

Boite: 136 / 15.8043-05/02

**Centre Hospitalo-Universitaire Tlemcen**

**Service de Réanimation**

**Rapport de Stage**

*en vue de l'obtention  
du Doctorat en Médecine*

**SGB**

*Syndrome de Guillain-Barré*

***Chef de Service :***  
Dr BENHADDOUCHE

***Présenté par :***  
BENDAHMANE Ahmed Fouad  
BALI Mohamed Amine

**Promotion 2004**

## **Remerciements**

*On parvient à la fin de ce stage au service de réanimation, au cours duquel, on a senti un soutien constant aussi bien dans les domaines pratique et scientifique. Ceci nous amène à exprimer notre reconnaissance envers l'ensemble des honorables praticiens ainsi que les personnels du service. Nous adressons nos sincères remerciements,*

**A**u Docteur **Dj. BENHADDOUCHE** Chef de service de réanimation et  
d'anesthésie C.H.U Tlemcen,

C'est pour nous un grand honneur de vous remercier très respectueusement de  
votre bon encadrement durant notre stage dans votre service.

Nous sommes très satisfaits de votre bon encadrement, de vos efforts déployés  
de vos chaleureux conseils et des connaissances que vous nous avez prodigués. Vous  
restez pour nous, un modèle de clarté et de labeur,

**A**u Docteur **R. BENHADDOUCHE** Maître assistant en réanimation et anesthésie  
C.H.U. Tlemcen,

Nous tenons à manifester notre grand respect et notre gratitude pour votre très  
riche compétence, votre gentillesse et toutes vos observations constructives.

**A**tous les **Médecins spécialistes** du service de réanimation du C.H.U Tlemcen,  
nous adressons nos très sincère reconnaissances pour leur encadrement si  
précieux, et leur si précieuse gentillesse.

**A**tous les **résidents**,  
nous tenons à les remercier chaleureusement pour leur aide  
précieuse tant théorique que pratique durant notre stage.

**A**ux **Corps Paramédicaux**,  
nous tenons à les remercier pour leur  
compréhension. leur aide très féconde.

# Sommaire

<b>PARTIE THÉORIQUE</b> .....	1
<b>I- GÉNÉRALITÉS :</b> .....	1
<b>II- HISTORIQUE :</b> .....	2
<b>III- EPIDÉMIOLOGIE :</b> .....	2
<b>IV- PHYSIOPATHOLOGIE :</b> .....	3
<b>V- DIAGNOSTIC :</b> .....	5
1. DIAGNOSTIC POSITIF : .....	5
a- <i>Aspect Clinique</i> : .....	5
b- <i>La dissociation albumino-cytologique observée à la ponction lombaire ;</i> .....	8
c- <i>L'électromyogramme</i> : .....	9
2. DIAGNOSTIC DE GRAVITE : .....	9
3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : .....	10
<b>VI- TRAITEMENT :</b> .....	15
• <b>BUT :</b> .....	15
• <b>MOYENS :</b> .....	15
1. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE : .....	15
2. TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES : .....	18
a- <i>Les immunosuppresseurs</i> : .....	18
b- <i>Les échange plasmatiques</i> : .....	18
c- <i>Les immunoglobulines à fortes doses</i> : .....	19
• <b>INDICATIONS :</b> .....	19
<b>PARTIE PRATIQUE</b> .....	21
<b>FICHE CLINIQUE</b> .....	21
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	25

## **Partie théorique**

### **I- Généralités :**

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une polyradiculonévrite (PRN) aiguë, c'est à dire une atteinte de plusieurs racines (radiculo) de nerfs périphériques de nature inflammatoire (névrite) de survenue assez brutale (aiguë). Il se traduit par un déficit moteur et sensitif plus ou moins étendu qui, dans un petit nombre de cas seulement, persiste et entraîne un handicap définitif.

*Polyradiculonévrite : terme issu du latin « radícula » : petite racine, du grec « neuron » : nerf, ainsi que du suffixe « ite » : désignant inflammation.*

Le SGB atteint indifféremment homme ou femme, quel que soit leur âge, et touche environ 1,5 pour 1000 habitants ; la fréquence des séquelles motrices est de 5 à 20 %. La mortalité est actuellement d'environ 5%. Les syndromes de Guillain et Barré, ou de Landry-Guillain-Barré, désignent la même affection.

Le SGB est une démyélinisation rapide d'origine probablement auto-immune des nerfs périphériques qui se traduit par une paralysie flasque débutant le plus couramment au niveau des membres inférieurs et remontant en affectant les muscles de la respiration puis les nerfs crâniens. Cette maladie est caractérisée par sa rapidité d'évolution, la paralysie pouvant être totale en moins de 24 heures. Les patients ressentent une paresthésie (picotement) des extrémités et des douleurs importantes.

Le diagnostic de SGB est clinique. Il convient de bien connaître les complications de la phase aiguë car le patient est toujours vu à cette phase.

La prise en charge comprend plusieurs volets dont le traitement symptomatique primordial, et le traitement spécifique qui fait la place belle aux échanges plasmatiques.

C'est une urgence médicale. Les malades doivent être hospitalisés dans des structures habituées à cette maladie, capables de confirmer le diagnostic, d'assurer l'ensemble des soins nécessaires. La prise en charge de ces malades nécessite des équipes entraînées, disposant de moyens de réanimation et de rééducation (association

de services de neurologie, de rééducation, de réanimation) et pouvant pratiquer l'ensemble des thérapeutiques spécifiques. La corticothérapie per os ou par voie intraveineuse est inefficace. Les échanges plasmatiques (EP) sont le premier traitement dont l'efficacité a été démontrée par rapport à un groupe contrôle.

## **II- Historique :**

En 1859 Landry rapport l'observation de 10 malades chez qui fut constatée une paralysie extensive atteignant d'abord les membres inférieurs, puis les membres supérieurs, les muscles du tronc et plusieurs paires crâniennes. L'évolution fut fatale chez 2 malades. Certains de ces malades pouvaient être considérés comme atteints d'une polyradiculonévrite. En 1916, Georges Guillain, Jean Alexander Barré et André Strohl furent les premiers à observer une dissociation albumino-cytologique chez malades atteints de paralysies bilatérales.

## **III- Epidémiologie :**

Le SGB atteint les deux sexes, tous les âges, et toutes les races. Il n'a pas été trouvé de corrélation entre le groupe HLA et la fréquence du syndrome.

Son incidence annuelle est estimée à 1,5 pour 100 000 habitants. Environ deux tiers des patients rapportent, dans les 15 jours précédant le SGB, un épisode infectieux : le plus souvent, de la sphère respiratoire supérieure, plus rarement digestive.

