

**UE 4**

*Perception,  
système nerveux,  
revêtement cutané*

## **Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de guillain barré)**

- diagnostiquer un syndrome de Guillain Barré
- identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge



Cours du collège des enseignants de neurologie

### **Généralités**

- Entité regroupant au moins 4 sous types de neuropathies périphériques :
  - **polyradiculopathie demyélinisante aiguë inflammatoire**
  - 2 sous type touchant l'axone :
    - **neuropathie aiguë motrice axonale**
    - **neuropathie aiguë motrice et sensitive axonale**
  - **syndrome de Miller Fisher** : ophtalmoplégie/ataxie/areflexie
- Parfois, la forme est mixte.
- **Incidence : 1-4/100 000 par an.**
- Disparité des formes selon les localisations géographiques :
  - en Europe et en Amérique du Nord : forme démyélinisante++
  - en Chine, au Japon et en Amérique du Sud : forme axonale++
  - le syndrome de Fisher est plus rare
- **Augmentation de l'incidence avec l'âge.**
- Sexe ratio : hommes > femmes.

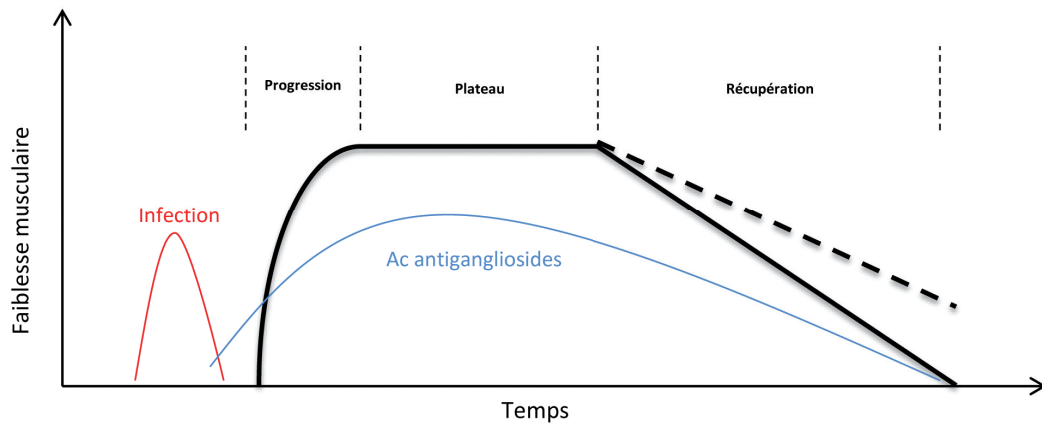
### **Pathogenèse**

- **Au moins 4 facteurs impliqués :**
  - anticorps antigangliosides : 50 % cas (LM1, GM1...), spécifiques selon la forme clinique
  - mimétisme moléculaire : réactivité croisée entre les antigènes microbiens et neuronaux
  - activation locale du complément
  - facteurs liés à l'hôte ?

### **Aspects cliniques**

- Pathologie :
    - **aiguë**
    - du système nerveux périphérique
    - évoluant en 3 phases : ascension, plateau, guérison
- Son pronostic est lié à l'atteinte des muscles respiratoires

### Schématisation de l'évolution clinique d'un syndrome de Guillain Barré



### Exemple de bilan à réaliser en cas de suspicion de syndrome de Guillain Barré

#### Sang:

- Bilan standard: NFS, ionogramme, coagulation
- Anticorps anti-gangliosides
- Dosage Vit B1 et B12
- Anticorps anti ADNn et anti ECT
- Dosage enzyme de conversion de l'angiotensine
- Recherche de facteurs anti-nucléaires
- Electrophorèse et immunoelectrophorèse
- Sérologies: VZV, EBV, HIV, HSV 1 et 2, CMV, Borrelia, Lyme, Campylobacter, mycoplasme
- Recherche de toxiques

