer de façon indirecte la paralysie des muscles respiratoires et de suivre l'évolution. Cet examen simple doit être fait au lit même du patient et répété aussi souvent que possible. La comparaison des valeurs assis et couché permet de déceler une atteinte diaphragmatique lorsque la valeur mesurée couché est diminuée de plus de 20 % par rapport aux valeurs mesurées assis. La constatation d'une diminution même modeste de la capacité vitale impose le passage en soins intensifs. Inférieure à 50 % des valeurs théoriques, elle impose le passage en réanimation. Le recours à la ventilation mécanique se discute vers des valeurs de 30 %. L'examen des différents volumes formant la capacité vitale est également important. Ainsi, le volume de réserve inspiratoire est généralement corrélé avec la force des muscles inspiratoires, alors que le volume de réserve expiratoire dépend des muscles expiratoires, abdominaux notamment.

Autres examens

La radiographie de thorax a comme objectif de déceler des pneumopathies intercurrentes (atélectasie notamment), une surélévation des coupes diaphragmatiques évocatrices, mais non spécifiques, de paralysie diaphragmatique.

Les gaz du sang artériels peuvent être normaux, même en cas de réduction notable de la capacité vitale. Ils peuvent montrer une hypoxémie avec hypocapnie, par effet shunt. L'hypoventilation alvéolaire avec hypercapnie et acidose respiratoire est un signe de très mauvais pronostic. C'est avant que l'hypoventilation alvéolaire n'apparaisse que ces patients doivent être soumis à la ventilation mécanique.

Les autres examens sanguins (bilan hépatique, iono-sanguin, sérologie VIH) visent à éliminer une tare associée (diabète, alcoolisme, etc.). Il est inutile, dans les formes typiques, de multiplier les examens d'imagerie (cérébrale ou médullaire) qui seront négatifs et risquent de ralentir la prise en charge immédiate.

Pronostic à court terme – Information du patient et de la famille

Une fois le diagnostic établi, le patient et la famille doivent être informés du risque d'extension des paralysies, de la possibilité de recourir à la ventilation mécanique et des complications, infectieuses notamment (v. infra). Les facteurs de mauvais pronostic à court terme identifiés dans la littérature sont la rapidité d'extension des paralysies, les formes tétraplégiques avec notamment une impossibilité de fléchir la nuque, une capacité vitale initiale inférieure à 60 % des valeurs théoriques. L'information doit également préciser que les paralysies vont récupérer, mais que la date de cette phase de récupération est difficilement prévisible. Il faut insister sur le fait que récupération ne veut pas dire guérison. À ce stade, il est prématuré de rentrer dans les détails de l'évolution ultérieure.

Évolution

Le recueil des paramètres de force musculaire permet de suivre l'évolution de la maladie (figure). La phase d'extension des paralysies a déjà été décrite.

Phase de plateau

La durée de cette phase est extrêmement variable. Elle peut durer de quelques jours à quelques semaines. La sévérité de l'atteinte neurologique est également très variable. Le déficit peut rester localisé aux membres inférieurs, atteindre les membres supérieurs, les muscles du tronc et respiratoires, les muscles pharyngés.

Outre l'atteinte neurologique, différents événements peuvent survenir durant la phase d'extension ou au maximum des paralysies qui, en plus de l'atteinte respiratoire, peuvent engager le pronostic vital. Les troubles végétatifs sont les plus spectaculaires. Il

TABLEAU 2

Échelle de handicap (Hughes)

1.	Symptômes et signes mineurs : capable de courir
2.	Capable de marcher plus de 5 m sans aide
3.	Capable de marcher plus de 5 m avec l'aide d'une personne, d'une ou de deux béquilles ou d'un déambulateur
4.	Confiné au lit ou au fauteuil (incapable de marcher plus de 5 m avec aide)
5.	Assistance ventilatoire nécessaire au moins pendant une partie de la journée
6.	Décès

Score fonctionnel de Raphaël

Membres supérieurs

1. Bouge les doigts
2. Tient un stylo entre le pouce et l'index
3. Fléchit l'avant-bras sur le bras en pronation
4. Fléchit l'avant-bras sur le bras en supination
5. Soulève le coude au-dessus du plan du lit
6. Maintient les bras tendus (Barré)