Contrairement aux descriptions initiales qui considéraient ce syndrome comme bénin, il est maintenant bien établi que les pronostics vital et fonctionnel peuvent être engagés. Ainsi avec les techniques modernes de réanimation, la mortalité varie entre 5 et 15%, la fréquence des séquelles entre 5 et 20%.

Certains malades peuvent présenter une rechute c'est à dire la réapparition secondaire de paralysie alors même que les premiers signes de récupération motrice étaient apparus. D'autres peuvent faire une récurrence, c'est à dire une deuxième voire une troisième atteinte neurologique, qu'il existe ou non des séquelles de l'atteinte précédente. La fréquence de ces formes à rechutes ou récidivantes est estimée à 5%.

#### **IV- Physiopathologie :**

La lésion histologique fondamentale est une démyélinisation segmentaire disséminée le long du système nerveux périphérique (SNP). Elle s'associe à une réaction inflammatoire faite de lymphocytoses et de macrophages.

La myéline favorise la transmission de l'influx nerveux en particulier au niveau des nœuds de Ranvier (conduction saltatoire). Une démyélinisation même segmentaire provoque un bloc de conduction au niveau d'une fibre nerveuse. Comme les lésions sont multiples et disséminées cela se traduit sur le plan électrophysiologique par une diminution de la vitesse de conduction et une augmentation des latences distales. Ces signes électromyographiques peuvent manquer à un stade précoce s'il n'existe pas de démyélinisation suffisamment nette dans le territoire étudié.

Le SNP est séparé des effecteurs du système immunitaire (cellules, anticorps) par une barrière hémato-nerveuse (BHN). Elle est liée à la structure particulière des cellules endothéliales qui présentent des jonctions serrées. Cependant, le dogme de la protection absolue du système nerveux est largement discuté.

Les lymphocytes activés peuvent traverser la BHN et interagir avec les cellules du SNP. Ils induisent ensuite une inflammation, une altération de la BH, un recrutement inflammatoire constitué de lymphocytes T, NK, B et de macrophages et la diffusion de facteurs sériques (anticorps, cytokines, différents médiateurs inflammatoires). Toutes ces substances peuvent également être produites localement soit par les cellules infiltrantes, soit par les cellules du tissu nerveux. Le dépôt de fractions du complément et/ou la présence du complexe d'attaque membranaire (C5b9) soutient un rôle physiopathologique d'anticorps.

Une démyélinisation segmentaire inflammatoire se crée. Les lésions sont segmentaires et inégalement réparties le long des fibres nerveuses. Lorsque la lésion est sévère, elle peut aller jusqu'à l'interruption de l'axone.

Les axones sont en principe respectés. Des lésions histologiques axonales ont été rapportées qui s'expliquent par les rapports physico-chimiques étroits qui existent entre la myéline et l'axone. Ce sont probablement des lésions axonales qui provoquent

des séquelles neurologiques alors même que le processus de démyélinisation est stoppé.

La nature des infiltrats varie d'une forme clinique à une autre. Par exemple, dans les formes axonales, la prédominance de macrophages est un élément particulier. Ils peuvent participer aux lésions nerveuses par interactions de leur récepteur Fc avec les anticorps fixés sur leur antigène. Un des modes d'actions de IgIV est d'ailleurs celui de saturer les récepteurs Fc et de bloquer les réactions par exemple d'ADCC (« antibody dependant cell cytotoxicity »).

Les causes de l'agression immunologiques sont moins connues. On suspecte très fortement une origine infectieuse à ces pathologies. Plusieurs germes ont été mis en cause : plus particulièrement *Campylobacter Jejuni*, VIH et tout le groupe herpès (cytomégalovirus, herpès virus, MNI). Dans le cas de *campylobacter jejuni*; du mycoplasme, de *borrelia*, un mécanisme de mimétisme moléculaire est proposé. Les structures similaires sont exprimées par les parois des bactéries et des constituants glycoprotéiques et glycolipidiques du nerf périphérique. Il apparaît notamment des auto-anticorps qui reconnaissent à la fois les germes et les constituants du système nerveux. Cette hypothèse n'est pas exclusive.

Les agents infectieux peuvent également induire une immuno-suppression ou une réaction immunitaire. Ils peuvent par l'induction de cytokines favoriser le déclenchement d'une manifestation auto-immune ou immuno-allergique. Les auto-anticorps pourrait participer à la physiopathologie des lésions, mais les expériences de transfert chez l'animal n'ont pas permis d'apporter des preuves irréfutables de leur rôle pathogène.

Dans le modèle expérimental de la polyradiculonévrite appelé EAN pour « Experimental Autoimmune Neuritis », ce sont les lymphocytes T et pas les facteurs sériques qui peuvent transférer la pathologie.

## **V- Diagnostic :**

### **1. Diagnostic positif :**

#### **a- Aspect Clinique :**

Le diagnostic de SGB est essentiellement clinique : la constatation d'une paralysie périphérique rapidement ascendante, associée à de discrets troubles de la sensibilité objective distale fait suspecter le diagnostic.

L'évolution de la maladie suit schématiquement 4 phases : une phase prodromique qui regroupe tous les faits survenus dans le mois précédant les premiers symptômes neurologiques, une phase d'extension comprise entre le premier signe déficitaire et le maximum des paralysies, une phase de maximum des paralysies (ou phase de plateau) qui se termine aux premiers signes de récupération motrice, une phase de récupération.

#### **✓ Phase prodromique :**

Les premiers signes neurologiques sont dans 60% des cas précédés d'un épisode infectieux : syndrome grippal, angine, troubles digestifs non spécifiques. La recherche systématique d'un agent pathogène n'a montré une corrélation nette qu'avec le virus d'Epstein-Narr, le cytomégalovirus, une hépatite, un zona, une mononucléose infectieuse (MNI), des oreillons, une rougeole, une rubéole, une coqueluche, des rickettsioses, un épisode infectieux fébrile rhinopharyngé, respiratoire ou intestinal. Dans 10% supplémentaire on note l'existence d'un acte chirurgical, d'une sérothérapie, ou d'une vaccination. Contrairement aux notions classiques, il n'existe pas de prédominance saisonnières de la maladies.

#### **✓ Phase d'extension des paralysies :**

Elle dure en moyenne 12 jours. Le déficit débute le plus souvent au niveau des membres inférieurs, atteints parfois d'emblée les 4 membres, plus rarement les seuls membres supérieurs. Une atteinte initiale des paires crâniennes, du facial notamment est notée.



Des paresthésies des 4 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 sciatalgies qui rendent difficile l'analyse du déficit moteur ce qui peut être la source d'erreurs diagnostiques. La majorité des patients est apyrétique lors de l'apparition des premiers signes neurologiques.

### ✓ **Phase de plateau :**

La durée de la phase du maximum des paralysies est en moyenne de 13 jours. Elle est en fait très différente d'un cas à l'autre, variant entre quelques jours et 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. On estime dans la littérature que 20 à 30% des malades atteints d'un SGB devront être soumis à une ventilation assistée.

