

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

Université ABOUBAKR
BELKAID Tlemcen
Faculté de médecine Dr B.
BENZERDJEB-Tlemcen



وزارة التعليم العالي و البحث العلمي
جامعة ابو بكر بلقايد
كلية الطب د.ب.
بن زرجب تلمسان

Département de médecine
CHU Tlemcen
Service de réanimation polyvalente

*Mémoire de fin d'études pour l'obtention du diplôme de
Docteur en Médecine*

Le Syndrome de GUILLAIN-BARRE

Présenté par :

Melle Laouedj Zahira

Encadreur:

Dr Boukli Hacene

*Médecin spécialiste assistant
Anesthésie-réanimation
CHU Tlemcen*

Année Universitaire :2015| 2016

Remerciements :

A mon directeur de thèse :Dr Boukli Hacem

Vous avez accepté d'encadrer mon travail ,je tiens à vous exprimer ma profonde reconnaissance pour l'aide , le temps que m'avez consacré et la disponibilité dont vous avez fait preuve . Merci pour vos conseils et votre gentillesse. Veuillez trouver ici l'expression de mes profonds remerciements.

A mes professeurs : Dr Benhaddouche Djamel et Dr Benhaddouche Rachida pour tous leurs conseils et leurs suggestions pertinentes ,et aussi pour les 3 mois de stage dans leurs service qui seront des aides précieux dans ma pratique médicale.

A tous les assistants ,les maitres assistants et les résidents de réanimation : Pour leurs encouragements qui m'ont permis de faire cette thèse dans de bonnes conditions.

A tous l'équipe de secrétariat de service de réanimation : pour leurs aides dans mon étude pratique.

Ames parents :

c'est grâce au soutien que vous m'avez toujours apporté durant ces longues années,depuis la première année de médecine jusqu'aux relectures finales, toutes ces attentions m'ont permis d'avancer, merci.

Une pensée particulière à mes très chères amies : Laoufi Imane ,Zini Soumia et Mahamdaoui Naima pour leurs aides et leurs soutiens durant toute la période de mon travail sur cette thèse.

Enfin j'adresse mes remerciements à tous ceux qui m'ont aidé de près ou de loin à élaborer ce modeste ouvrage.

SOMMAIRE

PREMIERE PARTIE : Rappels Théoriques

I. Introduction

II. Historique

- 1. La « paralysie ascendante aigue » de Landry*
- 2. Une origine infectieuse est évoquée*
- 3. La description par Guillain, Barré, et Ströhl*
- 4. Guillain, Barré, et Ströhl*
- 5. Le terme « SYNDROME DE GUILLAIN BARRE » apparaît en 1927*
- 6. De l'histoire récente*

III. Définition

IV. Epidémiologie

- 1. Généralités*
- 2. Facteurs déclenchants*
- 3. Morbidité et mortalité*

V. Physiopathologie

- 1. Généralités*
- 2. Physiopathogénie du syndrome GBS*
 - 2.1 Activation du complément et macrophage*
 - 2.2 Anti-corps anti-ganglioside*
 - 2.3 Mimétisme moléculaire*
 - 2.4 Rôle des lymphocytes T*
 - 2.5 Conclusion*

VI. Anatomie Pathologie

- 1. Les lésions du système nerveux périphérique*
 - 1.1. La lésion inflammatoire*
 - 1.2. La démyélinisation segmentaire*
 - 1.3. La dégénérescence Wallérienne*
 - 1.4. Prolifération des cellules de Schwann*
 - 1.5. Régénération axonale et remyélinisation*
 - 1.6. Au total*
- 2. La topographie des lésions*
- 3. Les lésions associées*
- 4. Les conséquences de la démyélinisation aigue*
- 5. La corrélation anatomo –clinique entre démyélinisation et SGB*

VII. Clinique

1. Critères diagnostiques

2. Phases cliniques

2.1. La phase d'extension

2.2. La phase de plateau

2.3. La phase de récupération

3. Symptômes associés

VIII. Examens complémentaires

1. L'analyse du LCR

2. Le bilan électro physiologique

2.1. Généralités

2.2. Les méthodes

2.2.1. Le premier EMG

2.2.2. L'EMG de stimulodétection

2.2.3. L'EMG de détection

2.2.4. L'EMG de contrôle

3. La radiographie pulmonaire

4. Le bilan étiologique et biologique

4.1. L'hémogramme

4.2. Le syndrome inflammatoire biologique

4.3. L'ionogramme sanguin

4.4. Le bilan hépatique

4.5. Le bilan immunologique

4.5.1. L'électrophorèse des protéines sériques

4.5.2. Les anticorps anti-système nerveux

4.5.3. Les agglutinines froides

4.5.4. Les fractions C3c et C4 du complément

4.6. L'enquête infectieuse

4.6.1. Les sérologies

4.6.2. Les vaccins antérieurs

4.7. Les autres facteurs à recherche selon le contexte clinique et

l'interrogatoire

IX. Les formes cliniques

1. Les formes selon le terrain

1.1. SGB chez l'enfant

1.2. SGB et grossesse

1.3. SGB néonatal

2. Les formes symptomatiques :

2.1. Les formes axonales motrices ou motrice pures (AMAN)

2.2. Le syndrome de Miller Fisher

2.3. Les formes sensitives pures

2.4. La pandysautonomie aigue idiopathique

2.5. Les formes purement crâniennes

3. Les PRNA secondaires

3.1. Les PRN infectieuses

- 3.1.1. *Maladie de Lyme ou Borréliose*
- 3.1.2. *Rickettsiose*
- 3.1.3. *PRN et infection par le VIH*
- 3.1.4. *Mononucléose infectieuse*
- 3.2. *Les PRN carencielles et toxiques*
 - 3.2.1. *Les neuropathies carencielles*
 - 3.2.2. *Les neuropathies toxiques*
- 3.3. *Les PRN associées à un cancer*
- 3.4. *Les PRN et pathologie inflammatoire*
- 3.5. *Les PRN associées à une hémopathie*
 - 3.5.1. *Les lymphomes*
 - 3.5.2. *Les leucémies*
- 3.6. *Les PRN et dysglobulinémie*
 - 3.6.1. *Maladie de Waldenström et gammopathie monoclonale bénigne à IgM*
 - :
 - 3.6.2. *Myélome*
- 3.7. *Les polyneuropathies métaboliques*
 - 3.7.1. *L'amylose primitive et héréditaire*
 - 3.7.2. *L'insuffisance rénale chronique*
 - 3.7.3. *Le diabète*
 - 3.7.4. *La paralysie périodique hypokaliémique*

4. Les pathologies associées au SGB

X. Scores d'évaluation dans le GBS

1. *Evaluation de l'atteinte neurologique*
2. *Critères prédictifs de séquelles*
3. *Critères prédictifs de décès*

XI. Diagnostic différentiel

1. *La myélopathie aiguë*
2. *Atteinte inaugurale des nerfs crâniens*
 - 2.1. *AVC vertébro-basilaire*
 - 2.2. *Méningo-rhombencéphalite infectieuse*
3. *Forme motrice pure*
 - 3.1. *Botulisme*
 - 3.2. *Myasthénie*
 - 3.3. *Poliomyélite antérieur aiguë*
 - 3.4. *Polymyosite aiguë*
4. *Présentation asymétrique*
 - 4.1. *Maladie de Lyme*
 - 4.2. *Méningite carcinomateuse*
 - 4.3. *Multinévrite*
5. *Pléïocytose du LCR*
6. *En fonction du contexte*

XII. Complications :

1. *Insuffisance respiratoire aigue*

2. *Atteinte bulbaire*
3. *Dysautonomie*
4. *Douleurs*
5. *Maladie veineuse thrombo-embolique*
6. *Autres manifestations*

XIII. Prise en charge globale de SGB

1. Approche pratique

- 1.1. *Diagnostic*
- 1.2. *Evaluation primaire*
- 1.3. *Réanimation*
- 1.4. *Evaluation secondaire*
- 1.5. *Investigations*
- 1.6. *Hospitalisation*
- 1.7. *Traitement*

2. Traitement symptomatique:

- 2.1. *Défaillance du carrefour aéro-digestif*
- 2.2. *La défaillance respiratoire*
- 2.3. *Défaillance cardiovasculaire*
- 2.4. *Assistance gastro-intestinale*
- 2.5. *Assistance vésico-sphinctérienne*
- 2.6. *Le traitement de la douleur*
- 2.7. *L'équilibre nutritionnel et hydro électrolytique*
- 2.8. *Le soutien psychologique*
- 2.9. *Les complications*
 - 2.9.1. *Les complications thrombo-emboliques*
 - 2.9.2. *Les infections pulmonaires*
 - 2.9.3. *Les autres infections*

3 .Les traitements spécifiques

3.1. Buts

3.2. Concept général

3.3. Les moyens

- 3.3.1. *Effet de la corticothérapie*
- 3.3.2. *Effet des échanges plasmatiques*
 - a) *Définition*
 - b) *Technique*
 - c) *Voies d'abords*
 - d) *Anticoagulation*
 - e) *Calcul du volume à échanger*
 - f) *Fluides de substitution*
 - g) *Epuration des composants plasmatiques*
 - h) *Effets secondaires*
 - i) *La place des échanges plasmatiques dans SGB*
- 3.3.3. *Effet de fortes doses d'immunoglobulines (IgG) utilisées seules ou en association avec les échanges plasmatiques*

4.Réhabilitation et communication :

4.1. La réhabilitation

- 4.1.1. *Pendant la phase d'installation et pendant la phase d'état*

4.1.2. Rééducation à la phase de récupération

4.2. La communication

XIV. Evolution et pronostic :

1. L'évolution

2. Le pronostic

XV. Conclusion

DEUXIEME PARTIE : Etude pratique

1. Matériels et méthodes

1.1. Choix des patients

1.2. Critères d'inclusion

1.3. Fiche d'exploitation

1.3.1. Données épidémiologiques

1.3.2. Données cliniques

1.3.3. Données para cliniques

1.3.4. Complications et leurs bilans

1.3.5. Données thérapeutiques

1.3.6. Données évolutives

1.4. Nos résultats

2. Résultats

2.1. Données épidémiologiques de l'étude

2.1.1. L'effectif de notre étude

2.1.2. La répartition mensuelle

2.1.3. La répartition saisonnière

2.1.4. Le sexe

2.1.5. L'âge

2.1.6. Les antécédents

2.2. Histoire de la maladie

2.2.1. Le délai de consultation

2.2.2. Le mode d'installation

2.2.3. Les signes fonctionnels de début

2.3. Examen physique

2.3.1. Le déficit moteur

2.3.2. Le sens de progression du déficit

2.3.3. Les ROT

2.4. Les examens complémentaires

2.4.1. La ponction lombaire

2.4.2. L'examen électro-physiologique

2.4.3. Bilan biologique

a. Syndrome inflammatoire : VS+/-CRP

b. Sérologies

2.4.4. Bilan radiologique

2.5. Prise en charge thérapeutique

2.5.1. La mise en condition

2.5.2. Le traitement de la douleur

2.5.3. Le traitement antibiotique

- 2.5.4. Laxatifs*
- 2.5.5. Les autres traitements symptomatiques*
- 2.5.6. Le traitement spécifique*
- 2.5.7. La prise en charge en réanimation*
- 2.6. Profil évolutif**
 - 2.6.1. La durée des hospitalisations*
 - 2.6.2. L'évolution de l'handicap fonctionnel :*
- 3. Discussion**
- 4. Résumé**

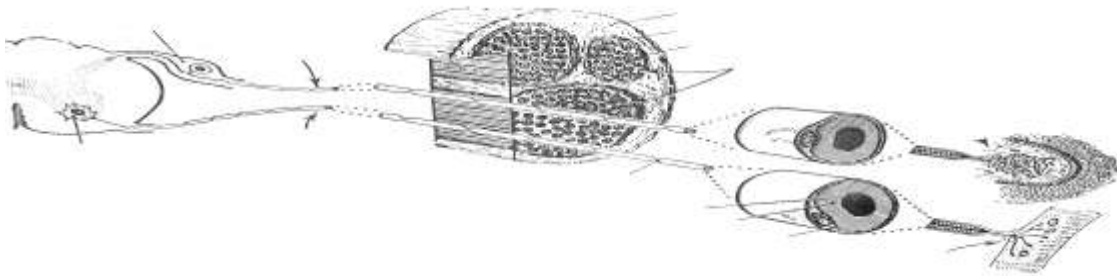
Bibliographie

Etude Théorique

I. Introduction :

Le syndrome de Guillain-Barré (GBS) est une des principales causes de paralysie flasque aiguë, caractérisé par une atteinte symétrique des membres et éventuellement des paires crâniennes, une hypo- ou aréflexie, dont le paroxysme est atteint dans les 4 semaines suivant le début des symptômes.

Les formes les plus fréquentes sont la forme démyélinisante et la forme axonale. Quelles que soit la forme l'évolution clinique, la sévérité et la probabilité de séquelles sont très variables d'un individu à l'autre.



Ce syndrome survient généralement après un épisode infectieux préalable, souvent d'origine respiratoire ou digestive. Le mécanisme proposé est celui d'un mimétisme moléculaire entre les antigènes présentés par des agents pathogènes et les gangliosides présents à la surface des membranes nerveuses. Ce mimétisme moléculaire serait responsable d'une réaction auto-immune contre ces derniers. Le germe incriminé et le type d'auto anticorps sécrété seraient responsables du type de syndrome de Guillain-Barré développé. Ce mécanisme, bien que démontré dans la forme AMAN, n'est pas encore prouvé dans la forme démyélinisante, forme la plus répandue en Europe et Amérique du Nord.

Le pronostic de la pathologie a été largement amélioré par une meilleure prise en charge respiratoire avec l'avènement de la ventilation mécanique, mais aussi par l'apparition de l'immunothérapie et des échanges plasmatiques. Malgré tout, les formes graves peuvent engendrer des séquelles, motrices ou sensibles, avec notamment des douleurs neuropathiques résiduelles, mais également psychologiques devant la difficulté fréquente de reprendre une vie active. Jusqu'à un tiers des patients atteints de GBS nécessitent une hospitalisation en réanimation, et les complications qui y surviennent peuvent avoir des conséquences sur la morbidité et mortalité de ces patients.

La revue de la littérature sur le syndrome de Guillain-Barré retrouve peu d'études réalisées en service de réanimation.

Il nous est donc apparu intéressant de mener une étude sur ce sujet au sein du CHU de Tlemcen.

II. Historique :

1. La « paralysie ascendante aiguë » de Landry :

Une des intéressantes descriptions de ce que l'on nomme aujourd'hui SGB a été retrouvé dans les rapports de Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat ; (1829-1865) qui publie, en 1859, le tableau d' « une paralysie ascendante aiguë et symétrique » :

"Après une phase prodromique de six semaines environ,..., les fourmillements des extrémités gagnent de proche en proche les parties les plus élevées des membres, remplacés par l'engourdissement, puis par la paralysie des parties qu'ils abandonnent successivement. La paralysie, qui frappe surtout la motilité, se propage avec rapidité des pieds au reste des membres inférieurs, puis aux membres supérieurs, au tronc, aux muscles respiratoires, à la langue..." Ce malade décède 8 jours après le début de la paralysie "en manifestant des signes d'asphyxie".

Cette forme nommée à l'époque: *Syndrome de Landry*, n'est cependant rattaché au SGB que tardivement.

2. Une origine infectieuse est évoquée :

Après recherche bibliographique, Landry réunit dix cas de paralysie ascendante ou centripète aigue, deux cas s'étaient manifestés "pendant la convalescence de maladies aiguës (pneumopathie probable et longue fièvre typhoïde, syphilis)".

Mais il conclut ainsi: "Dans tous les cas, ces influences ne peuvent être considérées que comme causes éloignées, et il reste à déterminer la cause prochaine des désordres fonctionnels".

3. La description par Guillain, Barré, et Ströhl :

Le 13 Octobre 1916, George Guillain (1876-1961), Jean-Alexandre Barré (1880- 1967) et André Ströhl (1887-1977) publient un article où ils décrivent une observation originale réalisée sur les militaires de la VI^{ème} armée:

" Des troubles moteurs, l'abolition des réflexes ostéo-tendineux (ROT) avec conservation des réflexes cutanés, des paresthésies avec troubles légers de la sensibilité objective, des douleurs de pression des masses musculaires, des modifications peu accentués des réactions électriques des nerfs et des muscles, de l'hyper albuminose très notable du LCR avec absence de réaction cytologique (Dissociation Albumino-Cytologique (DAC))".