Membres inférieurs

1. Bouge les orteils
2. Fléchit la cheville et étend le pied
3. Fléchit le genou au-dessus du plan du lit
4. Soulève et maintient les membres au-dessus du plan du lit
5. Maintient la cuisse fléchie sur le bassin (Mingazzini)
6. Se met debout
7. Marche sans ou avec assistance
8. Se lève de la position accroupie

Tête

1. Décolle la tête du lit

Respiration

2. Capacité vitale

peut s'agir de poussées d'hypertension artérielle, de tachycardies, et surtout de bradycardies paroxystiques, spontanées ou le plus souvent provoquées par les aspirations trachéales qui peuvent entraîner un arrêt cardiaque brutal. Les manifestations végétatives sont explosives, débutent lors de la phase d'extension des paralysies, disparaissent lors de la récupération motrice. Elles peuvent s'associer entre elles, s'accompagner de troubles fugaces de la repolarisation sur l'électrocardiogramme, d'anomalies biologiques : hyperglycémie, hyponatrémie provoquée par un syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique. Ces désordres dysautonomiques sont d'autant plus fréquents que l'atteinte neurologique est sévère et étendue. Depuis l'utilisation des thérapeutiques spécifiques, échanges plasmatiques notamment, la fréquence et la gravité de ces manifestations ont diminué de façon très significative.

En dehors des manifestations végétatives, des complications intercurrentes peuvent survenir, dont les plus fréquentes sont incontestablement les surinfections pulmonaires avec un risque élevé d'atélectasie et de pneumopathie. Dans les séries récentes, leur prévalence est d'environ 30 à 40 %, avec toutefois des définitions différentes. Le risque d'embolie pulmonaire est plus faible

qu'auparavant compte tenu de l'héparinothérapie préventive instituée de façon systématique. Là encore, avec des critères différents, la fréquence des complications varie entre 2 et 4 %.

Phase de récupération

La vitesse de récupération est extrêmement variable d'un sujet à l'autre. La durée moyenne de ventilation mécanique varie entre quelques jours et quelques mois. Il n'existe pas de séquelles respiratoires dues au seul SGB.

La récupération de la force musculaire des membres est également hétérogène. Certains patients vont rapidement récupérer une forme musculaire voisine de la normale, alors que d'autres seront pendant plusieurs mois dans l'incapacité de marcher.

La kinésithérapie active devrait permettre d'accélérer la récupération. Ces patients peuvent être traités en maison de rééducation ou à domicile selon les circonstances.

Les séquelles motrices sont en principe distales, prédominent aux membres inférieurs, sont souvent modérées et entravent peu ou pas l'activité physique. Une paralysie faciale uni- ou bilatérale peut persister. En plus de l'atteinte motrice, certains malades se plaignent de dysesthésies des extrémités, parfois très gênantes, de troubles de la sensibilité profonde qui gênent la marche. Il est devenu habituel de faire l'évaluation des séquelles après au moins un an de recul. Certaines manifestations, comme une sensation persistante de faiblesse musculaire à l'effort, s'améliorent généralement avec le temps. En revanche, les séquelles graves, par exemple la perte de l'autonomie de la marche, peuvent s'atténuer, mais les chances de réelle récupération s'estompent avec le temps.

Le patient doit être prévenu à l'avance de l'hétérogénéité de la récupération et du risque de séquelles (peu prévisible à l'avance). Les facteurs de mauvais pronostics fonctionnels identifiés dans la littérature sont un âge supérieur à 60 ans, les formes motrices pures, les SBG succédant à une infection à *C. jejuni*, les formes tétraplégiques, une phase de plateau longue ou supérieure à trois semaines.

L'impact social dépend de l'âge du sujet et de sa profession. Par exemple, une paralysie faciale même modérée peut avoir un impact psychologique majeur chez une jeune femme. Un step-page, a priori sans gravité, aura des conséquences professionnelles majeures chez certains travailleurs (sportifs de haut niveau, conducteurs, ouvriers du bâtiment). Cela nécessite une préparation à un éventuel changement de profession.