Contrairement aux polynévrites, le déficit moteur est bilatéral, symétrique, atteint aussi bien les muscles proximaux et axiaux, que distaux. Il s'associe à une abolition partielle ou complète des réflexes ostéotendineux. Les troubles de la sensibilité objective superficielle ou profonde sont discrets et prédominent aux extrémités. L'atteinte des paires crâniennes est fréquente, ce sont les VII<sup>e</sup>, IX<sup>e</sup> et X<sup>e</sup> paires crâniennes qui sont le plus touchées.

Outre l'atteinte neurologique, différents événements peuvent survenir durant la phase d'extension ou maximum des paralysies qui en plus de l'atteinte respiratoire peuvent engager le pronostic vital. Les troubles végétatifs sont les plus spectaculaires. Il peut s'agir de poussée d'hypertension artérielle, de tachycardie supérieur à 120 non explicable par une élévation thermique ou une complication intercurrente et surtout de bradycardie paroxystique, spontanée ou le plus souvent provoquée.

Les manifestations végétatives sont explosives, débutent lors de la phase d'extension des paralysies et 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, élévation de

l'excrétion urinaire des catécholamines, hyponatrémie provoquée par un syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique. Ces désordres dysautonomiques sont d'autant plus fréquente que l'atteinte neurologique est sévère et étendue.

Les désordres cardio-circulatoire traduisent un dysfonctionnement de l'arc baroréflexe qui peut être objectivé par un trouble de la régulation posturale de la pression artérielle et une anomalie de l'épreuve de Valsalva (effort d'expiration forcée à glotte fermée, entraîne une augmentation de la pression intrathoracique, d'où une brusque et importante diminution du retour du sang veineux au cœur ainsi une insufflation de la trompe d'Eustache). Il est très probable que cela soit consécutif à une dénervation des barorécepteurs qui ne jouent plus leur rôle physiologique de régulation sur le pouls et la pression artérielle.

En dehors des manifestations végétatives de nombreuses complications peuvent survenir. Les pneumopathies sont les plus fréquentes. Elle peuvent aller de la simple atélectasie aux pneumopathies bilatérales graves et massives. Les autres complications sont par ordre de fréquence les septicémies, l'infarctus du myocarde, les complications de la trachéotomie, les embolies pulmonaires.

**Autres signes** : Parmi les autres signes, il faut signaler :

- ⇒ La raideur méningée ;
- ⇒ Un signe de Lasègue : Réveil ou exacerbation de la douleur sciatique chez le malade en décubitus dorsale par flexion de la cuisse sur le bassin, la jambe étant en extension ;
- ⇒ Des myokymies faciales : succession de concentrations fasciculaires, donnant l'aspect d'ondulation ;
- ⇒ Un œdème papillaire au fond d'œil ;
- ⇒ Des troubles du comportement.

✓ **Phase de récupération :**

Compté par rapport au premier signe de récupération motrice, le délai moyen pour reprendre la marche avec appui est en moyenne de 2 mois avec des extrêmes qui varient entre quelques jours et plus d'un an. Ce délai est d'autant plus grand que le déficit est étendu et sévère au maximum des paralysies.

**Autres aspects cliniques :** On peut observer d'autres aspects cliniques :

- ⇒ Les formes à début mésencéphalique (atteinte des nerfs crâniens) ;
- ⇒ Les formes axonales, plus souvent associées à une infection par *Campylobacter jejuni* ;
- ⇒ Les formes associées (VIH, maladies virales telles que la mononucléose infectieuse).

**b- La dissociation albumino-cytologique observée à la ponction lombaire ;**

La ponction lombaire montre en principe une dissociation albuminocytologique. La protéinorachie est élevée, elle consiste en une hyperprotéinorachie  $>0,5\text{g/l}$  (jusqu'à  $10\text{g/l}$ ) la réaction cellulaire ne dépasse pas  $10\text{ éléments/mm}^3$ .

Dans certaines observations, le liquide céphalo-rachidien s'il est prélevé précocement peut paraître normal. Une seconde ponction lombaire faite quelque jours plus tard révèle une élévation de la protéinorachie dans la majorité des cas :

- ⇒ Elle peut être retardée de 3 à 10 jours par rapport au début des symptômes.
- ⇒ Elle serait maximale entre la 4<sup>e</sup> et la 6<sup>e</sup> semaine.
- ⇒ Un taux élevé peut persister, même après les premiers signes d'amélioration clinique.

Classiquement, elle apparaît de façon retardée, s'accroît pendant les premières heures avant de décroître lentement.

**Autres examens biologiques :**

Il n'y a habituellement pas d'anomalie biologique particulière. Une sérologie au *Campylobacter* peut être positive dans certains cas.

**c- L'électromyogramme :**

L'EMG a pour objectif de mettre en évidence la démyélinisation segmentaire : Diminution de la vitesse de conduction nerveuse : diminution d'au moins 20% des potentiels électriques distaux après stimulation proximale, en comparaison avec une stimulation distale, témoignant de la dispersion de la conduction ou latence distale.

**Signes caractéristiques :**

Les signes caractéristiques évoqués peuvent manquer au début, ou tout du moins être difficiles à mettre en évidence.

- ⇒ En effet, dans les premiers jours, l'atteinte est souvent localisée aux extrémités du nerf périphérique, notamment aux racines. Le bloc de conduction situé à ce niveau est difficile à explorer.
- ⇒ L'allongement des ondes F serait un des éléments les plus significatifs.
- ⇒ L'allongement des latences distales motrices est aussi un des éléments les plus caractéristiques.
- ⇒ Le ralentissement de la conduction nerveuse se fait de façon hétérogène.
- ⇒ Les potentiels sensitifs sont souvent moins altérés que la conduction motrice.

Absence d'atteinte axonale : généralement, il n'y a pas d'atteinte axonale. Sa présence est un facteur de mauvais pronostic, mais il est parfois difficile de la mettre en évidence avant plusieurs jours. La fibrillation électrique (signant l'atteinte axonale) observée au repos n'est visible qu'au bout de 15 à 20 jours après le début.

**2. Diagnostic de gravité :**

La gravité est dictée par la possible atteinte des muscles respiratoires, risque qui persiste tout au long de la première quinzaine. Une évolution fulgurante en quelques heures est déjà un facteur favorisant. L'association aux troubles de la déglutition peut provoquer des fausses routes mortelles. L'atteinte des ceintures scapulaires est une indication d'hospitalisation en unité de soins intensifs. Il faut insister sur le fait que les premiers troubles sont très discrets...