4. Guillain, Barré, et Ströhl :

En cette période ; Guillain et Barré collaborèrent au centre neurologique de la VI^{ème} armée à Amiens, Ströhl était radiologue dans ce même hôpital militaire. Guillain fut l'élève des professeurs Raymond puis Pierre Marie, à qui il succéda comme professeur à la Salpêtrière, en 1923. Il prit sa retraite en 1947, et son successeur fut Alajouanine.

Barré était un breton, interne à Paris de Babinski, et travailla avec Guillain pendant la Première Guerre mondiale. Il fut professeur de neurologie à Strasbourg de 1919 à 1950.

André Ströhl devint professeur de médecine physique en 1925, à Paris, et contribua à plus de 200 publications, dont plusieurs sur les réflexes et la conduction nerveuse. Il prit sa retraite en 1957.

5. Le terme « SYNDROME DE GUILLAIN BARRE » apparaît en 1927 :

Après 1917 il restait deux maladies : la paralysie ascendante de Landry, et la maladie décrite par Guillain, Barré et Ströhl. Draganescu et Claudian ont introduit pour la première fois le terme de "syndrome de Guillain-Barré" en 1927 à Paris, en présentant à la Société Française de Neurologie, une observation sur radiculonévrite survenue après une ostéomyélite staphylococcique.

Après la communication princeps de 1916, George Guillain publie en 1936 dans les "archives of neurology and psychiatry" un mémoire consacré à l'étude de syndrome de "radiculoneuritis with acellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid"; où il reprend la symptomatologie globale du SGB. Dans son chapitre: "les problèmes étiologiques et pathogéniques" Guillain précise: " L'affection m'a toujours paru d'origine infectieuse, précédée souvent d'une légère angine, de troubles intestinaux, il semble s'agir d'une infection spéciale dont, comme pour nombre d'autres en nosographie, nous ne connaissons pas encore le germe".

6. De l'histoire récente :

- ❖ *En 1943, Bauwarth émet l'hypothèse d'une origine allergique, idée reprise en 1949 par Colares et Coll.*
- ❖ *En 1949, Haymaker W. avait mené une étude anatomopathologique à partir de 50 cas de PRN mortelles, et avait retrouvé malgré les tableaux cliniques très divers, une base commune anatomopathologique: l'existence d'un oedème puis d'une fragmentation et d'une irrégularité des gaines de myéline et des cylindres, au niveau des nerfs médullaires, de la partie proximale des nerfs périphériques et des racines.*
- ❖ *Ce Haymaker W, avec Kernohon J.W proposent de grouper dans le générique de Landry Guillain Barre, un certain nombre de tableaux neurologiques dont :*
 - Les PRNA infectieuses ou idiopathique.
 - Les PRN.
 - Toutes les formes cliniques de paralysie ascendante.
 - Les encéphalomyélites.
- ❖ *En 1960, Osler et Sidell proposent de définir le SGB par 12 critères diagnostiques ; et en 1966, Mac Farland et Col ne retiennent que 6 critères.*
- ❖ *En 1978, Asbury publie d'autres critères de SGB [8]. Ces critères comprennent des données cliniques et para cliniques, ils sont réactualisés en 1990 et sont les plus utilisés actuellement.*
- ❖ *La première étude tentant de prouver l'efficacité des échanges plasmatiques s'est déroulée en 1984.*
- ❖ *Ces différentes étapes retracent les difficultés à cerner ce syndrome.*



Jean Landry



George Charles Guillain



André Strohl



Jean-Alexandre Barré

III. Définition :

Le syndrome de Guillain-Barré est une polyradiculonévrite 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 des paralysies plus ou moins étendues qui, dans un petit nombre de cas seulement, persistent et entraînent un handicap définitif. Le syndrome de Guillain-Barré atteint indifféremment homme ou femme, quel que soit leur âge, et touche environ 1,5/1000 habitants ; la fréquence des séquelles motrices est de 5 à 20 % de ces cas. Les syndromes de Guillain et Barré, ou de Landry-Guillain-Barré, désignent la même affection.

IV. Épidémiologie :

1. Généralités :

L'incidence du GBS est comprise entre 0,80 et 1,89 cas pour 100 000 habitants par an dans le monde. Le sex-ratio Homme/Femme est de 3 pour 2. Son incidence varie énormément à travers le monde (0,4 pour 100 000 habitants au Brésil, 2,5 pour 100 000 habitants dans les Caraïbes à Curaçao ou au Bangladesh) (29–31). Elle augmente avec l'âge (20% tous les 10 ans).

L'atteinte démyélinisante est la forme prédominante en Europe et en Amérique du Nord où elle représente alors 60 à 80% des GBS ; la forme AMAN n'y est présente que dans 6 à 7% des situations. En Amérique Centrale, Amérique du Sud et en Asie, la forme AMAN est en cause dans 30 à 65% des GBS.

Cette différence est due à différents facteurs : exposition à différents agents infectieux selon les continents, variation génétique entre les habitants de ces territoires imputée.

2. Facteurs déclenchants :

Dans 40 à 70% des cas, le syndrome GBS est précédé d'un syndrome infectieux préalable : respiratoire dans 22 à 53% des cas, ou digestif dans 6 à 26% des cas.

Différents germes ont été imputés. Ceux dont il a été prouvé de manière significative un lien avec la maladie sont les suivants :

- Campylobacter jejuni dans 25% des cas*
- Cytomégalovirus dans 13% des cas*
- Mycoplasme pneumoniae dans 3,2% des cas*
- Epstein- Barr Virus dans 1,2% des cas*

Les études épidémiologiques réalisées sur les infections par Campylobacter jejuni révèlent que seulement 1 patient sur 1000 infectés déclare par la suite un syndrome GBS.

D'autres germes plus anecdotiques sont retrouvés dans différentes études notamment l'hépatite E et le virus de la grippe. Le virus de la grippe espagnole aurait notamment été impliqué dans une « épidémie » de GBS au début du 20ème siècle. Cet événement a amené les scientifiques à s'intéresser à l'association entre infection et GBS. Le lien de causalité entre grippe espagnole et GBS n'a jamais pu être confirmé.

Certaines études se sont interrogées sur le lien entre syndrome GBS et la vaccination, suite à la recrudescence de GBS après la campagne de vaccination de 1976 contre la grippe porcine aux Etats-Unis. Ce lien a été confirmé par la suite lors de la campagne de des cas de GBS sont survenus après la vaccination contre le tétanos.

Il existe d'autres événements relevés dans la littérature : opérations, épisodes de stress dont la relation avec l'apparition des troubles neurologiques reste débattue.

3. Morbidité et mortalité :

Au cours de la phase initiale et de la phase de plateau, 75% des patients perdent la capacité de marcher. Six à 44% des patients développent une insuffisance respiratoire aiguë nécessitant la mise en place d'une ventilation mécanique. Enfin, 26% à 70% des patients présentent des troubles dysautonomiques.

Au cours de la phase de récupération, 80% des patients sont capables de marcher à 6 mois et 90% à 3 ans. On retrouve néanmoins des troubles moteurs mineurs dans 27% des cas à 3 ans, entraînant dans environ 30% des cas un changement de profession .

Des récurrences sont rares mais peuvent être observées dans 2 à 5% des cas .

La mortalité du syndrome GBS varie entre 3 à 13% dans la première année. Ce taux de mortalité approcherait les 3 à 5% depuis l'avènement de l'immunothérapie . Le principal facteur de risque de mortalité à la phase aiguë est l'hospitalisation dans des soins intensifs et surtout la nécessité d'une ventilation invasive. Le décès est dû à une évolution défavorable de la défaillance respiratoire initiale mais surtout à l'apparition d'une pneumopathie et d'un choc septique. Rarement le syndrome dysautonomique est la cause du décès à la phase initiale .

Il est intéressant de noter que la plus grande partie des patients décèdent alors qu'ils sont pour la plupart sortis des soins intensifs. Cette mortalité s'explique potentiellement par des dysautonomies avec des troubles du rythme, mais aussi par des défaillances respiratoires chez les patients trachéotomisés non décanulés transférés en secteur.

V. Physiopathologie :

1. Généralités :

La physiopathologie du syndrome GBS est complexe et encore non complètement élucidée. Les premières études histologiques réalisées en 1969 suggéraient une démyélinisation suite à une réaction inflammatoire avec une infiltration péri-vasculaire associée à une présence de macrophages . Par la suite ont été décrits des cas cliniques similaires en Chine, mais avec cette fois des macrophages intra-axonaux à l'histologie, correspondant à la forme AMAN du GBS . C'est dans les années 1990 puis 2000 que l'origine auto-immune (via l'immunité cellulaire ou humorale a été découverte.

2. Physiopathogénie du syndrome GBS:

2.1 Activation du complément et macrophage:

Des études histologiques réalisées en post-mortem ont montré la présence du complément au niveau de l'axolème dans les atteintes axonales (AMAN), ou au niveau des cellules de Schwann dans les atteintes démyélinisantes (AIDP) .

Au cours des mêmes études, il a été montré également la présence de macrophages qui envahissent la gaine de myéline.

Les mécanismes d'activation de la voie du complément et des macrophages ne sont pas clairement élucidés mais leur responsabilité dans la destruction nerveuse au cours du syndrome de Guillain Barré est indiscutable.

2.2 Anti-corps anti-ganglioside :

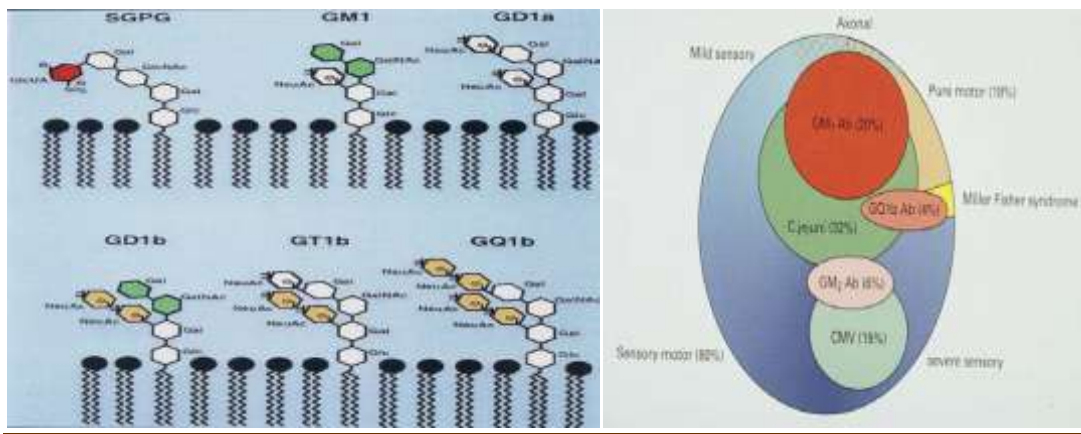
Chez les patients souffrant du syndrome GBS ont été fréquemment retrouvés des anticorps anti-gangliosides .

Les **gangliosides** sont des glycolipides qui constituent la membrane axonale. Ils ont la particularité de se distribuer de manière spécifique au niveau de cette membrane en formant des « radeaux lipidiques » (« lipid raft »). Ces « radeaux » forment une structure rigidifiée au niveau de la membrane et ont un rôle important dans la propagation de l'influx nerveux .

Le **complexe anticorps antiganglioside/ganglioside** participerait à la destruction de l'axone ou de la cellule de Schwann périssynaptique par l'activation de la voie classique du complément entre autres.

Ces auto-anticorps auraient par ailleurs une toxicité directe sur l'axone. Par exemple, la liaison de certains de ces auto-anticorps aux gangliosides provoquerait un relargage d'acétylcholine entraînant un blocage de l'influx nerveux, la cellule étant alors dépourvue de son principal neurotransmetteur (effet « alpha-latrotoxine-like ») .

Les principaux anticorps sont : les anti-GM1, GD1a, GD3, GT1a et GQ1b. Les anti-corps anti-gangliosides sont associés préférentiellement à certaines formes cliniques . Par exemple, les anti-GQ1b, gangliosides présent essentiellement au niveau des nerfs des paires crâniennes, sont surtout associés à des syndromes de Miller-Fisher et des rhombencéphalites de Bickerstaf. Aucun anticorps anti-ganglioside n'a été retrouvé dans la forme démyélinisante même si cette hypothèse reste encore privilégiée.

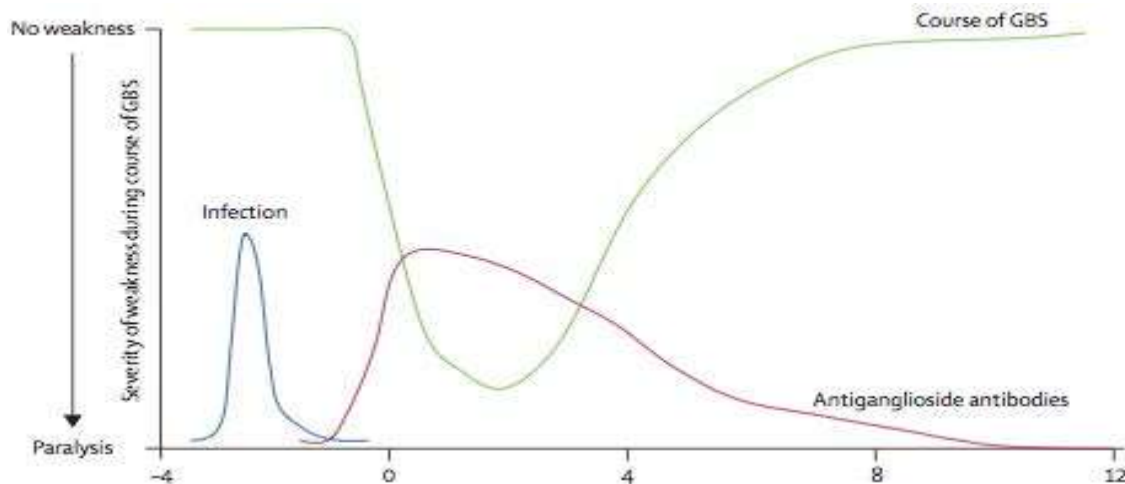


2.3 Mimétisme moléculaire :

Un des principaux mécanismes suspectés dans l'apparition de ces auto-anticorps est le mimétisme moléculaire .

Il y aurait en effet un mimétisme moléculaire entre les antigènes présentés par des agents pathogènes et certains gangliosides . Cette ressemblance serait responsable d'une réaction auto-immune croisée, et aboutirait à la création d'auto-anticorps réactif à la fois sur des cellules du non-soi (celles du germe) mais également sur les cellules nerveuses . Ce mimétisme a été clairement démontré entre les lipo-oligosaccharides de la paroi bactérienne de campylobacter jejuni et plusieurs gangliosides dont GD1a, GQ1b, GM1, GD 3, GT1a .

Il a également été observé des mimétismes moléculaires avec le ganglioside GM1 après une infection à Haemophilus Influenzae . Des auto-anticorps anti-GM2 après une infection par cytomégalo virus ont été aussi décrits. Par contre, ces patients avec autoanticorps développent rarement un GBS .



Temps en semaines depuis l'apparition des symptômes

Figure 2: Evolution du syndrome GBS

2.4 Rôle des lymphocytes T :

Les études histologiques de 1969 ont montré la présence de lymphocytes T.

La présence des auto-anticorps ne peut alors à elle seule expliquer l'apparition d'un GBS. Par ailleurs, ces derniers passent difficilement à travers la barrière hémato-nerveuse.

Deux hypothèses sont alors explorées :

- Ces auto-anticorps sont sécrétés directement dans le périnerve par les lymphocytes B,
- Ces auto-anticorps passeraient par une brèche au niveau de la paroi hémato-nerveuse.

Dans les 2 cas le rôle de lymphocytes T autoréactifs semble indispensable. Ils seraient à l'origine d'un phénomène inflammatoire au niveau du périnerve, créant ainsi une brèche pouvant laisser entrer des auto-anticorps. Ils permettent également d'activer et de recruter des macrophages et des lymphocytes B à l'origine d'une nouvelle synthèse d'auto-anticorps dans le péri-nerve.