#### Liquide céphalo-rachidien:

- Protéïnorachie
- Glycorachie
- Cellularité

#### Urines:

- Dosages des porphyrines urinaires
- Immunoelectrophorèse

#### Selles:

- Coproculture

#### ECG:

Mesure de la capacité vitale pulmonaire

#### EMG:

- Détection
- Stimulation détection

- **Symptômes précurseurs :**
  - 2/3 des cas ont une infection dans les 6 semaines précédentes (syndrome grippal, gastroentérite aiguë...)
  - pathogènes impliqués : C.jejuni, CMV, EBV, Mycoplasme pneumoniae, haemophilus influenzae...
- Le plus important est d'évoquer le diagnostic de syndrome de Guillain Barré :
  - neuropathie aiguë progressive symétrique
  - faiblesse des membres
  - hyporeflexie/areflexie au moins sur les membres atteints
  - atteinte symétrique, avec ou sans atteinte sensitive
  - hyperprotéinorachie avec dissociation albuminocytologique
  - douleurs (90 %)
- **Chronologie typique :**
  1. **Phase de progression rapide :** 2 à 4 semaines
  2. **Phase de plateau :** variable, quelques jours à quelques mois
  3. **Phase de récupération :** quelques semaines à plusieurs mois, parfois incomplète. Pas d'amélioration au delà de 18 mois
- **Patient type :**
  - en bonne santé, sans aucune pathologie auto-immune
  - douleurs, paresthésies
  - faiblesse, engourdissement, de manière symétrique
  - atteinte proximale, distale ou les 2
  - si atteinte distale première, progression en proximal
- Atteinte des nerfs faciaux fréquente (70 %) : PF bilatérale.
- Atteinte des nerfs oculomoteurs plus rare.
- Paralyse bulbaire : troubles de la déglutition.
- **Recours à la ventilation mécanique dans 25 % des cas hospitalisés : pronostic grave.**
- 1/3 des patients conservent la marche durant la phase évolutive.
- **Syndrome dysautonomique fréquent+++ :** 2/3 des cas :
  - rétention aiguë d'urine
  - troubles du rythme cardiaque : cause de mort subite++
  - fluctuations de la tension artérielle
  - iléus digestif
  - anomalies pupillaires
  - sudation excessive
- **Récupération : ordre inverse de la progression.**
- Séquelles : faiblesse, fatigue résiduelle++

## Aspects paracliniques

- **Ponction lombaire :** dissociation albumino-cytologique :
  - hyperprotéinorachie jusqu'à 6g/L
  - pas d'hypercellularité (moins de 10 éléments)
- La PL peut être normale la première semaine.
- Hyperprotéinorachie dans 90 % des cas à la 2<sup>e</sup> semaine.

**Guillain- Barré: diagnostics différentiels principaux**

**Pathologie cérébrale**

- Accident vasculaire cérébral
- Encéphalite

**Pathologie médullaire**

- Poliomyélite
- West Nile Virus
- Compression médullaire
- Autres myélites

**Pathologie nerveuse périphérique**

- Maladie de Lyme
- Intoxication aux métaux lourds
- Carence en vitamine B1/B12
- Porphyrurie
- Neuropathie diphtérique
- Neuropathie diabétique
- Neuropathie toxique: post chimiothérapie par exemple

**Pathologie de la jonction neuro-musculaire**

- Myasthénie
- Botulisme
- Intoxication aux organophosphorés

**Pathologie musculaire**

- Hypokaliémie
- Hypermagnésémie
- Rhabdomyolyse
- Polymyosite
- Paralysie périodique
- Hypophosphorémie

**Anticorps spécifiques des différentes formes cliniques du  
Guillain-Barré**

**Polyneuropathie aiguë démyélinisante inflammatoire**

Anticorps inconnus

**Forme axonale motrice ou motrice et sensitive**

Ac anti GM1, GM1b, GD1a et b,  
GalNac-GD1a

**Syndrome de Miller-Fisher**

Ac anti GQ1b, GT1a

- **Électromyogramme :**
  - de détection : décèle la démyélinisation (fibrillation, potentiels de dénervation)
  - de stimulation-détection :
    - en cas de déficit moteur : bloc de conduction complet ou partiel (baisse du rapport des vitesses de conduction après stimulation proximale et distale)
    - baisse des vitesses de conduction
    - augmentation de la latence distale motrice
    - dispersion : désynchronisation de la réponse, baisse des amplitudes car atteinte des fibres rapides et lentes