Une question fréquemment posée est le problème des vaccinations. Il n'existe pas une réponse scientifique à cette question. Le risque de récurrence entraîné par une vaccination (antigrippale notamment) paraît extrêmement faible. La réponse pragmatique est d'informer le patient des conséquences de l'absence de vaccination (par exemple, vaccination contre la poliomyélite).

L'évolution de la maladie est habituellement monophasique. Des rechutes ou des récurrences sont néanmoins possibles. Leur fréquence est estimée à environ 5 % dans la littérature.

Principes de la prise en charge thérapeutique

Deux types de traitement doivent être distingués : les mesures symptomatiques et les mesures spécifiques.

Mesures symptomatiques

Associées aux mesures spécifiques, elles ont une importance primordiale. Ce sont ces mesures qui ont permis de réduire la morbidité et la mortalité dues à cette affection.

Les patients doivent être hospitalisés dans des structures multidisciplinaires habituées à traiter cette pathologie. Outre la mise en place des éléments de surveillance précédemment décrits, il faut de nouveau insister sur la nécessité de mesurer régulièrement la capacité vitale au lit du patient. Au début de la maladie, il s'agit de lits de surveillance continue à proximité de lits de réanimation.

Les équipes soignantes n'ont pas toujours conscience de l'anxiété légitime des patients qui, de jour en jour, observent l'aggravation de leur déficit moteur, de l'atteinte respiratoire, alors que la conscience est strictement normale, d'où l'importance de l'information répétée plusieurs fois, car l'expérience montre que la première information n'est généralement pas comprise. Il faut absolument éviter des informations divergentes données par plusieurs membres de l'équipe soignante (médecin senior, junior, infirmière, etc.).

Compte tenu de l'organisation des soins, un référent unique, qui serait la solution idéale, est malheureusement peu réaliste. En revanche, une procédure écrite d'information devrait éviter des informations trop subjectives et divergentes.

La pose d'une sonde gastrique est impérative dès que les patients se plaignent de troubles de la déglutition, même s'ils sont cliniquement de diagnostic difficile. La sonde urinaire peut

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Cas clinique

Mme D.P. est âgée de 24 ans, n'a aucun antécédent médical. Française, elle habite en Italie et travaille dans le journalisme.

Le 27 mars 2001, elle présente une angine pour laquelle elle reçoit une pénicilline orale. Elle ressent ensuite des rachialgies, puis une faiblesse des membres inférieurs, des paresthésies des 4 membres. Elle consulte en Italie (Florence) où elle est hospitalisée.

À la demande de sa famille, elle est transférée dans le service le 3 avril. Lors de l'admission, la malade est apyrétique, la pression artérielle normale (120/60 mmHg), il n'existe pas de signe d'insuffisance respiratoire aiguë.

Le *testing* musculaire montre l'existence d'un déficit complet des membres inférieurs rendant la marche impossible, le déficit est moins marqué aux membres supérieurs, prédomine en proximal (muscles cotés à 3), il existe un déficit des muscles axiaux et abdominaux.

Les ROT sont tous abolis (avec conservation de la réponse idio-musculaire). Le réflexe du voile est conservé, mais la déglutition paraît difficile. Il existe manifestement une diminution de la force de la toux, la patiente peut tout juste compter jusqu'à 10 (sportive).

La capacité vitale mesurée au lit assise est nettement diminuée (40 % des valeurs théoriques). Il persiste des rachialgies et des paresthésies des extrémités. On note l'existence de troubles de la sensibilité profonde et de discrets troubles de la sensibilité superficielle aux membres inférieurs.

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous ?
Quel complément d'examen demandez-vous ?

QUESTION N° 2

Quels éléments de surveillance mettez-vous en place ? Quel pronostic annoncez-vous à la famille ?

QUESTION N° 3

Quel traitement spécifique avez-vous mis en place ?

QUESTION N° 4

Quel élément d'information donnez-vous maintenant à la famille ?