La cause de cette autoréactivité semble inconnue. Il a été néanmoins observé qu'il existait un mimétisme moléculaire entre des peptides viraux (au niveau des virus CMV, EBV et VZV, ...) et des protéines neurales, notamment une protéine de la myéline appelé P0 sans preuve chez l'homme. A la phase initiale du GBS, une majorité de CD4+ Th1 (responsable de la synthèse de cytokine pro-inflammatoire et donc de l'activation du macrophage) est retrouvée.

A la phase de plateau, une majorité de lymphocytes T CD4+ Th2 (sécrétant des cytokines anti-inflammatoires inhibant notamment les macrophages et le complément) est présente.

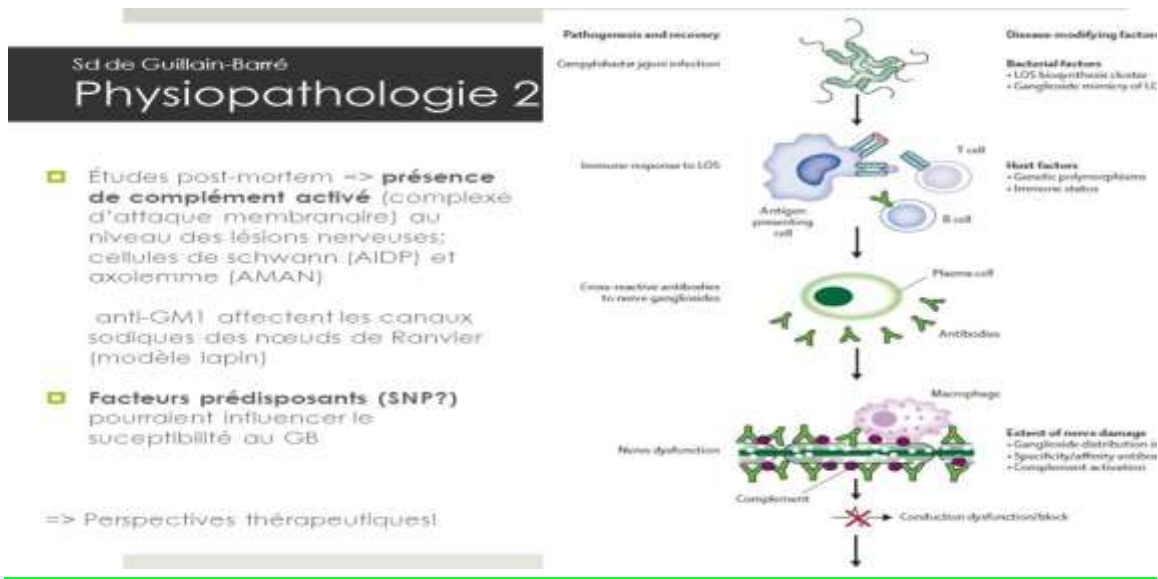
Cette balance Th1/Th2 est régulée par les lymphocytes T régulateurs. Les lymphocytes Treg permettraient également de diriger les cellules auto-réactives vers une apoptose ou un état d'anergie. Le taux de ces lymphocytes T régulateurs est d'ailleurs diminué transitoirement à la phase initiale du syndrome de Guillain-Barré.

2.5 Conclusion :

Les lymphocytes T et de lymphocytes B auto-réactifs ont un rôle important dans la physiopathologie du GBS. Cette auto-réactivité est principalement due à un mécanisme de mimétisme moléculaire.

Que ce soit par les lymphocytes T auxiliaires ou par la formation de complexe anticorps antiganglioside-ganglioside, une destruction des cellules de Schwann (pour la forme AIDP), ou de l'axolemmes (forme AMAN), serait enclenchée par la voie du complément et par les macrophages.

Lors de la phase de récupération, divers mécanismes, notamment l'action des lymphocytes T régulateurs, permettraient de diminuer la réaction inflammatoire en favorisant l'action des lymphocytes Th2 et de leur cytokine anti-inflammatoire.



VI. Anatomie Pathologie :

1. Les lésions du système nerveux périphérique :

La lésion inflammatoire et la démyélinisation aiguë sont les caractéristiques anatomopathologiques fondamentales du SGB.

1.1. La lésion inflammatoire :

La lésion principale dans le SGB est la présence d'infiltrats inflammatoires lymphocytaires et macrophagiques au niveau du SNP. Ces infiltrats sont disposés en manchons autour des petits vaisseaux de l'endonerve, et accessoirement de l'épinerve. Notons que ces infiltrats inflammatoires ne présentent aucun caractère de spécificité, contrairement aux PRN des affections, telles que la sarcoïdose, ou les collagénoses, où les lésions sont spécifiques de la maladie générale en cause.

1.2. La démyélinisation segmentaire :

La réaction inflammatoire détruit la gaine de myéline entraînant une démyélinisation segmentaire] qui met à nu, sur une partie de sa longueur, un axone qui reste souvent intact ; sauf en cas de réaction inflammatoire importante ou prolongée, où il peut y avoir une dégénérescence axonale, dite « dégénérescence wallérienne », qui serait le témoin de lésion axonale sévère.

1.3. La dégénérescence Wallérienne :

Les neurones endommagés passent en mode réparation, en grossissant le volume des segments proximaux, et en changeant leur patron d'expression protéique, pour favoriser la production de protéines associées à la croissance.

Par contre, les axones atteints qui sont déconnectés des pericaryons neuronaux se fragmentent, la vague de cette fragmentation se propage en direction rétrograde, jusqu'à la fragmentation totale, ce qui complète le processus de dégénérescence Wallérienne.

1.4. Prolifération des cellules de Schwann :

La perte de contact entre les cellules de Schwann et les axones en dégénérescence, force les cellules de Schwann myélinisantes à modifier leur composition protéique en se dé-différenciant pour former les neurolemmocytes capables de produire :

- ✚ Des facteurs de transcription qui favorisent la prolifération des cellules de Schwann qui s'alignent en colonnes cellulaires formant les bandes de Büngner ou tubes de régénération
- ✚ Des molécules d'adhésion cellulaires, qui permettent d'installer un pont tissulaire (le neuroma), tentant ainsi de rétablir la jonction entre les segments proximaux et distaux
- ✚ Des neurotrophines, et des facteurs de croissance réputés d'accroître la survie et la régénération axonale.

1.5. Régénération axonale et remyélinisation :

Il se forme aux bouts des axones atteints du SNP, des cônes de croissance (structures effilées à forte concentration mitochondriale et micro tubulaire) constituants ainsi de véritables unités d'avancée axonale assurant la régénération et la guidance axonales. Ces cônes de croissance sont attirés vers les bandes de Büngner qui offrent des conditions propices pour favoriser la régénération axonale.

Les neurotrophines produites par les macrophages induisent la remyélinisation des fibres nouvellement régénérées par les cellules de Schwann. Ce processus est primordial pour rétablir la conduction saltatoire.

1.6. Au total :

Notons que des lésions d'âges différents peuvent coexister, en raison de la durée de la phase d'extension de la maladie inflammatoire.

La prédominance des lésions myéliniques par rapports des lésions axonales, et la présence de processus de régénération des axones et leur subséquente remyélinisation dans le SNP, expliquent la régression habituelle de ce syndrome, et la restauration anatomo-fonctionnelle relativement rapide.

2. La topographie des lésions :

Le processus lésionnel se caractérise par sa dispersion et son extrême diffusion au niveau du SNP : racines antérieures et postérieures, plexus, troncs nerveux sur toute leur longueur jusqu'à leurs extrémités, ganglions des racines dorsales, terminaisons nerveuses intramusculaires, ganglions et chaînes sympathiques.

3. Les lésions associées :

Les lésions du SNC peuvent exister, elles consistent en infiltrats lymphocytaires péri-vasculaires. Un infiltrat méningé inconstant et modéré peut expliquer la discrète pléiocytose du LCR.

4. Les conséquences de la démyélinisation aiguë :

Quand la démyélinisation se produit, le potentiel d'action est incapable de faire un pont sur les lacunes entre « ce qui était » noeuds de Ranvier. Par

conséquent, les impulsions ne peuvent pas atteindre leurs cellules cibles pour déclencher une réponse, ainsi, il en résulte un déficit sensitif et/ou moteur. Ceci entraîne une faiblesse musculaire non seulement dans le SGB, mais aussi dans autres maladies démyélinisantes, comme par exemple : sclérose en plaque, myélite transverse.

Dès lors qu'il s'agit d'une déperdition de la myéline qui est responsable de SGB, les nerfs périphériques, qui sont fortement myélinisés (nerfs moteurs), sont atteints de façon plus sévère que ceux non myélinisés (nerfs de médiation algique, ou de thermocontrôle).

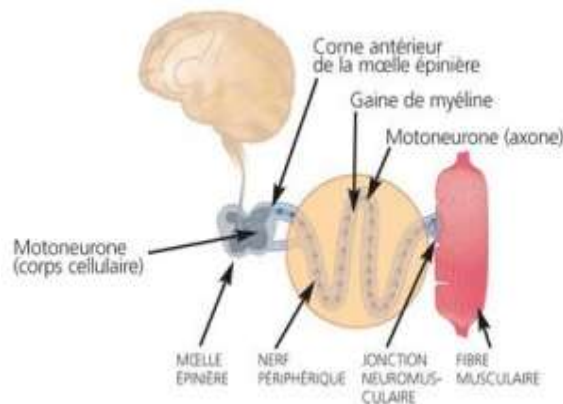
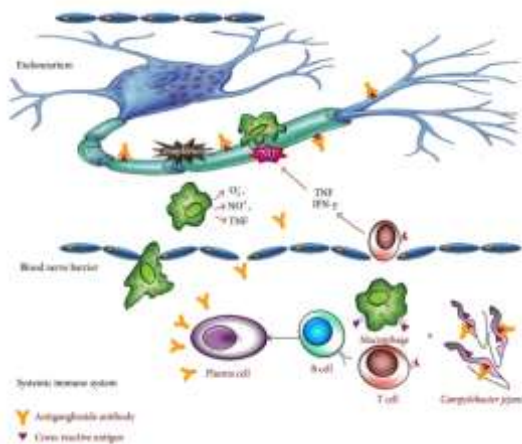
5. La corrélation anatomo –clinique entre démyélinisation et SGB :

Les lésions histologiques et les conséquences électro-physiologiques expliquent l'évolution de la maladie : Le caractère aigu de la démyélinisation explique le début brutal.

La démyélinisation est le plus souvent ascendante, car elle touche préférentiellement l'extrémité distale des fibres les plus longues en premier.

La récupération motrice spontanée est la conséquence de l'arrêt du processus de démyélinisation, et la reprise de celui de remyélinisation.

Les séquelles motrices sont observées lorsque la phase de plateau est prolongée, ou lorsque la récupération n'a pas été optimale.



VII. Clinique :

1. Critères diagnostiques :

Le GBS est une polyradiculonévrite aiguë se traduisant généralement par un déficit sensitivomoteur d'évolution ascendante, bilatérale et symétrique. Ces critères diagnostiques reposent essentiellement sur la clinique, La présence **d'un déficit d'apparition progressive débutant dans plus d'un membre** ainsi qu'une **aréflexie** sont les 2 critères principaux du diagnostic de GBS.

D'autres critères sont fortement en faveur de ce syndrome sans être pour autant nécessaires :

- progression en moins de 4 semaines,
- atteinte symétrique,
- atteinte sensitive modérée associée ou non à des paresthésies,

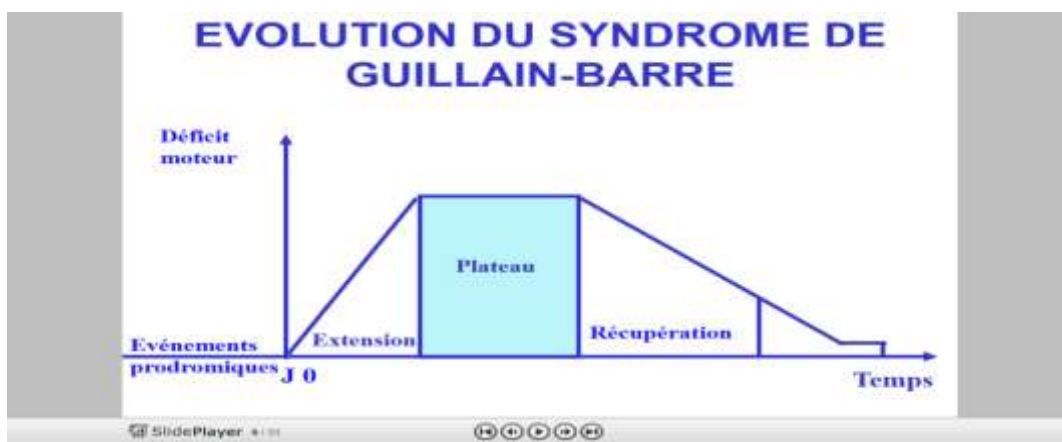
- notion de récupération,
- atteinte des paires crâniennes en particulier une paralysie faciale d'origine périphérique bilatérale,
- présence d'une dysautonomie,
- absence de fièvre,
- présence de douleurs neuropathiques.

Dans la plupart des situations, les critères cliniques suffisent au diagnostic.

2. Phases cliniques :

Le syndrome GBS est souvent précédé d'un syndrome infectieux généralement respiratoire ou digestif, et donc parfois considéré comme une polyradiculonévrite aiguë postinfectieuse.

Il se déroule généralement en 3 phases : la phase d'extension, la phase de plateau et la phase de récupération.



2.1. La phase d'extension :

Elle correspond à l'extension du déficit neurologique. Elle doit par définition durer moins de 4 semaines. Les premiers symptômes sont généralement des paresthésies ou des dysesthésies des extrémités. Puis s'installe le déficit moteur, généralement bilatéral et symétrique, associé à une perte ou diminution des réflexes ostéo-tendineux. L'évolution du déficit se déroule de manière ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable. Il évolue potentiellement vers une tétraplégie flasque avec diplégie faciale associée à une insuffisance respiratoire aiguë restrictive liée à l'atteinte des nerfs phréniques .

2.2. La phase de plateau :

Elle est sans signe de progression de l'atteinte motrice, mais également sans signe de récupération. Elle peut être de durée variable et est accompagnée dans 80% des cas de paresthésies et de douleurs. Soixante-quinze pour cent des patients auront alors perdu leur capacité à marcher et 30% nécessiteront une assistance ventilatoire au cours de cette période.

2.3. La phase de récupération :

Elle est généralement la plus longue. Vingt pour cent des patients ne retrouvent pas la capacité de marcher à 6 mois d'évolution et des séquelles sont retrouvées chez 10% des patients à 3 ans .

Cette évolution en 3 phases est modifiée depuis l'avènement de l'immunothérapie. On observe parfois avec ce traitement l'apparition de nouvelles phases d'extension pendant la phase de plateau ou de récupération. On les nomme les « treatment-related fluctuations » ou fluctuations cliniques liées aux traitements. Ces phases d'extension évoluent généralement favorablement à la reprise du traitement .

3. Symptômes associés :

➤ Dysautonomie :

La dysautonomie qui accompagne le GBS est une complication présente chez les deux tiers des patients . Elle intervient généralement dans la phase d'extension, mais parfois dans la phase de récupération . Ces symptômes peuvent se manifester par des troubles cardiovasculaires comme une labilité tensionnelle entraînant des hypotensions orthostatiques sévères et une dysrythmie pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardio-circulatoire. Il peut également y avoir une réponse hémodynamique aberrante ou excessive à des médicaments, des anomalies pupillaires, une dysfonction sphinctérienne avec notamment une rétention d'urine . Ces manifestations sont généralement mineures et interfèrent peu sur l'évolution et la prise en charge du patient. Parfois, malheureusement, les complications cardio-vasculaires mettent en jeu le pronostic vital. Les dysautonomies représenteraient une des principales causes de décès dans la maladie .

➤ La douleur :

La douleur est un des symptômes les plus présents au cours du syndrome de GBS (89% des cas) . Elle est présente dans toutes les phases du GBS. Elle se présente sous différentes formes : douleur de type neuropathique avec paresthésies ou dysesthésies, douleur musculaire ou articulaire, douleur viscérale, douleur de décubitus, etc... Elle ne semble pas être plus importante dans une forme clinique que dans une autre .

Son origine est multifactorielle et varie en fonction du stade de la maladie. Elle est plutôt nociceptive dans la phase d'inflammation où les fibres nerveuses de l'épiderme sont plus sensibles . Il existe également des douleurs viscérales secondaires à la dysautonomie.