**Eléments du pronostic** : Les principaux éléments d'un mauvais pronostic sont :

- ⇒ La rapidité d'installation du déficit,
- ⇒ L'importance de celui-ci,
- ⇒ La durée de la phase de plateau,
- ⇒ La nécessité d'une ventilation assistée,
- ⇒ Et l'existence d'une perte axonale précoce sur l'électromyogramme.

Il n'y a pas de corrélation d'un mauvais pronostic avec : l'atteinte faciale, les données du LCR (importance de l'hyperprotéinorachie), le sexe et la qualité de la récupération.

### **3. Diagnostic différentiel :**

Plusieurs troubles peuvent affecter le système nerveux ou les muscles et engendrer des symptômes similaires à ceux du SGB. Certains de ces troubles sont même parfois plus rares que le SGB de sorte que leur existence ne doit pas inquiéter la plupart des patients.

Pourtant, si les symptômes du patient suscitent une quelconque inquiétude, il se peut que le médecin souhaite procéder à des examens afin d'exclure leur présence. Dans bon nombre de ces troubles, certains propres au SGB ne sont pas identifiés. Ceux-ci sont :

- ⇒ Une élévation de la protéine du liquide céphalo-rachidien,
- ⇒ Une faiblesse respiratoire, des muscles faciaux et oculaires,
- ⇒ Une perte des réflexes profonds du talon.

La présence de telles anomalies tendent à diagnostiquer le SGB. Leur absence permet d'exclure le SGB.

- La **mononucléose infectieuse** peut s'accompagner d'un ensemble de symptômes similaires à ceux du SGB. Toutefois, la plupart des patients atteints de mononucléose infectieuse présentent également d'autres signes caractéristiques, y compris la fatigue, une rate et des glandes dilatées (nœuds lymphatiques) ainsi des taux sanguins anormaux pour la mononucléose (ex. une réaction antigène hétérophile positive). En raison de la présence concomitante de ces caractéristiques typiques de la mononucléose, l'origine véritable des symptômes du patient ressemblant à ceux du SGB devient apparente.
- L'**empoisonnement par des métaux lourds**, comme l'arsenic, que l'on retrouve dans certains insecticides, le plomb et le mercure peuvent susciter des sensations anormales ou/et une faiblesse. Ces symptômes peuvent également être causés par d'autres substances industrielles et environnementales comme le thallium, présent dans certains insecticides et poisons corrosifs ; des solvants organiques comme le n-hexane, inhalés après avoir reniflé de la colle ; du méthyle n-butylketone, un solvant utilisé dans certaines colles; l'acrylamide; et des composés organo-phosphorés. Une anamnèse adéquate et des tests sanguins et/ou urinaires peuvent permettre d'identifier ces substances.
- La **maladie de Lyme** est davantage prédominante dans certaines régions des Etats-Unis. Elle est provoquée par le spirochète *Borrelia* et tient son nom de la ville du Connecticut où certains cas précoces ont été identifiés. Les manifestations de cette maladie peuvent être semblables à celles du SGB c'est-à-dire une neuropathie périphérique douloureuse. Des tests sanguins appropriés peuvent établir le diagnostic de sorte qu'une antibiothérapie adéquate peut être instaurée.
- Des crises de **porphyrie intermittente aiguë**, un trouble des globules rouges, provoquent parfois une faiblesse musculaire et une perte des sensations au niveau des réflexes tendineux. Ainsi, des attaques de porphyrie peuvent donner lieu à des symptômes identiques à ceux du SGB. Toutefois, en présence d'une porphyrie, des douleurs abdominales, des crises et des changements comportementaux sont typiques. Des tests sanguins et/ou urinaires peuvent aider à déterminer la présence de ce trouble rare.

- **Le syndrome post-polio** est le terme utilisé pour décrire une récurrence de la faiblesse chez certains patients qui ont développé une poliomyélite paralysante dans les années 40 et 50. Ainsi, l'anamnèse des patients des années antérieures à la polio aide à cerner l'origine de leur faiblesse liée au SGB. Avec la polio également, ainsi que dans le cas du syndrome post-polio, la faiblesse peut affecter les jambes ou les bras de manière inégale, il y a peu, voire pas de problèmes de sensation et la protéine du liquide céphalo-rachidien n'est pas élevée.
- Un trouble similaire au SGB avec les mêmes caractéristiques de sensations anormales et de faiblesse, peut survenir et être accompagné de **Certaines malignités**. Celles-ci sont des troubles des ganglions lymphatiques (y compris la maladie de Hodgkin et les lymphomes), et de certains globules blancs (y compris la leucémie lymphocytaire chronique). D'autres malignités présentant les mêmes changements neurologiques peuvent survenir aux poumons, à l'estomac et aux globules blancs spéciaux (cellules du plasma) qui provoquent la formation de substances protéiniques anormales (myélome multiple).
- Comme c'est le cas pour le SGB, la **myélite transverse**, une maladie inflammatoire de la moelle épinière, peut apparaître après une maladie virale et des vaccinations. Elle se caractérise par le développement, en quelques heures, voire plusieurs jours, d'une faiblesse et des sensations anormales dans les jambes. D'autres symptômes typiques peuvent être la difficulté de contrôler le flux urinaire ainsi que des troubles intestinaux et un mal de dos. Une absence de sensations en deçà d'une certaine partie du corps est typique. Contrairement au SGB, la myélite transverse n'affecte ni les membres supérieurs ni le visage. Contrairement aussi au SGB et en raison de la perte des réflexes profonds, dans la myélite transverse, les réflexes des genoux et des chevilles sont brusques ou exagérés. La protéine du liquide céphalo-rachidien peut être élevée dans la myélite transverse,
- Certains troubles auto-immunitaires du tissu conjonctif ou **Troubles vasculaires collagène**, y compris la polyarthrite noueuse, le lupus érythémateux systémique, le syndrome de Sjogren et une sclérose systémique progressive (sclérodermie) peuvent être compliquées par des sensations anormales dues aux changements nerveux.