Retrouvez toutes les réponses
et les commentaires sur
www.larevuedupraticien.fr
onglet [Références Universitaires](#)

OK

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

POINTS FORTS À RETENIR

- ➊ Le syndrome de Guillain-Barré est la plus fréquente des paralysies ascendantes.
- ➋ Le diagnostic positif est clinique. Dans les formes litigieuses, il faut impérativement éliminer une compression médullaire.
- ➌ L'évolution nécessite de quantifier le déficit moteur. L'éventuelle atteinte des muscles respiratoires impose la mesure répétée de la capacité vitale au lit du patient qui peut contribuer à la décision de la ventilation mécanique.
- ➍ Outre les mesures symptomatiques, le traitement repose sur l'utilisation précoce soit des échanges plasmatiques, soit de fortes doses d'immunoglobulines par voie intraveineuse.
- ➎ La phase de récupération des paralysies est longue, même dans les formes favorables.
- ➏ Le pronostic vital est engagé dans les formes graves (5 à 10 % de mortalité). Le taux de séquelles motrices après un an est d'environ 40 %.

également s'avérer indispensable en cas de troubles sphinctériens, souvent expliqués par une paralysie des muscles abdominaux. La décision d'une éventuelle ventilation mécanique ne peut se discuter que cas par cas, en milieu de réanimation, lorsque la capacité vitale est aux alentours de 30 % des valeurs théoriques. Un des points clés est d'éviter les complications iatrogènes (infection pulmonaire notamment), ce qui implique des mesures d'hygiène particulièrement vigilantes qui ne peuvent être ici détaillées. L'héparinothérapie préventive est indispensable, ainsi que la kinésithérapie passive pour prévenir des rétractions tendineuses.

Différentes thérapeutiques sédatives ou antalgiques ont été proposées. Citons le changement de position, les massages, le paracétamol, l'aspirine, la quinine et, à un degré de plus, les anti-convulsivants, les antidépresseurs ou la morphine. Ces douleurs, qui contribuent à l'inconfort de ces patients, sont difficiles à analyser (myalgies, sciatalgies, paresthésies). Leur prise en charge nécessiterait des travaux prospectifs d'autant que l'utilisation des différents médicaments peut être malaisée en cas d'apparition du syndrome restrictif respiratoire.

Mesures spécifiques

Elles ont comme objectif de limiter l'extension des paralysies, favoriser la récupération motrice, de diminuer les séquelles. Il est logique de les utiliser le plus précocement possible.

1. Corticothérapie

La nature inflammatoire des lésions pouvait laisser supposer un effet positif de ce traitement. Différents essais thérapeutiques ont montré que, indépendamment de la dose, de la voie d'administration et de la molécule utilisée, la corticothérapie était inefficace. Ce traitement doit absolument être abandonné dans le syndrome de Guillain-Barré.

2. Échanges plasmatiques

Les échanges plasmatiques sont le premier traitement dont l'efficacité fut démontrée. Deux séances sont suffisantes (toutes les 48 heures) chez les patients qui n'ont pas perdu la fonction de la marche, quatre séances sont préconisées chez les autres patients. Il n'est pas utile d'augmenter le nombre de séances, même en cas d'échec.

3. Immunoglobulines polyvalentes

La perfusion de fortes doses d'immunoglobulines données par voie intraveineuse (IgIV) 0,4 g/kg/jour pendant cinq jours s'est avérée tout aussi efficace que les échanges plasmatiques. L'efficacité n'a toutefois été démontrée que chez des patients qui avaient perdu la fonction de la marche. La perfusion d'immunoglobulines est plus simple à réaliser que les échanges plasmatiques qui nécessitent la mise en place d'un circuit extracorporel. Il a été montré que l'association des deux traitements n'amenait pas de bénéfice supplémentaire.

4. Indications

Le choix entre ces deux thérapeutiques dépend de leurs contre-indications respectives. Les principales contre-indications des échanges plasmatiques sont les complications infectieuses, les difficultés d'abord vasculaire. Les principales contre-indications des Ig IV sont l'insuffisance rénale et les allergies connues à ce produit. •

L'auteur déclare avoir participé à des interventions (essais cliniques, travaux scientifiques, colloques) pour le Laboratoire français de biotechnologie (LFB).

POUR EN SAVOIR +



Monographie.

Neuropathies périphériques

Rev Prat 2008;
58:1871-924.

Hughes RAC, Raphaël JC, Swan AV, Van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane database of systematic reviews 2006, Issue 3.

Raphaël JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane database of systematic reviews 2006, Issue 3.

Hughes RAC, van der Meché FGA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Library- 2002 Issue.