Par la suite les douleurs sont plutôt neuropathiques, dues à la dégénérescence puis à la régénération des fibres nerveuses. Il existe également des douleurs musculaires et articulaires de décubitus .

VIII. Examens complémentaires :

L'ensemble des critères cliniques ne sont pas forcément tous présents et il peut exister des variantes du syndrome GBS. Dans ces situations, il est recommandé de réaliser des examens complémentaires pour valider le diagnostic et éliminer un diagnostic différentiel.

1. L'analyse du LCR:

Le LCR des patients porteurs de SGB a toutes les qualités d'un transsudat (par altération de la barrière hémato-méningée) : eau de roche, parfois xanthochromique, sa pression est normale.

L'analyse du LCR constitue un critère diagnostic, selon la classification proposée par Asbury. ; et la DAC, bien que non pathognomonique des PRNA, est un signe biologique fondamental. Elle

peut manquer lors de la première PL, justifiant ainsi son absence chez 60% des patients. Par ailleurs, il est recommandé de renouveler ce geste dès le 10ème jour.

La Une DAC du LCR se caractérise dans sa forme typique par des constantes :

➤ *protéinorachie élevée supérieure à 0.45g/l, et dont les valeurs moyennes sont généralement comprises entre 0.80 et 2g/l.*

Elle témoigne de l'inflammation radiculaire multiple, et est généralement décalée de quelques jours par rapport au début des manifestations neurologiques. Elle est évidente vers le 15ème jour, et elle est maximale 4 à 6 semaines après le début des signes neurologiques.

La valeur de la protéinorachie n'est pas corrélée à la sévérité de la maladie et n'est pas considérée comme un facteur pronostique.

Son absence n'écarte pas le diagnostic si les autres signes sont typiques.

Le profil électrophorétique est de type sérique, dans 80% des cas, on note une augmentation du taux des gammaglobulines. Et à la phase initiale du SGB, on rapporte une ascension significative des alpha 2 globulines.

➤ *Une réaction cellulaire inférieure à 3 éléments/mm³. La limite supérieure admise pour la cytorachie fait l'objet d'une controverse, fixée initialement à moins de 3 éléments/mm³, puis par Franz à 30 éléments, un taux plus élevé oriente vers une méningo-radiculite d'origine soit infectieuse, notamment une maladie de Lyme, soit inflammatoire ou néoplasique, en particulier un lymphome, et doit faire récuser le diagnostic de SGB. L'analyse des éléments cellulaires peut montrer des lymphocytes ou plasmocytes, cellules immunocompétentes.*

➤ *La glycorachie reste toujours normale.*

Bien entendu, la PL a un autre intérêt, son analyse est un atout supplémentaire pour le diagnostic différentiel ou étiologique.



2. Le bilan électrophysiologique :

2.1. Généralités :

L'EMG constitue un appoint non négligeable pour les diagnostic positif et différentiel du SGB grâce aux critères électrophysiologiques définis par Asbury en 1990, il permet aussi d'approcher le mécanisme physiopathologique axonal ou myélinique, et d'apprécier l'étendue des atteintes et donc d'évaluer le pronostic.



2.2. Les méthodes :

2.2.1. Le premier EMG :

Il montre l'aspect classique d'une neuropathie démyélinisante radiculaire ou tronculaire.

2.2.2. L'EMG de stimulo-détection :

Les anomalies traduisant un processus démyélinisant sont les blocs de conduction, la dispersion temporelle de la réponse motrice, l'augmentation de la latence distale motrice (traduisant une atteinte des fibres nerveuses à conduction rapide), la réduction de la vitesse de conduction motrice (traduisant une démyélinisation étagée) et l'allongement des latences de la réponse F et H (traduisant l'atteinte radiculaire).

Les anomalies les plus précoces sont le retard de réponse des ondes F et concernent également l'amplitude des réponses motrice distales.

Les vitesses de conduction motrice et les latences distales sont altérées secondairement.

Les potentiels sensitifs peuvent être normaux en raison de l'atteinte motrice prédominante.

Une étude récente BRADCHAW rappelle que les signes électrophysiologiques les plus précoces permettant de retenir le diagnostic de SGB sont l'abolition du réflexe H (97% des cas), l'allongement des latences F (84% des cas) et à un degré moindre la diminution d'amplitude des latences distales motrice (71% des cas).

Le phénomène de bloc de conduction est la caractéristique électrophysiologique majeure de la forme démyélinisante, il est à l'origine du déficit moteur et sensitif.

Dans les deux premières semaines, ce phénomène de bloc de conduction est noté dans 30 à 40 % des cas avec les méthodes classiques. Les stimulations proximales en particulier radiculaires à l'aiguille monopolaire améliorent la sensibilité puisque les blocs notés dans 75% des cas.

Dans une étude électrophysiologique, des stimulations électriques sont utilisées à la phase initiale du SGB, pour améliorer les possibilités du diagnostic électrophysiologique. 22 patients ayant un SGB sont examinés avec cette technique dans un intervalle de 3 à 17 jours à partir de la date du premier signe. Auparavant, un examen conventionnel a permis le diagnostic d'une forme démyélinisante chez 12 cas.

Pour 10 autres patients, cet examen standard est resté négatif ou insuffisant, et les stimulations électriques radiculaires ont alors permis d'établir le diagnostic, mettant en évidence des blocs de conduction. Cette étude confirme la possibilité de lésions démyélinisantes uniquement proximales du système nerveux périphérique au début du SGB, et l'intérêt de rechercher initialement l'atteinte radiculaire par tous les moyens possibles : onde F, réflexes H et stimulations proximales à l'aiguille monopolaire.

2.2.3. L'EMG de détection :

L'EMG de détection se caractérise par des tracés pauvres avec des unités motrices déchargeant à des fréquences élevées. L'existence d'activité de dénervation (fibrillations, potentiels lents de dénervation) traduit la survenue d'une atteinte axonale primitive ou secondaire à une démyélinisation prolongée.

L'étude de la série italienne montre que le premier EMG effectué trouve une atteinte axonale primitive chez 30 patients (48.4%), par contre dans la série de Birouk, cette proportion est réduite, l'atteinte axonale ayant concerné uniquement 15% des patients (27 malades).

2.2.4. L'EMG de contrôle :

L'intérêt d'un EMG de contrôle est diversement apprécié. La plupart des auteurs pensent que la répétition des examens électriques n'a pas un grand intérêt, car l'évolution des anomalies électrophysiologiques n'est pas corrélée à la clinique.

Cependant certains auteurs pensent, qu'effectué à distance de la phase d'installation ou durant la phase de plateau, l'EMG de contrôle permet de faire un bilan lésionnel plus complet et donc plus objectif que l'examen initial (étendue des atteintes, atteinte axonale secondaire). Ceci souligne l'intérêt de mener des études dans ce sens, afin d'étayer l'apport de L'EMG de contrôle effectué à des intervalles précis pour confirmer ou infirmer la corrélation électro-clinique.

3.La radiographie pulmonaire :

C'est un élément essentiel et un examen réalisé quotidiennement pour les patients hospitalisés en milieu de réanimation, dans un but de suivi et de surveillance de l'évolution de l'état pleuro pulmonaire des patients, il est impératif surtout en présence en signes cliniques d'encombrement trachéo-bronchiques à l'admission.

Il permet à ce moment de montrer :

- Des foyers d'atélectasie.
- Des foyers de pneumopathie.

4.Le bilan étiologique et biologique:

Les testes classiquement demandés lors de l'hospitalisation sont normaux.

Cependant quelques précisions doivent être apportées.

4.1.L'hémogramme :

Il retrouve une souvent à prédominance neutrophile.

4.2.Le syndrome inflammatoire biologique :

La vitesse de sédimentation est accélérée et le taux de fibrinogène élevé. Dans la plupart des cas, ceci traduit une infection récente (phase prodromique) ou patente (surinfection broncho-pulmonaire ou infection urinaire).

4.3.L'ionogramme sanguin :

Il peut révéler un syndrome de SHWARTZ-BARTTER, défini comme une sécrétion inappropriée de l'hormone anti diurétique (ADH), responsable d'une hyponatrémie (inférieure à 130mmol/l) à natriurèse conservée. Le traitement se limite à la restriction hydrique.

On observe également une légère hyperglycémie ; ce qui explique certains cas de diabète déstabilisé lors d'un SGB évolutif sur ce terrain.

4.4.Le bilan hépatique :

Les enzymes hépatiques peuvent être perturbés transitoirement, ainsi que les enzymes musculaire surtout s'il existe cliniquement des myalgies importantes.

4.5. Le bilan immunologique :

4.5.1. L'électrophorèse des protéines sériques :

Sur le plan quantitatif, on ne décèle pas d'anomalies. Mais sur le plan qualitatif, les fractions alpha 1 et alpha 2 sont souvent significativement élevées, et plus rarement on observe un pic monoclonale des gammas globulines.

4.5.2. Les anticorps anti-système nerveux :

Les anticorps anti-myéline et les complexes immuns circulants sont observés dans 45 à 50% des cas de SGB. Ces anticorps composés d'IgM et IgG ont pour cible la fraction protéique PIL du SNP.

4.5.3. Les agglutinines froides :

Des auto- anticorps anti-globules rouges responsables d'anémie hémolytique sont parfois détectés.

4.5.4. Les fractions C3c et C4 du complément :

Plusieurs études admettent comme valeurs pronostiques négatives, des taux élevées des fractions C3c et C4 du complément. Ces diverses remarques pourraient se résumer ainsi : les dosages des alpha 1 et surtout des alpha 2 sériques serait intéressants à titre diagnostique, et ceux des C3c et C4 à visée pronostique.

4.6. L'enquête infectieuse :

4.6.1. Les sérologies :

Elles regroupent les sérologies du CJ, du CMV, du MP, du virus de Epstein Barr responsable de la mononucléose infectieuse et du virus Herpès Varicelle Zona.

Plus accessoirement, sont retrouvés les virus de la rubéole, de la rougeole, des oreillons, de l'hépatite A, B, C, les virus influenzae.

Par contre la PRN peut être révélatrice de la primo-infection HIV et de la maladie de Lyme (Borrelia Burgdorferi).

4.6.2. Les vaccins antérieurs :

Sont incriminés les vaccins de la Diphtérie Tétanos Polio, de la Variole et de la Grippe.

4.7. Les autres facteurs à recherche selon le contexte clinique et l'interrogatoire :

Il s'agit notamment du LED, des maladies thyroïdiennes, de la myasthénie, de l'existence d'un cancer, de certains médicaments comme les antidépresseurs, la chimiothérapie...

IX. Les formes cliniques :

1. Les formes selon le terrain :

1.1.SGB chez l'enfant :

Diverses études cliniques ont prouvé qu'il n'existe pas de différences fondamentales entre le SGB de l'adulte et celui de l'enfant, à l'exception d'un temps de récupération plus court et un taux de séquelles moins important chez les enfants par rapport aux adultes.

1.2.SGB et grossesse :

Les PRNA représentent 1.5% de la pathologie neurologique chez la femme enceinte, et dans un grand nombre de cas, les symptômes apparaissent au dernier trimestre. Sur les 45 cas relevés dans la littérature, il est impossible de conclure si les modifications immunologiques engendrées par la grossesse favorisent ou protègent d'une PRNA.

L'accouchement par voie basse est d'indication large, et sans difficultés particulières chez les parturientes paraplégiques.

Aucune malformation foetale n'a été décrite à la naissance, même lorsque la PRN survient au premier trimestre, et aucun nouveau né n'a présenté un syndrome neurologique évocateur de PRNA.

La grossesse ne semble pas influencer l'évolution des séquelles neurologiques et n'aggrave pas le pronostic vital. Sur le plan thérapeutique, les auteurs affirment l'effet bénéfique des plasmaphèreses chez les femmes enceintes présentant une PRNA, et aucune complication particulière n'a été décrite.

1.3.SGB néonatal:

Un seul cas est retrouvé dans la littérature [109], celui d'un nouveau né de sexe masculin dont la maman a présenté à la 29ème semaine d'aménorrhée un SGB confirmé par une concordance clinique, biologique (analyse du LCR) et électrophysiologique une avec une sérologie du CMV est positive, et une détresse respiratoire croissante, imposant une hospitalisation en unité de soins intensifs.

L'administration d'une forte dose d'IgIV à raison de 0.4g/kg/j pendant 5 jours n'a entraîné aucune amélioration clinique notable, d'où l'indication d'un traitement par EP, suite auquel l'amélioration était lentement progressive au delà de 4 mois.

L'accouchement a eu lieu par voie basse, à la 38ème semaine d'aménorrhée, chez une parturiente toujours tétraplégique et mise sous VM, et il a donné naissance à un nouveau né bien portant, avec un score d'APGAR à 10 à la 1ère et la 5ème minute.

Cependant au 12ème jour de vie, ce nouveau-né présente une hypotonie et une détresse respiratoire nécessitant une hospitalisation en réanimation néonatale.

A l'examen, le nouveau-né ouvre spontanément les yeux, grimace au stimulus, il présente une paralysie flasque profonde des membres et des ROT abolis.

L'analyse du LCR montre une DAC avec hyper-proteinorrhachie à 2.43g/l sans pleiocytose.

L'EMG réalisé le 12ème jour de vie objective un ralentissement de la vitesse de conduction nerveuse, avec bloc de conduction.

La sérologie au CMV montre une infection évolutive avec des IgG positifs.

La récupération est complète au bout de 15 jours après un traitement par IgIV-

2. Les formes symptomatiques :

En dehors du tableau classique, d'autres formes du SGB seront appelées également variantes cliniques. Leur incidence est comprise entre 0.14 et 0.35 cas/an/100000 habitants. Il n'existe pas de différence statistiquement significative concernant le sexe, l'âge moyen des patients, la distribution saisonnière, la durée de la phase d'extension et la protéinorachie entre les variantes cliniques du SGB et les SGB classiques.

2.1. Les formes axonales motrices ou motrice pures (AMAN) :

Cette forme est caractérisée par l'absence de trouble sensitifs subjectifs et objectifs, elle est étayée essentiellement à partir des études faites en Chine du Nord où il existe une forme de PRNA motrice pure survenant sur un mode épidémique, particulièrement en été, et touchant surtout les enfants et les adultes jeunes. Ces formes seraient préférentiellement associées à une infection par le CJ et aux anticorps anti-GM1. Le pronostic est plutôt bon, avec récupération de la marche dans la grande majorité des cas.

2.2. Le syndrome de Miller Fisher :

En 1956, Fisher observe chez trois malades un syndrome partageant les caractéristiques évolutives du SGB classique, mais sans déficit moteur, et caractérisé par l'association d'une ataxie, d'une aréflexie et d'une atteinte prédominante des paires crâniennes, avec notamment une ophtalmoplégie totale ou partielle. Les troubles sensitifs sont moins observés, mais la DAC est quasi constante, C'est une forme rare du SGB représente moins de 5% en Europe et aux Etats-Unis, alors qu'elle est fréquente au Japon [93]. Le pronostic de cette forme est bon et la récupération est totale.

Contrairement au SGB typique, il est caractérisé par des marqueurs biologiques: les anticorps anti-gangliosides antiGQ1b sont présents à la phase aigue de la maladie dans 81% à 94% des cas.

Ropper et Widjick ont proposé en 1991 des critères cliniques pour le syndrome de Miller Fisher .

2.3. Les formes sensitives pures :

Une forme sensitive pure se caractérise par des paresthésies distales touchant initialement les MI, plus rarement les mains ou les quatre extrémités, l'atteinte de la sensibilité superficielle est généralement discrète, alors que la faiblesse musculaire est rare pendant la maladie [14,116]. La protéinorachie est augmentée dans tous les cas. Il y a très peu de complications, et le pronostic fonctionnel est bon.

2.4. La pandysautonomie aigue idiopathique :

En 1969, Young et al. rapportent une forme rare qu'ils nomment « pandysautonomie aigue pure » et proposent de le rattacher au SGB du fait de son évolution aigue, de la présence de la DAC, de sa précession par un épisode infectieux et l'abolition fréquente des ROT.

Cliniquement, cette forme se manifeste par une fatigue, des vomissements, des douleurs abdominales, des troubles du transit, une hypotension orthostatique avec parfois une impuissance, des troubles de la sudation et de la salivation, et des anomalies pupillaires .

2.5. Les formes purement crâniennes :

Elles sont rares, elles représentent 7.8% de la série de Govoni (1999)

Deux signes sont constants : l'aréflexie ostéo-tendineuse et la DAC. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique nucléaire devrait être normale. La récupération est généralement complète.