- Les **diabétiques** peuvent développer des sensations anormales dans les pieds, mais aussi dans les doigts. Les diabétiques peuvent en outre développer une faiblesse musculaire (amyotrophie diabétique) mais souvent la faiblesse touche davantage un membre inférieur plutôt que l'autre, mais n'implique pas les muscles de la respiration.
- **Le syndrome de Miller-Fisher** : Il associe une paralysie de la musculature oculaire extrinsèque, un ptosis, une ataxie avec syndrome cérébelleux, une abolition des réflexes ostéo-tendineux sans déficit moteur. Les données des examens complémentaires sont les mêmes que dans le SGB. L'évolution est spontanément favorable en 3 à 6 semaines.
- **Certains médicaments** peuvent entraîner, comme effets secondaires, des lésions nerveuses. Par exemple, la nitrofurantoïne (Macrochantin<sup>®</sup>), utilisée dans les infections des voies urinaires, a été associée à des lésions nerveuses périphériques graves, voire même irréversibles. La Dapsone, utilisée pour le traitement de la lèpre et de certaines maladies de la peau, a été associée à une faiblesse musculaire liée à une lésion nerveuse. La force musculaire revient habituellement lorsque le traitement est arrêté.
- Dans la **polymyosite aiguë**, une maladie inflammatoire des muscles, une faiblesse musculaire et des douleurs sont typiques. La conduction nerveuse n'est toutefois pas affectée, les réflexes sont préservés, et la protéine du liquide céphalo-rachidien n'est pas élevée. Des tests sanguins anormaux (fraction CPK-MM et aldolase élevées) étayent le diagnostic qui peut être confirmé par une biopsie musculaire.
- Dans la **paralysie à tiques**, la faiblesse des jambes est habituellement suivie après quelques jours par une paralysie du reste du corps, y compris les muscles de la respiration et de la déglutition. Les réflexes tendineux profonds sont réduits ou nuls, comme dans le cas du SGB, mais sans augmentation de la protéine du liquide céphalo-rachidien. Plusieurs tiques, dont la tique des bois, la tique des bois des Rocheuses dans l'ouest américain, la tique du chien sur la côte Est de l'Amérique du Nord et des tiques australiennes, les Ixodes ... ont été associées à la paralysie.



- Le **botulisme** peut ressembler à une forme du SGB. Il s'agit d'une maladie paralysante provoquée par un empoisonnement alimentaire par une bactérie, le *Clostridium botulinum*, que l'on a retrouvée dans des aliments et viandes en conserve. Habituellement, après avoir mangé pendant un demi jour à un jour, de la nourriture contaminée, les patients développent une faiblesse des muscles oculaires, accompagnée d'une vue double, et une déglutition difficile, ainsi qu'un dérangement gastro-intestinal. La faiblesse descend ensuite et peut atteindre les muscles respiratoires.
- Dans la polio, une maladie provoquée par les virus de la **poliomyélite**, des patients peuvent être frappés de faiblesse qui, dans ce trouble particulier, prédomine sur les anomalies sensitives. La faiblesse peut affecter un côté du corps plus que l'autre, et les muscles respiratoires peuvent également s'affaiblir. Il est intéressant de remarquer que SGB a été surnommé la "polio française", ce qui reflète peut-être sa description précoce par des neurologues français et la paralysie commune aux deux maladies.
- Quelques semaines après l'apparition de la **diphthérie**, une faiblesse musculaire peut se développer et affecter la gorge et les yeux, entraînant une vue floue, et ensuite d'autres muscles du visage. Ainsi, en fin de compte, cette évolution ressemble au SGB.
- Un autre trouble que l'on confond occasionnellement chez les patients atteints du SGB est le **syndrome du canal carpien**. Dans cette maladie relativement fréquente, le nerf (médian) qui part du bras et va jusqu'à la main est comprimé au niveau du poignet. Les symptômes typiques sont le fourmillement, l'engourdissement et même la douleur de certains doigts, de la main, et parfois aussi du bras. On observe également une faiblesse de la main. Le syndrome du canal carpien est en général un problème inoffensif, localisé, plus rapidement traitable par comparaison au SGB. Un examen adéquat et si cela est indiqué, des tests de vitesse de conduction nerveuse, peuvent habituellement permettre de poser un diagnostic correct.

- **Autres causes de faiblesses :** Il existe d'innombrables causes de faiblesse : l'anémie, un taux de potassium trop faible dans le sang (hypokaliémie) provoqué par certains diurétiques (ex. hydrochlorothiazide, utilisés dans le traitement de l'hypertension artérielle, ou le furosémide, utilisé pour traiter une insuffisance cardiaque (insuffisance cardiaque congestive)) et une sous-production de l'hormone thyroïdienne (hypothyroïdie). Ce dernier trouble peut être confirmé par un taux élevé de l'hormone stimulant la thyroïde (TSH) et un taux de l'hormone thyroïdienne faible ou réduit (T4) dans le sang. Les diagnostics des innombrables causes de faiblesse peuvent habituellement être posés en se référant à une anamnèse adéquate, à un examen physique et à des tests de biologie clinique.

## **VI- Traitement :**

La réputation de bénignité du SGB a longtemps occulté la possibilité de formes sévères dont le taux de mortalité était de 25 %, il y a une quinzaine d'années, dans un service de réanimation.

- **But :**

Faire régresser la démyélinisation aiguë.

- **Moyens :**

Les thérapeutiques symptomatiques doivent être distinguées des thérapeutiques spécifiques destinées à améliorer l'évolution de la maladie.

### **1. Traitement symptomatique :** comporte :

- ⇒ Ventilation assistée ;
- ⇒ Traitement anticoagulant ;
- ⇒ Prévention des escarres.

La prise en charge de ces malades requiert des équipes entraînées et multidisciplinaires. Les équipes soignantes doivent prendre conscience de l'angoisse de ces patients et de leur famille, auxquels il faut expliquer les différents stades de la maladie.

Ces sujets sont parfaitement conscients, totalement dépendants de leur environnement dans les formes graves. Un malade tétraplégique, soumis à une ventilation mécanique, ne peut pas s'exprimer. Une information claire et cohérente de l'équipe soignante, l'organisation de moyens de communication chez un malade porteur d'une sonde endotrachéale, le changement fréquent de position pour calmer les douleurs sont des mesures indispensables.

L'alimentation par sonde gastrique est impérative dès qu'apparaissent des troubles de la déglutition, même intermittents et en apparence modestes. Elle doit être faite de façon continue sur 24 heures afin d'éviter une dilatation gastrique aiguë particulièrement à craindre dans cette affection neurologique. La ration sodée, sauf situation particulière, doit être comprise entre 10 et 15g/jour. Ces malades sont en effet exposés au risque d'hyponatrémie. Cette hyponatrémie est souvent d'apparition progressive, et donc sans retentissement sur le système nerveux central.

La surveillance de la fonction respiratoire est certainement le point le plus préoccupant de la phase d'extension des paralysies. La constatation d'un trouble de la déglutition, d'une faiblesse des muscles abdominaux d'une diminution même modeste de la capacité vitale ou de l'ampliation thoracique maximale imposent le passage dans un milieu de réanimation. Le risque majeur est celui d'une décompensation aiguë provoquée par exemple par une fausse route dont les conséquences sont majorées par une paralysie associée des abdominaux.