## Pronostic

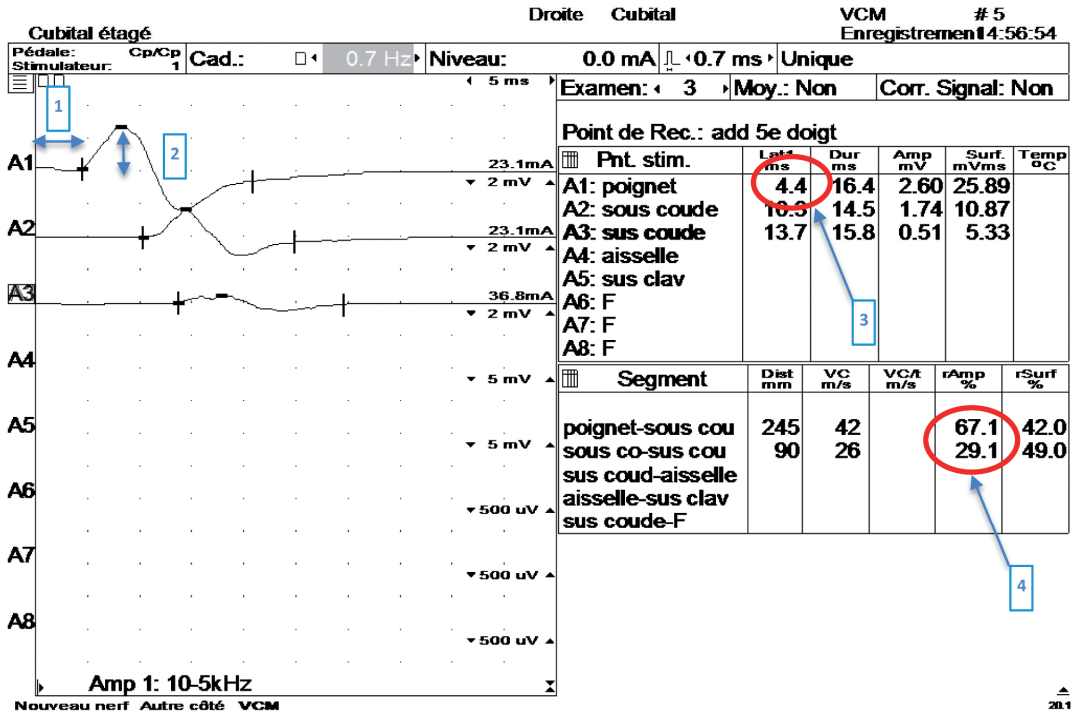
- **Mortalité : 4 %**
- Handicap sévère à 6 mois, même en cas de traitement : 20 %
- Facteurs de risque de mauvais pronostic :
  - âge avancé
  - ventilation mécanique/alitement
  - phase de progression rapide
  - atteinte axonale, bloc de conduction à l'EMG
  - diarrhée annonciatrice, infection à C.jejuni ?
- Impact social fort : fatigue persistante++

## Traitement

- **À toutes les phases :**
  - **prévenir les complications**
  - **favoriser la récupération**
  - **limiter les séquelles**
- **Prise en charge multidisciplinaire**
  1. **Traitement symptomatique :**
    - hospitalisation en milieu spécialisé
    - surveillance :
      - capacité vitale et fréquence respiratoire (atteinte des muscles respiratoires ?)
      - monitoring cardiaque : tension artérielle, fréquence cardiaque
      - troubles de déglutition
    - prévention des complications de décubitus si alitement : thromboprophylaxie mécanique et médicamenteuse (HBPM)
    - traitement des douleurs neuropathiques
    - sondage urinaire si globe vésical
    - traitement d'un iléus intestinal
    - prévention de l'ulcère de cornée si PF
    - kinésithérapie intensive, support psychologique

Recours à la ventilation mécanique → transfert en réanimation

Electromyogramme en stimulo-détection d'un membre supérieur chez un patient atteint du syndrome de Guillain-Barré



Principe: stimulation du nerf cubital à 3 endroits, recueil de la réponse motrice au niveau de la main

Dans ce cas, aspect de bloc de conduction motrice à 2 endroits: entre le poignet et la stimulation sous le coude, et de part et d'autre du coude

1: Latence de conduction motrice distale

2: Amplitude de la réponse motrice (basse dans ce cas)

3: Latence distale basse

4: Réduction de l'amplitude de la réponse motrice: supérieure à 20%, elle est signe d'un bloc de conduction

2. **Traitement spécifique** : immunothérapie dans les 2 semaines suivants la faiblesse++ :
- **échanges plasmatiques**
  - **immunoglobulines intraveineuses (plus simple et plus pratique)**
  - Les 2 thérapies sont équivalentes.
  - L'utilisation des corticoïdes est controversée.