3. Les PRNA secondaires :

Le SGB est par définition un PRNA idiopathique, d'où la recherche systématique d'une étiologie pour les autres PRNA dites secondaires.

Ces PRNA doivent faire l'objet d'une enquête étiologique approfondie, car souvent, une affection spécifique est découverte et traitée. En outre, le pronostic, dépendant de l'étiologie, n'est pas nécessairement aussi favorable que celui du SGB.

3.1. les PRN infectieuses :

3.1.1. Maladie de Lyme ou Borréliose :

Le diagnostic devrait être évoqué devant la présence d'un tableau de PRNA asymétrique, la notion de piquûre de tiques, d'érythème migrant et de poly arthralgie dans les antécédents ; une hypercytose lymphocytaire à la PL, et souvent une atteinte axonale à l'EMG. On rapproche le diagnostic par la recherche d'anticorps anti-Borrélia dans la sang et le LCR, étant donné l'absence de moyen fiable pour la mise en évidence de l'agent pathogène

Un traitement antibiotique (tétracycline ou pénicilline G) sera à entreprendre devant tout tableau évocateur. L'évolution se fait habituellement vers la guérison sans séquelles.

3.1.2. Rickettsiose :

Elle est représentée essentiellement par la fièvre boutonneuse méditerranéenne, et la PRNA constitue une rare complication qui survient surtout en absence de traitement.

L'examen clinique permet le diagnostic dans la majorité des cas, la confirmation est biologique. On utilise le sérodiagnostic de Weil-Felix, la micro agglutination de Giroud, ou plus récemment des réactions d'immunofluorescence, de fixation du complément et d'ELISA.

Le traitement repose sur le chloramphénicol et les tétracyclines.

3.1.3. PRN et infection par le VIH :

L'atteinte du SNP au cours de l'infection par le VIH est fréquente (30 à 35%) et peut survenir à tous les stades de la maladie, les aspects cliniques sont très polymorphes.

Les PRNA démyélinisantes surviennent tôt dans l'infection, avant même la séroconversion et avant l'apparition du déficit immunitaire acquis.

L'étude du LCR peut mettre en évidence une hyperprotéinorachie et une pléiocytose lymphocytaire (10 à 50 cellules/mm³), cette dernière associée à un tableau de PRNA doit faire suspecter une infection par le VIH.

3.1.4. Mononucléose infectieuse :

Le tableau clinique regroupe des atteintes variables du SNP, il pourra s'agir à côté des PRNA d'une atteinte isolée d'un ou de plusieurs nerfs crâniens, d'une paralysie uni ou bilatérale du plexus brachial, ou d'un tableau de multinévrite.

Mais, la survenue de façon subaiguë, au décours d'un syndrome infectieux associé à une poly-adénopathie, d'une atteinte du SNP doit faire rechercher une mononucléose infectieuse par les tests d'inflammation et le « mononucléose infectieuse » test.

3.2.les PRN carentielles et toxiques :

3.2.1.les neuropathies carentielles :

Les neuropathies carentielles, comme le béri béri et la pellagre, sont rares, à l'exception des formes secondaires à l'intoxication par l'isoniazide par carence en vitamine B6, et touchent surtout l'enfant.

3.2.2.les neuropathies toxiques :

Ces intoxications sont le plus souvent accidentelles, et on citera les toxiques les plus importants.

- l'arsenic
- les composés organiques, industriels à l'origine parfois d'intoxication collective (huiles frelatées...)
- Les composés chimiques de certains herbicides, insecticides, raticides tels le triorthocrésylphosphate, les sels de lithium.
- Les hexacarbones sont les principaux toxiques capables d'engendrer une neuropathie périphérique. Notamment le N-héxane et le méthyl-Nbutylkéton sont des solvants utilisés dans l'industrie des laques et colles, ils peuvent entraîner une PRNA. Ces PRNA toxique professionnelles surviennent surtout chez des travailleurs utilisant ces produits dans des endroits peu ventilés.

L'intoxication peut aussi se voir chez des sujets reniflant la colle (glue sniffers) contenant ces solvants.

- Le plomb :

L'intoxication est souvent accidentelle chez l'enfant par ingestion de produits « contaminés » : peinture au plomb, vernis, contrairement à l'adulte où elle est chronique par exposition prolongée professionnelle.

- Certains médicaments, notamment la chimiothérapie.

3.3.Les PRN associées à un cancer :

La survenue des neuropathies périphériques paranéoplasiques est rare (1 à 5%). La neuropathie est parfois révélatrice.

L'atteinte du SNP au cours d'un cancer relève de mécanismes multiples. Les nerfs ou les racines nerveuses peuvent être comprimés ou infiltrés par le processus néoplasique ; il s'agit alors d'une méningoradiculite carcinomateuse particulièrement douloureuse : le diagnostic repose sur la mise en évidence de cellules atypiques dans le LCR.

3.4.Les PRN et pathologie inflammatoire :

Cette association se rencontre volontiers chez l'adulte. La biopsie du nerf périphérique peut objectiver des lésions spécifiques.

- ❖ LEAD : environ 10% des cas de LEAD se compliqueraient de neuropathie périphérique.

Le déficit immunitaire engendré par le lupus peut être responsable d'une réaction immunologique contre la myéline du SNP.

- ❖ Autres : Il s'agit de la périatélite noueuse, la sarcoïdose, la sclérodermie et la polyarthrite rhumatoïde.

3.5. Les PRN associées à une hémopathie :

3.5.1. Les lymphomes : selon les études, l'incidence de l'atteinte clinique du SNP au cours des lymphomes varie de 0.1 à 8%

3.5.2. Les leucémies : souvent l'atteinte du SNP est liée à une infiltration, plus rarement à un infarctus, plus rarement à un infarctus ou des hémorragies intraveineuses. La PRNA est rare au cours d'une leucémie myéloïde chronique.

3.6. Les PRN et dysglobulinémie :

3.6.1. Maladie de Waldenström et gammopathie monoclonale bénigne à

IgM :

La clinique, stéréotypée, permet de suspecter le diagnostic : PRN surtout sensitive et démyélinisante d'évolution lente associée à un tremblement d'attitude et d'action des MS.

L'étude en immunofluorescence de la biopsie nerveuse objective une fixation anormale de l'IgM, le plus souvent à chaînes légères kappa au niveau des gaines myéliniques.

3.6.2. Myélome :

C'est une PRNA distale sensitivo-motrice secondaire à une atteinte axonale aspécifique. Une PRNA peut révéler un myélome solitaire. Sa découverte permettra son traitement et donc une régression des troubles neurologiques.

3.7. Les polyneuropathies métaboliques :

3.7.1. L'amylose primitive et héréditaire: les paralysies amyloïdes sont rares.

3.7.2. L'insuffisance rénale chronique : la neuropathie urémique, souvent latente, est améliorée par la correction des troubles métaboliques par des hémodialyses.

3.7.3. Le diabète : La neuropathie diabétique, de fréquence probablement sous-estimée en raison de formes mineures ou latentes de cette neuropathie, se rencontre habituellement chez l'adulte de plus de 50 ans.

3.7.4. La paralysie périodiques hypokaliémique

4. Les pathologies associées au SGB :

Le SGB peut être associé à plusieurs pathologies, essentiellement à des maladies auto-immunes, des maladies métaboliques ou endocriniennes ou autres. Ces associations sont décrites sans que pour autant une relation de causalité soit établie.

La première observation est celle d'un homme de 60 ans ayant comme antécédent pathologique un SGB dans sa forme axonale, qui développe 9 ans plus tard une sclérose latérale amyotrophique. Sa survenue peut être fortuite, mais la similitude clinique entre ces deux tableaux suggère un mécanisme physiopathologique commun.

La deuxième observation décrit un SGB associé à une hypothyroïdie chez une patiente de 81 ans. Signalons que les rares cas de pathologies thyroïdiennes associées au SGB concernaient les thyroïdites de Hashimoto, ou des maladies de Basedow.

La troisième observation est celle d'un patient de 25 ans, qui a présenté une méningite purulente associée à une myélite transverse, le syndrome infectieux évolue rapidement sous antibiotiques, mais le patient garde une paraplégie spastique séquellaire, et quatre mois après, il développe un SGB en même temps que des signes clinique et biologique d'un lupus.

La quatrième observation est celle d'une femme âgée de 40 ans, non immunodéprimée, hospitalisée pour des troubles récents de la marche.

L'examen neurologique et électromyographique est celui d'un SGB. Durant l'hospitalisation, une pan cytopénie apparaît, à l'exploration il s'agit de leishmaniose viscérale.

L'apparition d'un SGB au cours d'une leishmaniose viscérale pourrait être la conséquence de dérèglement d'un terrain immunologique sous jacent propre au patient. Il paraît intéressant de poser la question de l'induction d'un SGB par un parasite connu : la leishmanie.

X. Scores d'évaluation dans le GBS :

1. Evaluation de l'atteinte neurologique :

❖ Medical Research Council sum score (MRC) :

Il est l'un des scores de référence dans le GBS (71,72). C'est un score non spécifique basé sur la cotation habituelle de la force musculaire (allant de 0 à 5) de 6 groupes musculaires. La somme des forces de ces 6 groupes de manière bilatérales donne le score MRC

1/MRC sum score

COTATION FORCE MUSCULAIRE	MOUVEMENTS EVALUES
0=Pas de mouvement	Abduction de l'épaule
1=Contraction visible	Flexion du coude
2=Mouvements après soustraction de la gravité	Extension du poignet
3=Mouvements contre gravités	Flexion de la hanche
4=Mouvements contre gravités et contre pression exercées par l'examineur	Extension du genou
5=Force normale	Flexion dorsale du pied

2/Guillain-Barré Syndrome(GBS) disability scale(ou score de Hughes) :

Ce score simple d'utilisation, spécifique du syndrome GBS, est souvent utilisé conjointement au score MRC. Il se base simplement sur la faculté à marcher ou non et à respirer sans assistance ventilatoire.

3/GBS disability scale

0= Sain

1= Symptôme, capable de courir

2= Incapable de courir mais capable de marcher plus de 10 mètres sans aide

3= Capable de marcher mais moins de 10 mètres et/ou avec aide

4= Lit ou fauteuil roulant

5= Nécessité d'assistance ventilatoire

6= Décès

Le GBS disability scale est actuellement l'échelle de référence pour les indications thérapeutiques . Un score spécifique a été développé dernièrement afin de mesurer le handicap à plusieurs stades de la maladie, de manière plus précise, en s'intéressant non seulement à l'atteinte motrice, mais aussi à l'impact qu'elle peut avoir sur la vie quotidienne du patient. Ce score, dénommé **Rasch-built Overall Disability Scale** ou ODS, est basé sur un questionnaire de 24 items concernant des actes de la vie quotidienne .

L'étude PERINOMS (PERipheral NEUropathies MEASURES OUTCOME STUDY) réalisée en 2013 a évalué les différents scores existants dans les neuropathies périphériques. Elle retient l'utilisation de l'échelle GBS, du MRC sum score et de l'ODS dans le syndrome GBS .

2. Critères prédictifs de séquelles :

Les séquelles dites importantes sont définies par un score GBS disability scale supérieur à 2, à 6 mois d'évolution de la maladie ou 12 mois selon les études.

➤ Erasmus GBS Outcome Score (EGOS):

Il est le score prédictif de séquelles le plus connu . Il est basé sur 3 critères simples :

- l'âge avancé ,
- la présence de diarrhée précédant le début des symptômes,
- le score GBS disability scale à 2 semaines d'évolution.

➤ Score EGOS modifié :

Il fut récemment modifié afin d'évaluer de manière plus précoce le risque de séquelles. Le degré du handicap n'est plus mesuré à 2 semaines par le score GBS mais à l'admission par le MRC sum score . Il comporte une évaluation à l'admission et à 7 jours d'évolution.

Score à l'admission		Score à 7 jours	
Facteurs pronostics	Score	Facteurs pronostics	Score
Age : 40 ans	0	Age : 40 ans	0
41-60 ans	1	41-60 ans	1
> 60 ans	2	> 60 an	2
Diarrhée : Absente	0	Diarrhée : Absente	0
Présente	1	Présente	1
MRC sum score :		MRC sum score :	
51-60	0	51-60	0
41-50	2	41-50	3
31-40	4	31-40	6
<30	6	<30	9
Total	0_9	Total	0_12

Il prédit la capacité potentielle du patient de marcher à 1 mois, 3 mois et 6 mois (Figure 1).

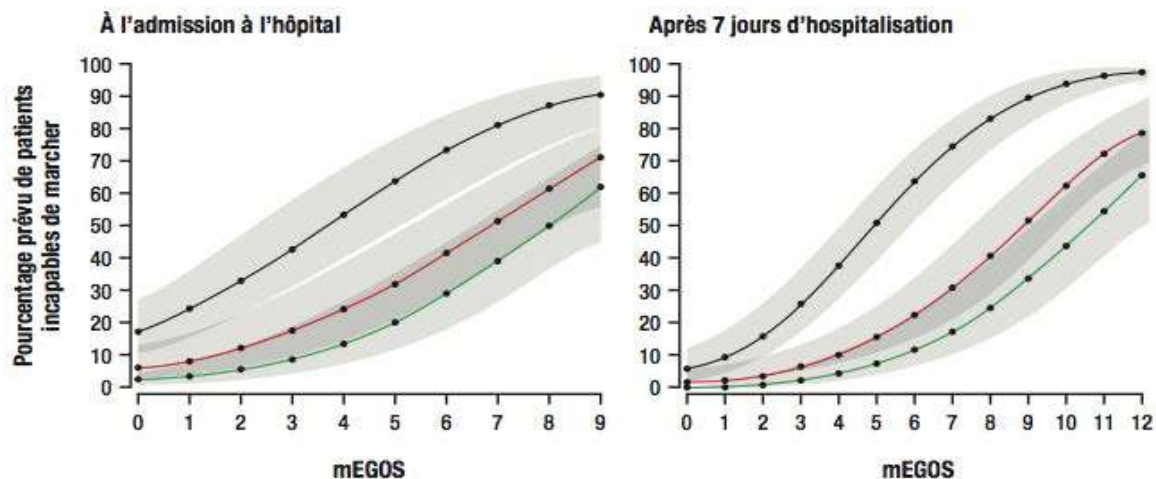


Figure 1: Prédiction de récupération de la marche à 1 mois (en vert), 3 mois (en rouge) et 6 mois (en noir) en fonction du score EGOS à l'admission et à J-7

L'EMG peut lui aussi aider au pronostic de séquelles. La présence de troubles importants de conduction à l'EMG initial sera de moins bon pronostic.

Il n'y a actuellement aucun score pronostic associant à la fois des données cliniques, électrophysiologiques et biologiques. Une étude prospective est en cours dont le but est de proposer un score pronostic complet dénommé **International Guillain-Barré Outcome Score (IGOS)**.

3. Critères prédictifs de décès :

Il n'existe actuellement pas de score prédictif de décès dans le syndrome GBS. Des critères prédictifs de décès sont néanmoins généralement retrouvés :

- un âge avancé,
- une forme sévère avec score MRC à l'admission bas,
- un délai entre le début des symptômes et l'admission à l'hôpital important,
- un délai entre le début des symptômes et l'immunothérapie important,
- la nécessité d'une ventilation invasive,
- des infections systémiques,

➤ une durée d'hospitalisation en unité de soins intensifs longue.

Le décès peut survenir dans n'importe quelle phase du syndrome GBS, mais il semble plus important lors de la phase de récupération ou au-delà des 30 premiers jours .

XI. Diagnostic différentiel :

Des critères ont été établis devant faire évoquer un diagnostic différentiel

1. La myélopathie aiguë :

En l'absence de signe supra médullaire, il faudra attentivement rechercher un niveau sensitivo-moteur bien défini. L'existence de troubles vésico-sphinctérien marqué et précoce bien que non discriminant (une rétention aiguë d'urine transitoire est présente dans 15 % des SGB) doit faire évoquer une lésion

médullaire. Le diagnostic est d'autant plus difficile que les signes pyramidaux peuvent manquer au début lors d'une lésion aiguë de la moelle. De plus en cas de lésion étendue de la substance grise médullaire le déficit moteur reste flasque avec abolition des ROT.

Dans les causes compressives, la ponction lombaire ne sera pas discriminante puisqu'elle montrera une hyperprotéinorachie, par ailleurs elle risque d'aggraver une compression médullaire.