L'indication de la ventilation mécanique dépend à la fois de critères cliniques (diminution de l'ampliation thoracique, inefficacité de la toux, importance de l'encombrement, existence ou non d'un trouble de la déglutition) et spiropgraphie. La mesure répétée de la capacité vitale au lit du malade, est un des meilleurs moyens de surveillance. L'apparition d'une capacité vitale inférieure à 30% de la valeur théorique nécessite une assistance respiratoire, surtout si le syndrome restrictif s'aggrave

rapidement. Il ne faut pas rechercher ici les critères gazométriques habituels de l'insuffisance respiratoire. Comme dans tous les syndromes restrictifs d'origine neurologique, les gaz du sang restent longtemps normaux et sont un mauvais paramètre de surveillance.

Le choix entre l'intubation et trachéotomie dépend de la longueur prévisible de l'atteinte respiratoire. La trachéotomie est mieux tolérée par le malade, assure un meilleur abord trachéal, permet un sevrage plus progressif de la ventilation assistée, et pallie plus facilement à un éventuel trouble persistant de la déglutition. L'intubation nasotrachéale est indiquée soit en urgence, soit dans une situation particulière où il est prévisible que la durée de l'assistance respiratoire sera courte : fausse route anoxique par exemple, sans syndrome restrictif majeur.

De tous les troubles cardio-circulatoires, les bradycardies sont les plus redoutables. Les poussées d'hypertension artérielle sont en règle générale modérées et n'imposent pas de thérapeutique particulière, d'autant plus que certaines drogues anti-hypertensives peuvent être considérées comme potentiellement dangereuses, comme par exemple les bêta bloquant. Les bradycardies peuvent apparaître spontanément ou provoquées par les changements de position, les aspirations trachéales. Ce risque impose un monitoring permanent du cardioscope. Il est majoré par l'hypoxémie, mais peut survenir indépendamment de toute complication pulmonaire. L'atropine par voie sous cutanée à la dose de 0,25mg répétée toutes les 4 à 6 heures diminue habituellement la fréquence et l'intensité des bradycardies. Dans les cas rebelles, la dernière solution est la pose d'une sonde d'entraînement électrosystolique.

La prévention des complications est une autre préoccupation. Le décubitus prolongé et la paralysie musculaire favorisent l'apparition de thrombose veineuse qui impose un traitement préventif. La stase bronchique, les atélectasies doivent être prévenues par les aspirations, les fibro-aspirations, et la kinésithérapie. Le changement de position, la mobilisation passive des membres, concourent à éviter l'apparition d'escarres et des troubles trophiques. L'infection nosocomiale, notamment broncho-pulmonaire, est un risque majeur.

Les douleurs sont souvent soulagées par l'acide acétylsalicylique, la caféine ou la quinine. Les hypnotiques et/ou les sédatifs sont contre-indiqués en cas de syndrome restrictif respiratoire chez un malade non ventilé.

Lors de la récupération motrice le problème sera celui de l'établissement d'un programme de rééducation et de réadaptation. Ces malades sont particulièrement exposés au risque d'une hypotension orthostatique du premier lever.

## **2. Traitements spécifiques :**

Il s'agit avant tout des échanges plasmatiques (EP) qui ont définitivement montré leur efficacité à condition d'être utilisés précocement. Plus récemment, l'utilisation des immunoglobulines humaines permet aussi certains espoirs. C'est un traitement qui pourrait ainsi être une alternative aux plasmaphèreses ou être une thérapeutique adjuvante. Les corticoïdes paraissent peu efficaces.

### **a- Les immunosuppresseurs :**

Bien que la récupération neurologique s'observe spontanément, le risque d'insuffisance respiratoire, de complications intercurrentes, avec mise en jeu du pronostic vital ou fonctionnel ont amené à rechercher des traitements qui pourraient limiter l'extension des paralysies ou favoriser la récupération motrice. Les corticoïdes ou l'ACTH ont été les premiers employés. Cela se justifiait par la constatation de lésions inflammatoires au niveau des racines nerveuses. Contrairement aux données expérimentales, les essais contrôlés n'ont pas montré que la corticothérapie diminuait la durée de la maladie ou diminuait la fréquence des séquelles. D'autres immunosuppresseurs ont été utilisés comme l'azathioprine ou le cyclophosphamide. Des effets favorables ont été rapportés, mais les séries de faible effectif et l'absence de groupes témoins rendent ces résultats discutables. Il n'existe donc pas de justifications actuelle à utiliser les immunosuppresseurs au cours d'un SGB.

### **b- Les échange plasmatiques :**

La découverte d'une substance myéline-toxique dans le sérum des malades atteints d'un SGB a conduit à proposer les échanges plasmatiques comme moyen

thérapeutique. Les EP nécessitent de réaliser un circuit extracorporel, de séparer les éléments figurés du plasma, de réintégrer les éléments figurés et de compenser le plasma épuré par une soluté de substitution. Le volume épuré par séance est d'environ une masse plasmatisée (Ils sont réalisés sur 10 à 14 jours pour un volume total de 200 à 250 ml/kg). Compte tenu du coût de la technique, de sa morbidité potentielle, seuls des essais thérapeutiques randomisés incluant un nombre suffisant de patients permettaient d'en évaluer l'utilité.

Les EP sont donc à ce jour le traitement de référence du SGB. Ils doivent être appliqués le plus précocement possible chez les malades atteints d'un déficit moteur suffisamment sévère pour entraver la marche. Cependant les EP sont une technique contraignante, avec des contre-indications, notamment infectieuses et cardiovasculaires, et ne peuvent être appliqués que dans des centres équipés de tous les moyens indispensables de surveillance.

#### **c- Les immunoglobulines à fortes doses :**

La perfusion des fortes doses d'immunoglobulines par voie intraveineuse (IgG) a été proposée dans certains nombres de maladies auto-immunes. Par analogie des études pilotes préliminaires ont montré que les IgG avaient un certain effet dans les formes chroniques de PRN et dans le SGB (400 mg/kg/j pendant 5 jours). Leur efficacité est comparable à celle des échanges plasmatiques.

#### **• Indications :**

Dans tous les cas, le traitement symptomatique est institué et adapté à chaque cas.

Le traitement spécifique repose sur les EP s'ils sont possibles techniquement et en l'absence de contre-indication (10 à 15%) le plus précocement possible après l'altération de la marche. Sinon, on emploie l'immunoglobulinothérapie. Les résultats sont variables mais le traitement doit être entrepris chaque fois qu'il est possible. Les EP diminuent la durée de la phase aiguë, réduisent les indications de la ventilation mécanique, et favorisent une reprise rapide de la marche en diminuant les séquelles.

Les indications sont maintenant mieux connues. Les formes bénignes (marche possible) doivent être traitées par deux EP, deux EP supplémentaires doivent être faits en cas d'aggravation. Dans les formes intermédiaires (marche impossible) et les formes sévères (recours à la ventilation mécanique) quatre EP doivent être pratiqués. Il n'est pas utile d'augmenter le nombre d'EP dans les formes sévères ou en cas d'absence d'amélioration. De fortes doses d'immunoglobulines données par voie intraveineuse sont aussi efficaces que les EP dans les formes intermédiaires et sévères.