Items devant faire évoquer un diagnostic différentiel :

■ Atteinte respiratoire sévère contrastant avec un déficit moteur limité au niveau des membres à la phase de début.

■ Symptômes sensitifs sévère avec déficit moteurs limité à la phase de début.

■ Troubles vésico-sphinctériens à la phase de début.

■ Fièvre à la phase de début.

■ Niveau sensitif net.

■ Progression lente avec déficit moteur limité sans atteinte respiratoire (CIDP).

■ Asymétrie marquée et persistante du déficit moteur.

■ Troubles vésico-sphinctériens persistants.

■ Hypercytose mononucléé dans le LCR > 50/mm³.

■ Hypercytose à polynucléaire dans le LCR.

Au moindre doute, une IRM médullaire s'impose.

Dans certaines situations, des diagnostic différentiel devront être évoqués.

2. Atteinte inaugurale des nerfs crâniens :

2.1. AVC vertébro-basilaire :

La distinction entre un AVC vertébro-basilaire et une forme descendante de SGB débutant par l'atteinte des nerfs crâniens et en particulier une ophtalmoplégie peut être difficile. La persistance ou la vivacité des réflexes et la présence d'un signe de Babinski permettent habituellement de les différencier. Dans le cas contraire, l'IRM avec séquences de diffusion permettra le diagnostic.

2.2. Méningo-rhombencéphalite infectieuse :

L'étude du LCR permet habituellement de faire le diagnostic.

3. Forme motrice pure :

3.1. Botulisme :

Devant un tableau de paralysie descendante oculo-bulbaire, la présence de troubles de l'accommodation, sécheresse buccale, rétention aiguë d'urine, bradycardie, paralysie pupillaire et l'absence de signes sensitifs sont en faveur d'un botulisme.

3.2. Myasthénie :

Le diagnostic sera évoqué face à un ptosis et une ophtalmoplégie, une atteinte bulbaire prédominante ou une atteinte respiratoire sévère contrastant avec un déficit moteur limité au niveau des membres. Les ROT sont conservés, et le déficit moteur peut être fluctuant. Le test aux anticholinestérasiques d'action rapide peut permettre de poser le diagnostic au service d'accueil des urgences.

3.3. Poliomyélite antérieur aiguë :

Le poliovirus, devenu extrêmement rare, a été remplacé par des Entérovirus et le virus West Nile. Le tableau est purement moteur, aréflexique et asymétrique. Il est accompagné de fièvre et de symptôme méningo-encéphalitique. L'étude du LCR montrera une pléiocytose.

3.4. Polymyosite aiguë :

L'existence de douleurs musculaires, d'un syndrome inflammatoire biologique et d'une élévation des CPK permettent d'évoquer le diagnostic.

4. Présentation asymétrique :

Possible au début de la maladie, sa persistance au cours de l'évolution doit faire rechercher un diagnostic différentiel.

4.1. Maladie de Lyme :

L'existence d'une méningite avec pléiocytose lymphocytaire et la sérologie feront le diagnostic.

4.2. Méningite carcinomateuse :

Elle peut se révéler par un déficit moteur relativement symétrique mais le mode d'installation « un membre après l'autre », la prédominance distale et les radiculalgies des membres supérieurs sont évocatrices. En effet, les radiculalgies sont fréquentes aux membres inférieurs dans le SGB mais inhabituelles au niveau des membres supérieurs. L'étude du LCR montre une hyperprotéinorachie mais l'hypercytose n'est pas constante. Une hypoglycorrachie peut être retrouvée.

4.3. Multinévrite :

Les multinévrites au cours des vascularites nécrosantes peuvent être confondantes. Le LCR est le plus souvent normal.

5. Pléïocytose du LCR :

L'existence d'une pléïocytose supérieure à 50 éléments oriente vers une méningoradiculite. On recherchera entre autre une maladie de Lyme, une poliomyélite antérieure aiguë à entérovirus ou West Nile ou une méningite carcinomateuse en fonction du contexte.

L'hypercytose est fréquemment associée au SGB secondaire à l'infection HIV. Une augmentation des polynucléaires neutrophiles doit faire rechercher une méningoradiculite à CMV.

6. En fonction du contexte :

Au cours du diabète, la survenue de neuropathies aiguës est possible, ainsi que lors de la dénutrition, de l'intoxication alcoolique chronique.

En Australie, Afrique du Sud et Amérique du Nord, une neuropathie aiguë liée à une toxine salivaire des tiques, « la paralysie des tiques » a été fréquemment décrite et est responsable de tableaux cliniques similaires au SGB.

Dans les pays en voie de développement, des cas de diphtérie compliqués de neuropathie aiguë démyélinisante sont encore décrits.

La consommation de poissons tropicaux contaminés par la ciguatoxine, la saxitoxine, la tetrodotoxine contenues dans les massifs coralliens entraîne des tableaux similaires au SGB avec atteinte des nerfs crâniens. Les signes sensitifs sont en premier plan.

XII. Complications :

Les complications respiratoires, bulbaires et dysautonomiques et celles du décubitus font toute la gravité de la maladie. Elles doivent être recherchées et prévenues quotidiennement:

1. Insuffisance respiratoire aiguë :

Cette complication est la principale cause de mortalité au cours du SGB ; l'instauration d'une ventilation mécanique étant nécessaire chez 20 à 30% des patients. Elle est consécutive au déficit des muscles inspiratoires et expiratoires. L'installation de l'insuffisance respiratoire se fait souvent à bas bruit, et les anomalies gazométriques (notamment une hypercapnie), tardives, ne doivent pas être attendues pour indiquer une ventilation mécanique invasive. Les premiers signes sont : l'orthopnée, la tachypnée, la polypnée, une sensation d'oppression thoracique ou une difficulté à la parole. La surveillance de la fonction pulmonaire doit être régulière et intégrer si possible une mesure de la capacité vitale (CV) (à l'aide d'un spiromètre portable). Les facteurs prédictifs du recours à l'intubation sont un délai d'extension inférieur à 7 jours, une atteinte axiale (impossibilité à relever la tête du plan du lit), une CV < 60% de la valeur théorique et des troubles de la déglutition. Il est à noter que la décompensation peut être brutale, suite à une atélectasie ou une fausse route. Une hypoxémie isolée doit faire évoquer une embolie pulmonaire.

2. Atteinte bulbaire :

Elle survient dans 30% des cas et favorise les fausses routes, la pneumopathie d'inhalation (rapportée chez 70% des patients qui ont été intubés), l'encombrement respiratoire et l'atélectasie. L'évaluation est difficile en pratique, une bonne déglutition des liquides ne garantissant pas l'absence de micro-inhalation. En cas de troubles sévères de la déglutition, une intubation oro-trachéale peut être indiquée.

3. Dysautonomie :

L'atteinte du système nerveux autonome se retrouve dans plus de 70% des cas. Elle est responsable d'une variabilité du rythme cardiaque (bradycardie, tachycardie) et de la pression artérielle (hypo et hypertension), parfois provoquée par des stimulations nociceptives telles que des aspirations trachéales. Les troubles du rythme cardiaque expliqueraient 5% des décès au cours du SGB. Les autres troubles dysautonomiques sont : une rétention urinaire, un ileus fonctionnel, un SIADH et des troubles vasomoteurs.

4. Douleurs :

Retrouvées chez près de 2/3 des patients, elles sont souvent un signe prodromique de la maladie. Il s'agit classiquement de douleurs sévères neurogènes, à type de paresthésies, dysesthésies, de rachialgies. Ces douleurs sont corrélées à la sévérité du déficit moteur et peuvent persister pendant plusieurs semaines ou mois.

5. Maladie veineuse thrombo-embolique :

L'alitement et le traitement par Immunoglobulines intraveineuses ou échanges plasmatiques majorent le risque de thromboses veineuses profondes et/ou d'embolie pulmonaire. L'incidence chez les patients en réanimation est respectivement de 9 et 7%.

6. Autres manifestations :

Le SGB peut être associé à une fatigue importante qui peut persister plusieurs mois après la récupération motrice. Par ailleurs, des hallucinations, illusions, ou un onirisme surviennent chez 30% des patients mais ne sont pas présentes à l'admission.

XIII. Prise en charge globale de SGB :

Du faite que c'est une urgence neurologique thérapeutique qui met en jeu aussi bien le pronostic fonctionnel que vital, le SGB impose une re-évaluation continue du patient, et des interventions précoces pour une gestion bien réussite.

1. Approche pratique :

1.1. Diagnostic :

C'est vrai que le diagnostic de SGB est relativement facile, il se fait en se basant sur des critères cliniques, et l'exclusion des autres causes de PRNA.

1.2. Evaluation primaire :

Le patient avec un SGB suspect doit être évalué de façon systématique et prioritaire. L'évaluation primaire inclue un examen rapide pour identifier les situations immédiatement menaçantes :

- *AIRWAY : détresse respiratoire, arrêt respiratoire.*
- *BREATHING : fréquence respiratoire, efficacité respiratoire, effets de respiration inadéquate (fréquence respiratoire, état mental, épuisement).*
- *CIRCULATION : fréquence respiratoire (arythmie), pression artérielle, temps*

de recoloration.

- *DISABILITY* : état de conscience.

1.3. Réanimation :

Tout problème menaçant la vie du patient doit être traité immédiatement, une fois il est identifié lors de l'évaluation primaire.

1.4. Evaluation secondaire :

Une fois les mesures de réanimation sont mises en place, un examen physique méthodique et complet doit être fait, pour évaluer la sévérité du SGB suspect, et adapter des investigations et des thérapeutiques appropriés.

1.5. Investigations :

Les investigations seront demandées une fois le malade est stabilisé, dans le but de confirmé le diagnostic, éliminer les diagnostics différentiels, et rechercher éventuellement une cause sous jacente.

1.6. Hospitalisation :

Une fois le diagnostic du SGB posé, la plupart des patients sont hospitalisés, s'ils ne le sont pas déjà.

1.7. Traitement :

Le SGB est une urgence neurologique et thérapeutique, car il s'agit d'éviter le décès du patient à la phase aigue de la maladie, mais aussi de limiter l'extension des paralysies, de favoriser la récupération motrice, et par conséquent, de réduire la fréquence de survenue des complications, et la gravité des séquelles. Les volets thérapeutiques comportent :

- ✚ *Traitement symptomatique et assistance des organes.*
- ✚ *Traitement spécifique.*
- ✚ *Réhabilitation et communication.*

2. Traitement symptomatique:

2.1. Défaillance du carrefour aéro-digestif :

Les troubles du carrefour aéro-digestif sont d'autant plus probables que le déficit moteur est sévère, avec notamment atteinte des paires crâniennes. Cette catégorie des malades bénéficie de soins intensifs.

Il ne faut pas sous estimer les petits problèmes de déglutition, souvent précurseurs de paralysies des muscles respiratoires. Ils doivent d'emblée poser l'indication d'une sonde gastrique (même s'ils ne sont qu'intermittents), et proscrire l'alimentation per os, afin d'éviter les fausses routes et les surinfections pleuro pulmonaires, sans oublier qu'il faut établir un équilibre nutritionnel.

2.2. La défaillance respiratoire :

Le clinicien doit savoir anticiper la survenue d'une dégradation respiratoire et connaître les critères stricts d'indication de l'intubation endotrachéale afin que la surveillance soit adaptée et qu'un recours trop tardif à la ventilation mécanique soit évité .

3.2. Défaillance cardiovasculaire :

Comme les troubles cardio-vasculaires sont surprenants par leur brutalité de survenue, il faut donc s'attacher à les dépister. Pour cela, un monitoring cardiaque et tensionnel est nécessaire.

Pour la prise en charge de tels troubles, il est capital de conserver un état physiologique basal, c'est-à-dire une hydratation, une oxygénation normale afin de minimiser la fréquence et l'intensité de ces incidents.

L'atropine reste très efficace pour traiter une bradycardie, mais la nécessité de recourir à des méthodes d'entraînement électro-systolique peut se révéler, dans certains cas, indispensable (pauses cardiaques).

Une tachycardie isolée ne nécessite aucun traitement anti-arythmique.

On se heurte parfois aux fluctuations fréquentes et rapides de situations telles des accès de tachycardie puis de bradycardie, des variations tensionnelles importantes.

Traiter au coup à coup n'est pas donc facile.

L'extrême prudence est de rigueur concernant les manipulations des malades au cours du nursing, des soins kinésithérapeutiques ; les aspirations trachéales, dont beaucoup d'auteurs soulignent l'influence dans la survenue de tels symptômes.

Néanmoins, les bradycardies extrêmes lors des aspirations peuvent être évitées par une hyperoxygénation transitoire à FiO₂ 100%.

En cas d'accès hypertensif, on ne doit pas user des bêta-bloqueurs aux propriétés cardio-freinatrices, un traitement par Labétolol (Trandate®) est préconisé.

2.4. Assistance gastro-intestinale :

Une série de méthodes peuvent être utilisées pour traiter la constipation : entre autres le lait de magnésium, les laxatifs, comme le sulfosuccinate de sodium, ou les agents tels que le psyllium et même certains produits n'ayant pas été initialement conçus pour traiter la constipation, comme le lactulose. La dose de départ proposée est de 3 cuillerées à soupe ou 45 cc, 4 fois par jour, jusqu'à ce que les intestins du patient se remettent à bouger, ensuite de 1 à 3 cuillerées à soupe par jour.

2.5. Assistance vésico-sphinctérienne :

Les troubles vésico-sphinctériens nécessitent une prise en charge spécifique à la phase initiale et jusqu'à récupération complète. Ils doivent être traités de façon conservatrice, car, ils vont régresser totalement dans la majorité des cas lors de la résolution des symptômes neurologiques.

2.6. Le traitement de la douleur :

Des douleurs son rapportées par 89 % des patients, dont la moitié décrivent des douleurs sévères . Les antalgiques doivent être rationnellement prescrits en fonction de la sémiologie de la douleur et afin d'éviter leur cumul. En cas de douleurs neuropathiques, nous préconisons la gabapentine (Neurontin®), dont il ne faut pas hésiter à administrer rapidement les doses maximales.

Le clonazépam (Rivotril®) peut lui être associé, mais il entraîne souvent une somnolence.

En cas d'échec, un traitement par opiacés est alors requis . Les troubles du sommeil sont fréquents et peuvent être accompagnés d'hallucinations, le plus souvent visuelles. Celles-ci imposent l'interruption des traitements hallucinogènes et éventuellement la prescription d'un neuroleptique.

2.7.L'équilibre nutritionnel et hydro électrolytique :

Les patients souffrant de SGB peuvent avoir des difficultés pour maintenir une nutrition et hydratation adéquate, ce problème s'ajoute à celui de l'hyper-catabolisme induit l'état de stress, et aussi, au risque d'amyotrophie qui accompagne les formes sévères du SGB.

La prise en charge nutritionnelle des patients porteurs de SGB dépend de l'extension des déficits, ainsi :

➤ *L'alimentation par voie orale doit être établie tant qu'il n'y a pas de signe en faveur de paralysie bulbaire ou pseudo-bulbaire, ni de détresse respiratoire. Car, les patients présentant une paralysie bulbaire ou pseudo-bulbaire seront incapables de déglutir, par atteinte déficitaire des muscles qui assurent la coordination du complexe acte, qui est la déglutition. Par ailleurs, ceux qui sont mis sous ventilation mécanique, seront incapables d'avaler normalement, à cause de la présence du tube endo-trachéal.*

➤ *Mais si l'alimentation par voie orale n'est pas possible, un gavage par sonde nasogastrique s'avère nécessaire. On le préfère de l'alimentation parentérale pour les raisons suivantes:*

❖ *Maintient de l'intégrité intestinale et de la fonction immunitaire.*

❖ *Prévention de l'ulcère de stress.*

❖ *Réduction du risque de sepsis et de pneumothorax liés à l'alimentation*

parentérale.

❖ *Son faible coût.*

Cette sonde naso-gastrique peut être laissée en place pendant quelques semaines, mais si on anticipe que ça serait pour une très longue durée, il faut envisager une alimentation à travers une gastrostomie per-cutanée.

Quelque soit la méthode d'alimentation ; on doit assurer un apport calorique, protidique et vitaminique adéquat ; une hydratation correcte, afin de maintenir le sujet dans un état d'homéostasie optimale. Cet apport sera adapté selon les circonstances.