Dans l'état actuel des connaissances l'indication de ces deux thérapeutiques doit tenir compte de leurs contre-indications respectives. Il n'est pas utile d'associer ces deux traitements ce qui en accroît le coût et les risques.

A la phase de récupération, un programme de rééducation et de réadaptation sera entrepris.

## **Fiche Clinique**

Il s'agit de l'enfant L.N, âgé de 10 ans, élève du primaire, originaire et demeurant à Seb dou, admis au niveau du service de réanimation le 29-05-2004 pour : « détresse respiratoire ».

Le début des troubles semble remonter au jour même de son admission, marqué par l'apparition brutale d'une détresse respiratoire au niveau des urgences pédiatriques où il était hospitalisé la veille pour une paraplégie ascendante qui évolue depuis trois jours, avec troubles de déglutition sans altération de la conscience suite à une fausse route.

Ses antécédents médicaux : une bronchite traitée il y a environ une quinzaine de jours et des angines à répétition.

Les antécédents chirurgicaux : sans particularité.

L'examen clinique à l'admission :

- ✓ Patient agité et inconscient,
- ✓ Cyanose des extrémités,
- ✓ Thorax immobile : ampliation thoracique absente,
- ✓ Tension artérielle : 120-70mmHg
- ✓ Pouls : 130 bat/min,
- ✓ Apyrétique,
- ✓ Pas de raideur méningée.

Un bilan a été demandé en urgence, à savoir :

### **Bilan biologique : 28-05-2004**

- ⇒ Glycémie : 1,02 g/l
- ⇒ Globule Blanc : 8 000 élément/mm<sup>3</sup>,
- ⇒ Hématocrite : 47%
- ⇒ TP : 80%,



- ⇒ Bilan rénal : Créatinémie : 5mg/l, Urée : 0,29g/l,
- ⇒ VS : 1e heure : 18, 2e heure : 50.

**Bilan paraclinique :**

- Radiographie pulmonaire standard de face : des opacités parenchymateuses bilatérales au niveau du lobe moyen et inférieur.
- Fond d'œil : normal, papille de coloration normale, à contours bien nets, sans signe d'hypertension intra crânienne.

***Conduite à tenir :***

- ⇒ Intubation endotrachéale (sonde d'intubation n°5,5),
- ⇒ Sédation,
- ⇒ Ventilation artificielle,
- ⇒ Mise en place d'une sonde urinaire à demeure,
- ⇒ Hospitalisation en réanimation,
- ⇒ ECG,
- ⇒ Prévoir une Ponction lombaire,
- ⇒ Surveillance : de la tension artérielle, de la fréquence cardiaque, de la température et de la diurèse.

Au terme de ce tableau clinique fait de détresse respiratoire sur une paraplégie ascendante et trouble de la déglutition sans raideur méningée avec des antécédents d'angine et de bronchite → une suspicion d'un syndrome de Guillain Barré a été envisagé en premier lieu (intérêt d'une étude du LCR).

**Evolution du 05-06-2004 :**

- ⇒ Patient conscient coopératif,
- ⇒ Téguments et conjonctives normaux colorés,
- ⇒ Etat général conservé,
- ⇒ Malade toujours intubé sans sédation → candidat à la trachéotomie,
- ⇒ Pas de respiration spontanée, ni de réflexe de déglutition,

- ⇒ Examen neurologique : Absence des R.O.T, Sensibilité plus au moins conservée,
- ⇒ Tension artérielle : 100-65 mmHg, Pouls : 136/mn, Diurèse : 2litres
- ⇒ Saturation en oxygène : 96%,
- ⇒ Gavage (avant la trachéotomie),
- ⇒ Traitement : Antibiothérapie, Digitalique : Digoxine (¼ cp/j : 5 j/7)

**Evolution du 15-06-2004 :**

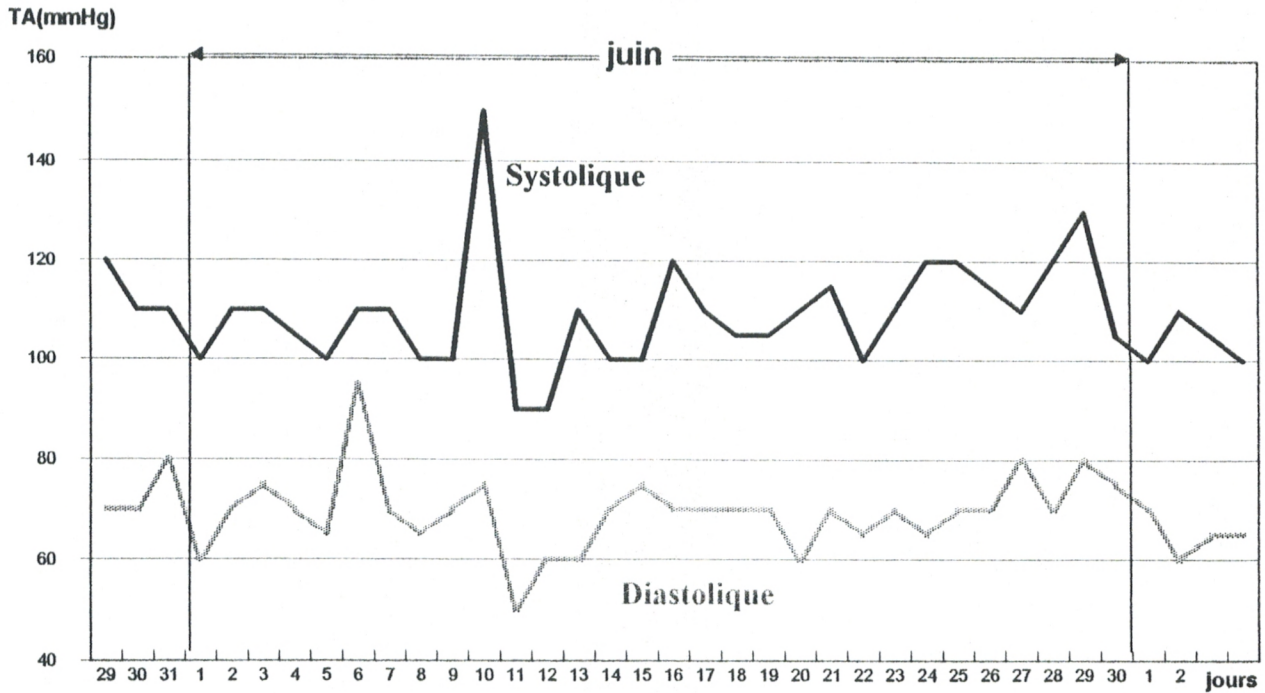
- ⇒ Patient conscient coopératif,
- ⇒ Téguments et conjonctives normaux colorés,
- ⇒ Etat général conservé,
- ⇒ Tension artérielle : 100-75 mmHg, Pouls : 122/mn, Diurèse : 200cc
- ⇒ Malade toujours intubé sans sédation,
- ⇒ Pas de respiration spontanée, ni de réflexe de déglutition,
- ⇒ Arrêt de gavage,
- ⇒ Admission du patient au bloc opératoire à 09h30 pour trachéotomie.