La surveillance de la natrémie doit être stricte pour guetter le syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH, et ceci par des ionogrammes sanguins quotidiens à la recherche d'hyponatrémie de dilution. Les traitements pour ce genre de troubles peuvent être l'utilisation de diurétiques, comme par exemple la furosémide (Lasilix®), ou tout simplement par une restriction hydrique.

2.8.Le soutien psychologique :

L'évolution des paralysies et la perte progressive d'autonomie crée un état d'anxiété et d'inquiétude. L'état du malade peut se dégrader très vite, nécessitant des mesures de réanimation impressionnantes (intubation, monitoring du rythme cardiaque...). Le découragement et le renoncement peuvent s'installer, surtout lorsque les progrès tardent à arriver, et qu'il existe des séquelles potentielles. Un soutien psychologique est donc nécessaire pour le malade et ses proches.

2.9. Les complications :

La prise en charge comporte aussi la prévention et le traitement des complications de décubitus.

2.9.1. Les complications thrombo-emboliques :

L'incidence des thromboses veineuses profonde et de l'embolie pulmonaire est d'environ 5 % La prévention thromboembolique par héparines de bas poids moléculaire ou non fractionnée est systématique chez les patients alités .

Mais il ne faut pas oublier que parmi les moyens, il y a la mobilisation passive des MI, et les changements positionnels pluri quotidiennement.

2.9.2. Les infections pulmonaires :

Les aspirations des sécrétions bronchiques, bien que délicates dans ce contexte, seront effectuées régulièrement, tout en conservant la liberté des voies aériennes dans le but de réduire le risque infectieux.

De même, toutes les précautions concernant l'asepsie devront être prises, car malgré des consignes strictes, des pneumopathies nosocomiales sont encore observés, concomitamment au début des aspirations trachéales.

2.9.3. Les autres infections :

L'alitement est favorable au développement d'infections urinaires, qu'il faut systématiquement traquer devant un état fébrile.

Les escarres, heureusement rares grâce au nursing préventif, peuvent également se surinfecter.

3. Les traitements spécifiques :

3.1. Buts :

Le traitement spécifique se doit de limiter au maximum l'engagement des pronostics vital et fonctionnel, qui éliminent tout caractère de bénignité lié à cette maladie.

Grâce à de tel traitement spécifique, on a pu réduire :

- ❖ *La proportion des malades qui garderont des séquelles résiduelles sévères 1an après, et suffisamment invalidantes pour entraver la marche, à 10%].*
- ❖ *Le taux des patients qui décèdent de cette maladie, qui est actuellement proche de 5% seulement. Pourtant, SGB est encore une grave maladie.*

3.2. Concept général :

Le concept étiopathogénique général du SGB, actuellement admis, est celui d'un conflit immunologique au niveau des nerfs périphériques.

De ce fait, les thérapeutiques proposées se sont toutes orientées dans le domaine d'immunothérapie, dans le but d'arrêter le processus démyélinisant par isolement des facteurs immunologiques démyélinisants sériques des patients atteints de SGB, permettant ainsi au phénomène de réparation ou remyélinisation de reprendre.

3.3. Les moyens :

3.3.1. Effet de la corticothérapie :

Les corticoïdes ou l'ACTH ont été les premiers traitements évalués. Cela se justifiait d'une part par la constatation de lésions inflammatoires au niveau des racines nerveuses et, d'autre part, par le fait que des fortes doses de corticoïdes étaient efficaces sur un modèle animal.

Récemment , une étude multicentrique a comparée l'utilisation des corticoïdes à un placebo, mais aucune différence significative n'apparaît pour l'amélioration motrice jugée sur l'échelle de Hughes, à la 4° semaine, ni pour les séquelles après 1 an d'évolution. Une étude similaire montrait que la durée d'hospitalisation paraît plus longue chez le groupe mis sous corticoïdes.

- La conclusion est que la corticothérapie est inutile dans le SGB.*

3.3.2.Effet des échanges plasmatiques :

a) Définition :

L'échange plasmatique ou plasmaphérèse thérapeutique est une technique de circulation extra corporelle (CEC) permettant de séparer le plasma du sang total, dans le but de retirer de l'organisme des molécules responsables de pathologies, notamment des anticorps et de restituer les éléments figurés du sang. Le plasma extrait est remplacé volume pour volume par des liquides de substitution de composition variable selon les indications ou les centres.

b) Technique :

Les échanges plasmatiques nécessitent la mise en place d'un circuit extracorporel (CEC) qui ramène le sang au système séparateur des cellules, et le rendre, après extraction plasmatique et adjonction de solution colloïdale substitutive, au patient. Ce CEC impose une anti-coagulation qui se fait par l'héparine ou les solutions citratées.

Le plasma peut être séparé des globules par 2 principes :

✚ Technique de filtration, habituellement utilisée dans les services de réanimation.

✚ Technique de centrifugation généralement réalisée dans les centres d'hémodiologie.

c) Voies d'abords :

Il est impératif de favoriser un abord veineux périphérique pour éviter les complications septiques, thrombotiques ou hémorragiques, sauf en cas d'échec d'accès, ou d'EP par filtration qui nécessite un débit sanguin élevé, où le recours à une voie veineuse centrale s'impose.

Deux voies sont indispensables (ligne aller dite « artère » dans le sens patient→machine ; et ligne retour dite « veine » dans le sens machine→patient) sauf en centrifugation discontinue où une voie unique peut desservir les cycles d'extraction et de restitution de façon alternée.

Les Shunts et fistules artério-veineuses sont peu utilisés dans les échanges plasmatiques en réanimation. Leur indication peut être portée dans le cas d'EP pour pathologie chronique nécessitant des échanges répétitifs au long cours.

d) Anticoagulation :

Pour la plupart des centres, elle est indispensable. Elle repose sur l'héparine seule ou associée à l'ACD-A (citrate agissant par chélation calcique) dans la technique de filtration, et sur l'ACD-A seul en cas de centrifugation.

L'héparine de bas poids moléculaire utilisée en bolus IV ne semble pas donner plus de complications de thrombose des circuits, mais aucune étude comparative ne l'a démontré. Certains centres effectuent des séances courtes à haut débit de sang, autorisant l'absence d'anticoagulation avec de bons résultats.

e) Calcul du volume à échanger :

Aucune base scientifique ne peut déterminer le volume idéal de plasma à échanger. Selon les équipes, le volume préconisé est compris entre 1 à 1,5 masse plasmatique, avec une élimination de 60% des immunoglobulines (Ig) pour une masse et de 70% pour une masse et demi.

Cette dernière est évaluée par la formule suivante : $(100 - \text{Hématocrite}) \times 0,7 \times \text{poids}$

Les appareils de centrifugation continue paramétrables effectuent automatiquement les calculs.

f) Fluides de substitution :

Le produit de substitution idéal devrait avoir les propriétés suivantes :

- *Un pouvoir d'expansion volémique soutenue*
- *Une sécurité infectieuse.*
- *Une action non délétère (pas d'effet secondaire, pas d'effet déplétif ou d'interférence avec les protéines plasmatiques.*
 - *Une facilité d'emploi.*
 - *Un prix raisonnable.*

En pratique ; le volume de plasma épuré est remplacé par un colloïde naturel (albumine humaine à 4%) ou par un colloïde synthétique (gélatine, HEA).

g) Epuration des composants plasmatiques :

L'effet épurateur est le seul effet recherché des EP dans le cadre des PRNA. Le coefficient de tamassage des molécules de poids moléculaire atteignant un million de daltons est égale à 1, impliquant un passage libre des molécules à travers le filtre d'EP.

Ainsi, les Ig et les fragments du complément sont épurés par l'EP. Cette épuration expose à des risques infectieux. Ainsi, tout état infectieux contre indique formellement la pratique d'EP.

En revanche, il n'y a pas de recommandation quant à l'usage systématique d'Ig au décours d'EP.

h) Effets secondaires :

▪ Effets secondaires communs :

❖ *La surcharge volémique (oedème pulmonaire) au cours des séances d'EP est observée devant une mauvaise appréciation du degré d'hypo volémie et /ou la présence de cardiopathie.*

❖ *De plus, les facteurs de coagulation sont perdus. Au décours immédiat de l'EP, le taux de prothrombine est abaissé (30%). Il existe secondairement un bref pic d'hypercoagulabilité. En pratique, chez un malade sous anti coagulant, le traitement doit être repris 8heures après la fin des EP.*

▪ Effets secondaires spécifiques :

❖ *L'installation d'une hémodilution peut être due à une perfusion de grand volume de colloïde.*

❖ *Certains effets peuvent être observés sur l'hémostase :*

-L'albumine peut être responsable d'un état d'hyperviscosité induit par une hémodilution à 20%, avec l'albumine à 4%.

-Les gélatines diminuerait l'agrégation plaquettaire induite par la ristocétine, la fixation du vWF par la gélatine modifiant les rapports vWF-GR 1b, ainsi que l'agrégation impliquant les récepteurs plaquettaire GP IIb-IIIa, réduisant la formation de caillot et la synthèse de thrombine. En revanche, les conséquences cliniques de ces effets semblent modérées.

-Les HEA sont à l'origine des accidents hémorragiques rares en rapport avec un allongement du temps de saignement, une diminution du temps de thrombine et une diminution de la concentration plasmatique du fibrinogène.

❖ *Le risque allergique n'est pas rare : une incidence des réactions anaphylactoïdes de l'albumine est de 0.01% par flacon et de 0.099% par patient, ces chiffres étant inférieurs à ceux des gélatines, mais comparables à ceux des amidons. Des réactions d'hypothermie et de frisson ont été décrites.*

❖ *Des cas de nécrose tubulaire rénale ont été observés après perfusion d'HEA.*

❖ *Sur le plan infectieux, le risque vital n'existe plus en théorie en raison des techniques d'élaboration. Les parvovirus qui résistent à la pasteurisation de*

l'albumine n'ont pas, jusqu'à présent, provoqué d'effet pathogène majeur. Le risque de transmission d'agent pathogène, de type prion, ne semble que théorique dans les conditions normales d'utilisation d'albumine. L'origine animale des gélatines ne permet pas de considérer le risque de transmission de l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine comme nul.

❖ Des erreurs d'appréciation du facteur rhésus peuvent survenir en présence de gélatines, ainsi qu'un gène dans l'interprétation du groupe sanguin en présence d'HEA, imposant le prélèvement de sang pour groupage avant la perfusion de ces solutés.

i) La place des échanges plasmatiques dans SGB :

• La réduction de l'incidence de certaines complications telles que : pneumopathies, troubles végétatifs.

• L'augmentation du taux de bonne évolution, c'est-à-dire un nombre de sujets plus grand ait récupéré une force musculaire normale après un recul d'un an, grâce aux EP. Par ailleurs, la French Cooperative Group on GBS a comparé l'effet des deux solutés de remplacement : albumine diluée à 4% et le plasma frais congelé, du fait que ce dernier contient des Ig et des compléments, chose qui pourrait modifier l'effet clinique du traitement de SGB pour lequel un processus immunologique a été suggéré.

Il s'avérait que le plasma est tout aussi efficace que l'albumine, mais compte tenu des risques infectieux, il doit être abandonné.

Ce même groupe a mené une autre étude pour standardiser les procédures dans le but de minimiser les risques des EP. Pour cela :

◆ le volume de plasma épuré a été réduit de 2 à une masse plasmatique et demie,

◆ le PFC était évité, et le soluté de remplacement était un mélange d'albumine diluée à 4% et de gélatine, à parts égales.

Elle a conclu que la morbidité des EP était nettement plus basse que celle observé dans les protocoles antérieurs ; ainsi, le pourcentage d'au moins un accident, par chaque EP, est passé de 65%, à seulement 24%, et pour le pourcentage de patients ayant nécessité l'interruption des EP est réduit de 14%, à 7%. Quoiqu'on a montré précédemment que 4EP est plus bénéfique que les soins intensifs standards ; plusieurs questions se posaient : ce bénéfice serait-il amélioré par l'augmentation ou diminution du nombre de séances? Quel est le nombre optimal de séance d'EP pour chaque groupe de sévérité ?. Pour répondre à ces questions, « French cooperative group » recommande l'utilisation, le plus précocement possible, de 2EP pour les formes légères, et 2 EP additionnels doivent être ajoutés en cas de détérioration aux formes avancées de ce syndrome (perte de la capacité de marcher, ou ventilation mécanique).

3.3.3 Effet de fortes doses d'immunoglobulines (IgG) utilisées seules ou en association avec les échanges plasmatiques :

L'utilisation de fortes doses d'IgG a été proposée dans certaines maladies auto-immunes . C'est sans doute par analogie que ce traitement fut propose dans les formes chroniques de polyradiculonévrite puis, dans une étude pilote, dans le syndrome de Guillain Barré.

Comme les EP étaient devenus le traitement de référence du SGB, il était logique d'organiser un essai comparant l'effet d'EP à la perfusion d'IgG, dont la dose était arbitrairement fixée à 0,4 g/kg/j pendant 5 jours . Cette étude aboutit à la conclusion que les IgG sont au moins aussi efficaces que les EP.

Dans cette étude plus de complications ont été observées avec les EP qu'avec les IgG. Cela justifie la conclusion de ce travail, qui est de préconiser les IgG chez les patients atteints d'un SGB.

Dans un dernier travail , 3 stratégies ont été définies par tirage au sort:

- ♣ -EP (cinq EP pendant 8 à 13 jours),*
- ♣ -IgG (0, 4 g/kg/j pendant 5 jours)*

♣ -ou association des deux, la perfusion des IgG suivant le dernier EP. 383 adultes ont été inclus dans cet essai multicentrique international dont le résultat principal est l'absence de différence entre les trois stratégies. Par ailleurs, cet essai notait que la morbidité des EP et des IgG était identique, et elle était doublée dans le groupe qui a reçu les deux traitements. Cette étude a des conséquences pratiques importantes. Elle confirme l'équivalence entre l'effet des EP et celui des IgG, sans toutefois confirmer que le premier traitement a une morbidité supérieure au second. Dans l'état actuel des connaissances, il n'est pas utile d'associer les deux traitements.



4.Réhabilitation et communication :

4.1.La réhabilitation :



La rééducation est un élément majeur du traitement. Elle sera adaptée en fonction des phases de la maladie. Elle a pour objectif de prévenir des complications, de favoriser la récupération et de limiter les séquelles, puis éventuellement d'en limiter les conséquences fonctionnelles.

4.1.1.Pendant la phase d'installation et pendant la phase d'état :

L'installation au lit doit être régulièrement surveillée. Les mobilisations passives ont pour but de maintenir la trophicité et la mobilité des articulations. Elles doivent être manuelles, douces, lentes, respectant les douleurs et mobilisant chaque articulation plusieurs fois dans toutes les amplitudes anatomiques. Elles doivent être quotidiennes, voire pluriquotidiennes.

En cas d'atteinte respiratoire, la ventilation assistée ou contrôlée est mise en route et une trachéotomie est souvent nécessaire. Le drainage des sécrétions bronchiques est facilité par les postures latérales et déclives, prudentes mais prolongées, ainsi que par les vibrations thoraciques. Les aspirations bronchiques sont prudentes en raison du risque d'arrêt cardiaque.

Si l'état général et ventilatoire le permettent, l'adaptation à l'orthostatisme est maintenue par la mise au fauteuil. Le port d'une gaine de contention compense le déficit de la sangle abdominale et améliore les conditions ventilatoires et hémodynamiques.

4.1.2. Rééducation à la phase de récupération :

Elle vise à renforcer prudemment le potentiel moteur par un travail comportant des exercices analytiques, globaux et fonctionnels. Le programme de réadaptation sera adapté à l'état général du patient, respectant la fatigue, l'importance et l'évolution de l'atteinte.

Le travail moteur analytique peut être effectué sur tous les groupes musculaires dont on guette et exploite le moindre réveil. Il est toujours guidé par le kinésithérapeute en travail actif aidé, puis contre résistance manuelle.

La réadaptation à l'orthostatisme, si l'alitement est prolongé, doit être prudente, progressive au plan incliné avec port de bas de contention et de gaine abdominale.

Au lit, le renforcement du contrôle du tronc dans les exercices de retournement et de mise en position assise, est réalisé. Le travail des muscles stabilisateurs du bassin (moyen fessier) et des membres inférieurs (grand fessier, quadriceps, soléaire), au lit puis au tapis, prépare la station debout et la marche.