**Evolution du 10-07-2004 :**

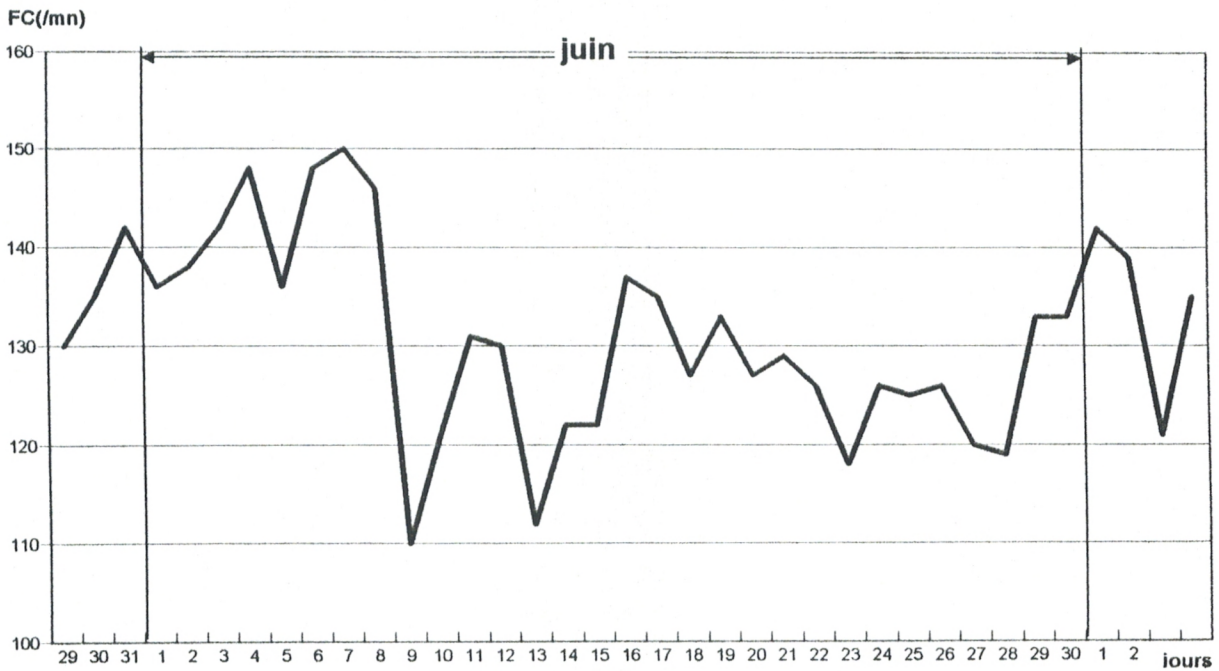
- ⇒ Patient conscient coopératif,
- ⇒ Téguments et conjonctives normaux colorés,
- ⇒ Etat général conservé,
- ⇒ Présence d'une respiration spontanée → Arrêt de la ventilation artificielle.
- ⇒ Présence de réflexe de déglutition,

<b>ATB</b>	<b>Date de Début</b>	<b>Date de l'arrêt</b>
Clamoxyl®	29/05/04	06/06/04
Gentamicine®	30/05/04	05/06/04
Claforan®	06/06/04	19/06/04
Bactrim®	15/06/04	19/06/04
Tienam®	19/06/04	28/06/04
Fenêtre	29/06/04	03/06/04
Claforan®	04/07/04	14/07/04
Gentamicine®	04/07/04	09/07/04

**Tableau 1 : les différents antibiotiques utilisés**



**Figure 1 : l'évolution de la Tension Artérielle durant le mois de juin**



**Figure 2 : l'évolution de la Fréquence Cardiaque durant le mois de juin**

## **Bibliographie**

### **Les Livres :**

[1] Abrégés de Réanimation médicale : édition Masson : 2<sup>ème</sup> édition 1995

M.Goulon

[2] Encyclopédie Médico - Chirurgicale (EMC) :

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire

[3] Impact Internat : Neurologie 1997-1999

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire syndrome de Guillain et Barré

Dr P. BOUCHE

[4] Conférences d'actualisation 1998 : 40<sup>e</sup> congrès national d'anesthésie et de réanimation

Société Française d'anesthésie et de réanimation

Elsevier

### **Les Sites Internet :**

[1] <http://www.vulgaris-medical.net>

[2] <http://User.skeynet.be>

[3] <http://www.orphonet.com>

[4] <http://www.medinfos.com>

[5] <http://www.doctissimo.fr>

[6] <http://www.smx.ch>

[7] <http://www.elcwp.org>

[8] Syndrome de Guillain Barré : Dr Michel Delcey & Dr J.-F. Desert

**Le syndrome de Guillain-Barré** : affection des nerfs périphériques. Elle se caractérise par une démyélinisation due à l'inflammation de la gaine de myéline.

Le SGB est la plus fréquente des polyradiculonévrites, porte également le nom de paralysie ascendante, polyradiculo-névrite aiguë. Il aurait pour cause :

- Une infection virale (CMV, EBV,...)
- Une intervention chirurgicale ,
- Une vaccination,
- Des troubles immunitaires à type de réaction autoimmunitaire,

Classiquement, on décrit 4 phases dans la maladie : phase prodromique, phase d'extension, phase de plateau et la phase de régression

Le liquide céphalo-rachidien obtenu après ponction lombaire montre une hyperprotéinorachie.

L'électromyogramme, qui permet de mesurer l'activité électrique des muscles, révèle un ralentissement assez important, et montre également une diminution de la vitesse de conduction des impulsions électriques.

**Le Traitement** : symptomatique et spécifique ;

- Respiration par ventilation assistée, essentiellement en urgence.
- L'échange plasmatique, qui consiste à soustraire des anticorps anormaux du sang du malade, permet de diminuer l'extension et la durée des paralysies, dans les cas les plus graves.
- Des injections intraveineuses de forte dose d'immunoglobulines humaines sont également utilisées.

La plupart des patients souffrant du SGB nécessitent une hospitalisation, et environ 30 %, une assistance ventilatoire à un moment donné de leur maladie.

Le pronostic est généralement bon, 85 % des patients environ ont une récupération complète ou presque.

Les rechutes sont rares, et le taux de mortalité est de 3 à 4 %.