Progressivement la marche est entraînée dans les barres parallèles au déambulateur, avec cannes anglaises puis sans canne. Le port d'orthèse releveur est souvent indispensable au début. Une orthèse verrouillant les genoux peut être transitoirement nécessaire. L'autonomie fonctionnelle est ensuite renforcée. Parallèlement au travail moteur, le réveil sensitif, proprioceptif en particulier est essentiel. La pression des mains du kinésithérapeute lors du travail passif et actif est un élément important, ainsi que la mobilisation active et passive de tous les segments sous contrôle de la vue.

Le travail analytique et global des membres supérieurs suit les mêmes règles, particulièrement aidé par le contrôle de la vue.

Certains proposent à long terme un programme de ré-entraînement à l'effort qui améliorerait les performances quotidiennes même en cas de séquelles motrices.

4.2. La communication :

Au cours des premiers stades de la maladie, plus particulièrement pour le patient en soins intensifs, les manifestations peuvent être très effrayantes. La plupart des patients atteints du SGB étaient auparavant en très bonne santé et le fait de se retrouver tout à coup paralysés, désemparés, sous perfusion, avec un cathéter vésical et un moniteur cardiaque qui fait bip de manière continue et monotone, peut provoquer un choc émotionnel.

Donc, la communication est primordiale, et voici quelques suggestions destinées au personnel hospitalier et à la famille:

- 1. On peut expliquer la maladie au patient et l'informer de ses chances de guérison. Si la famille, les amis, le personnel médical comprennent également la maladie, ils peuvent adopter une attitude plus positive face au patient.*
- 2. Il est utile d'avoir un personnage central sur qui le patient et les membres de sa famille peuvent compter pour obtenir des explications sur l'état du patient ou de la thérapie à suivre.*
- 3. Des visites fréquentes de la famille et des amis s'avéreront réconfortantes et apporteront un soutien moral.*
- 4. Particulièrement dans une salle de soins intensifs dépourvue de fenêtres, une horloge, un calendrier électrique, un radio, une lumière de nuit peuvent aider le patient à suivre les heures du jour et de la nuit, à garder un contact avec le monde extérieur, à améliorer son orientation et à minimiser son désarroi.*
- 5. Si des sensations anormales venaient à se présenter, le patient peut se sentir soulagé s'il sait que celles-ci sont normales et qu'elles peuvent être souvent contrôlées.*
- 6. Si l'on permet au patient de parler de ses réactions émotionnelles, comme la colère, la frustration et la crainte, cela l'aidera à faire face à ces sentiments.*

7. Si la famille et des amis passent du temps au chevet du patient et pratiquent avec lui certaines activités (soins, lecture, jeux de cartes, discussions au sujet des dernières nouvelles de la famille, etc), ceci réduira le sentiment d'isolement et d'inutilité qu'un séjour prolongé à l'hôpital peut susciter chez un patient.

XIV. Evolution et pronostic :

1. L'évolution :

L'évolution du SGB est aigüe et monophasique, avec une phase d'extension des paralysies qui ne dépasse pas 4 semaines.

• *Le degré d'extension des paralysies est très variable: tous les intermédiaires existent entre des formes ambulatoires avec déficit minime et des formes grabataires. Les formes nécessitant une assistance respiratoire représentent 10 à 20% des cas. Elles s'inscrivent dans un contexte de paralysie, en général, extensive mais, parfois, modérée des membres.*

L'insuffisance respiratoire est due au déficit des muscles respiratoires (intercostaux et diaphragme) avec hypoventilation et inefficacité de la toux ainsi qu'au déficit des muscles de la déglutition avec fausses routes et encombrement. Elle doit être redoutée à la moindre défaillance de la toux, de la phonation ou de la déglutition.

Le malade doit, alors, être confié à une unité de soins intensifs pour bénéficier de la surveillance et des soins appropriés.

• *Le cap critique reste fatal dans une proportion non négligeable de cas (10% dans les séries à recrutement hospitalier; 2% dans les séries tout - venant), même avec la meilleure prise en charge.*

Le décès est le fait d'une défaillance respiratoire aigüe, de troubles paroxystiques du rythme cardiaque ou de la régulation tensionnelle et des complications thrombo - emboliques du décubitus.

• *Le cap critique passé, la récupération est la règle même pour les formes qui ont nécessité des mesures de réanimation lourde. La guérison complète est, ainsi, obtenue en 3 à 6 mois dans la majorité des cas.*

Cependant, des séquelles existent dans 10 à 20% des cas, le plus souvent limitées à une aréflexie ostéotendineuse. Elles sont rarement invalidantes et, exceptionnellement, sévères. Enfin, des rechutes s'observent dans environ 1% des cas.

2. Le pronostic :

La perspective générale pour le patient victime du SGB est relativement optimiste. Et les valeurs suivantes donnent une estimation du pronostic à long terme :

♣ *La guérison peut être totale chez 50 à 90 % des patients. Certains de ces patients peuvent avoir des anomalies persistantes légères qui n'interféreront pas avec la fonction à long terme. Celles-ci peuvent être des sensations anormales telles que des fourmillements, des muscles endoloris ou la fatigue de certains muscles qui rendent la marche ou tout autre activité maladroite ou difficile.*

♣ *Seulement 5 à 15 % des patients atteints du SGB resteront gravement invalides à long terme, ce qui les empêchera de reprendre un style de vie normale.*

♣ *Un patient ne sera que rarement contraint de se déplacer dans une chaise roulante pour une période de temps prolongée.*

La guérison peut s'étendre de six mois à deux ans ou plus. Certaines généralités concernant la rapidité de guérison peuvent être établies en se fondant sur les données du Hopkins-based GBS Study Group, publiées en 1988. Ces données indiquent que les patients présentant les caractéristiques sous décrites ont d'excellentes chances (95 %), de guérir totalement (être capable de marcher sans la moindre assistance) dans les trois mois suivant le début de leur maladie. Les caractéristiques de ces patients sont :

- 1. une étude VCN-EMG relativement normale (activité électrique musculaire normale [amplitude de la motricité])*
- 2. traitement par échange plasmatique ou plasmaphérèse dans les 4 semaines suivant l'apparition des premiers symptômes.*
- 3. aucune ventilation artificielle*
- 4. aucune consultation d'un médecin avant le 7ème jour des symptômes (ce qui signifie que leur maladie évoluait plus lentement, c'est-à-dire sur une à trois semaines, plutôt que rapidement, c'est-à-dire en quelques jours).*
- 5. le patient approche de la trentaine plutôt que de la soixantaine.*

XV. Conclusion

La principale difficulté dans la prise en charge des insuffisances respiratoires aiguës du SGB et de la myasthénie auto-immune est de savoir quand il faut procéder à l'intubation endotrachéale. Ce choix doit être guidé essentiellement par trois éléments qui sont la rapidité d'évolution du déficit respiratoire,

la présence de troubles de la déglutition et la mesure de la capacité vitale. Il est indéniablement préférable de procéder à ce geste par excès que de tenter dans cette situation précaire une VNI ou d'espérer une régression rapide de l'atteinte respiratoire soit par les EP ou les IgIV soit, dans le cas de la myasthénie auto-immune, par l'augmentation des doses de corticostéroïdes d'immunosuppresseurs ou d'anticholinestérasiques.

Enfin et pour conclure, l'existence de signes respiratoires impose un transfert médicalisé en réanimation et peut avoir une autre origine que neuromusculaire, tels qu'une embolie pulmonaire, une pneumopathie, un pneumothorax ou encore une décompensation d'une pathologie respiratoire préexistante.

Etude Pratique

1. Matériels et méthodes :

1.1. Choix des patients

Il s'agit d'une étude rétrospective, elle concerne une série de patient ayant présenté une PRNA, hospitalisés au service de réanimation du CHU Tlemcen.

La recherche des dossiers a été effectuée à partir des registres d'hospitalisation du service.

1.2. Critères d'inclusion :

• *LES PRNA : L'installation d'un déficit moteur extensif bilatéral.*

Une aréflexie ostéo-tendineuse.

• *Le diagnostic de SGB a été conforté par :*

La présence de DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE.

Etude EMG en faveur de SGB.

1.3. Fiche d'exploitation :

Nous avons adopté pour l'ensemble de nos patients une fiche d'exploitation

Standardisée qui a permis l'étude des paramètres suivants :

1.3.1. Données épidémiologiques :

Les paramètres notés sont l'âge, le sexe, la saison, la répartition mensuelle, et les antécédents.

1.3.2. Données cliniques :

Les paramètres étudiés comprennent : les modalités de début, les signes de début (signes fonctionnels sensitivo-moteurs, troubles respiratoires, troubles de la déglutition, ...) et leurs modes d'évolution,

et la présence d'autres signes associés.

On a noté aussi les données de l'examen physique : le déficit moteur, sa

distribution, sa vitesse de progression, son sens d'extension, les ROT, et la présence des signes de détresse respiratoire à l'admission.

1.3.3. Données para cliniques :

a. Biologiques :

Précisant pour chaque patient l'existence d'une DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE.

On note aussi la présence de syndrome inflammatoire, infectieux éventuellement.

b. Électro physiologiques :

Elles sont représentées par l'EMG qui précise l'atteinte myélinique et/ou axonale.

1.3.4. Complications et leurs bilans :

Sont notés : l'atteinte pleuro-pulmonaire au cours de l'hospitalisation, les

infections urinaires, les troubles neuro-végétatifs, les troubles de la déglutition.

Le bilan comprend le cliché radiologique pulmonaire, le scanner cérébral si le patient présente des troubles de la conscience ou des signes atypiques, voire même une IRM .

1.3.5. Données thérapeutiques :

Nous avons mentionné les mesures de réanimation, les thérapeutiques spécifiques, et les traitements symptomatiques.

1.3.6. Données évolutives :

Nous avons relevé la l'intensité du handicap à l'entrée et à la sortie du malade, celui-ci a été évalué grâce à l'échelle du Hughes (EH) et le score MRC. Sont également notés tous les cas décédés.

1.4. Nos résultats :

Toutes les données recueillies sont mentionnées sur les tableaux.

2. Résultats :

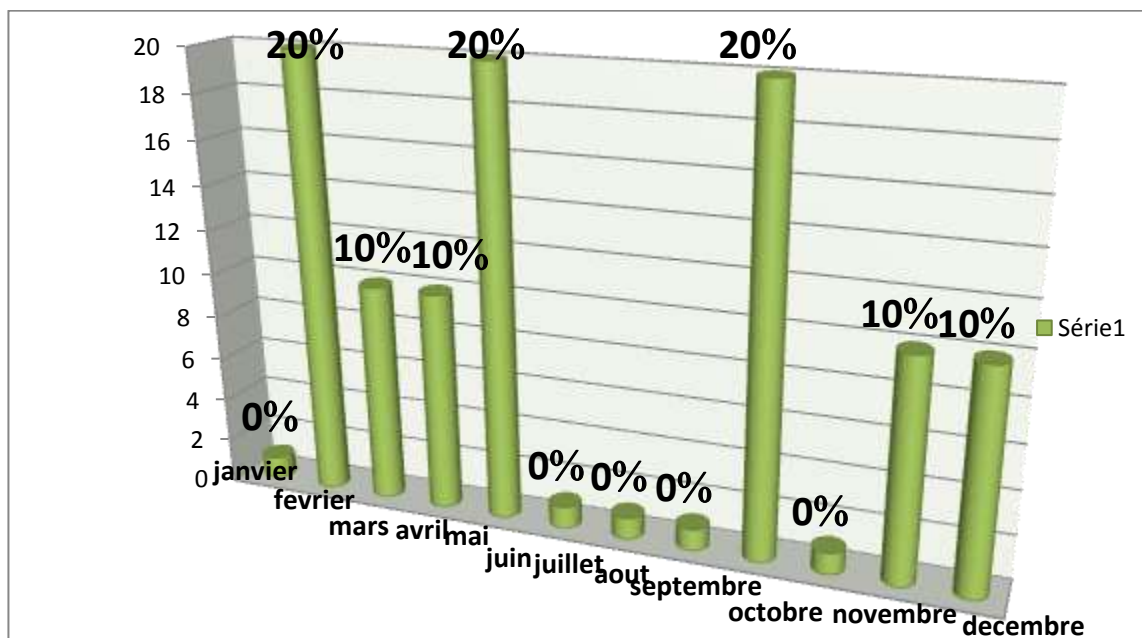
2.1. Données épidémiologiques de l'étude :

2.1.1. L'effectif de notre étude :

Notre étude a concerné 10 patients admis en service de réanimation au CHU Tlemcen .

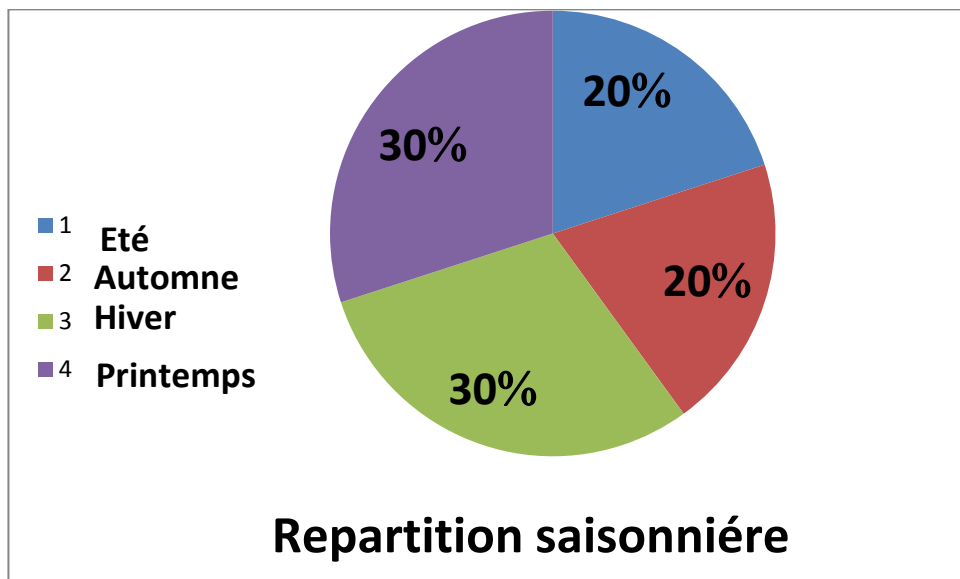
2.1.2. La répartition mensuelle :

Le SGB se présente majoritairement dans le mois de Février, Mai, Septembre.



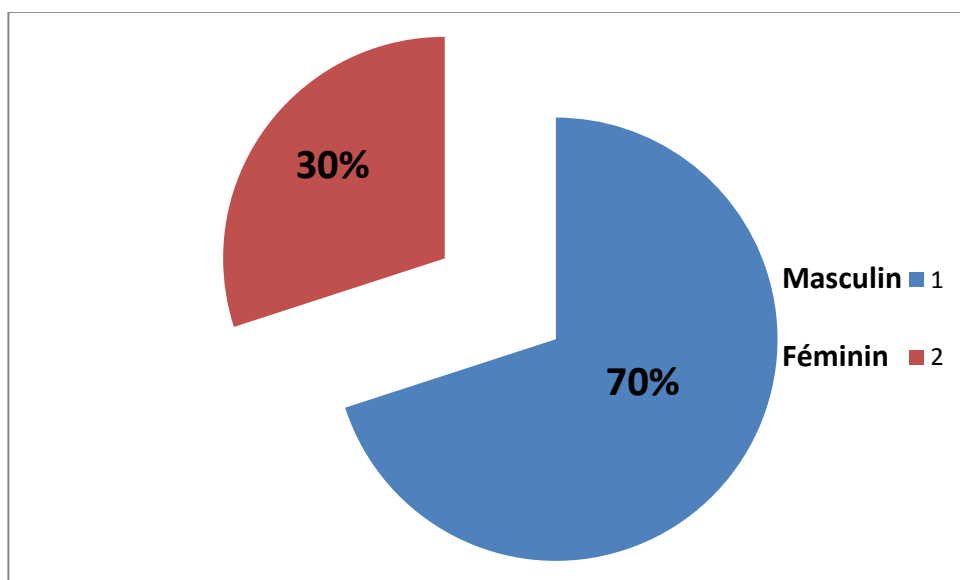
2.1.3. La répartition saisonnière :

Il existe des variations saisonnière de la fréquence de survenue du SGB, ainsi on remarque que le pic da la maladie se fait ressentir pendant les deux saisons de hiver et printemps.



2.1.4. Le sexe :

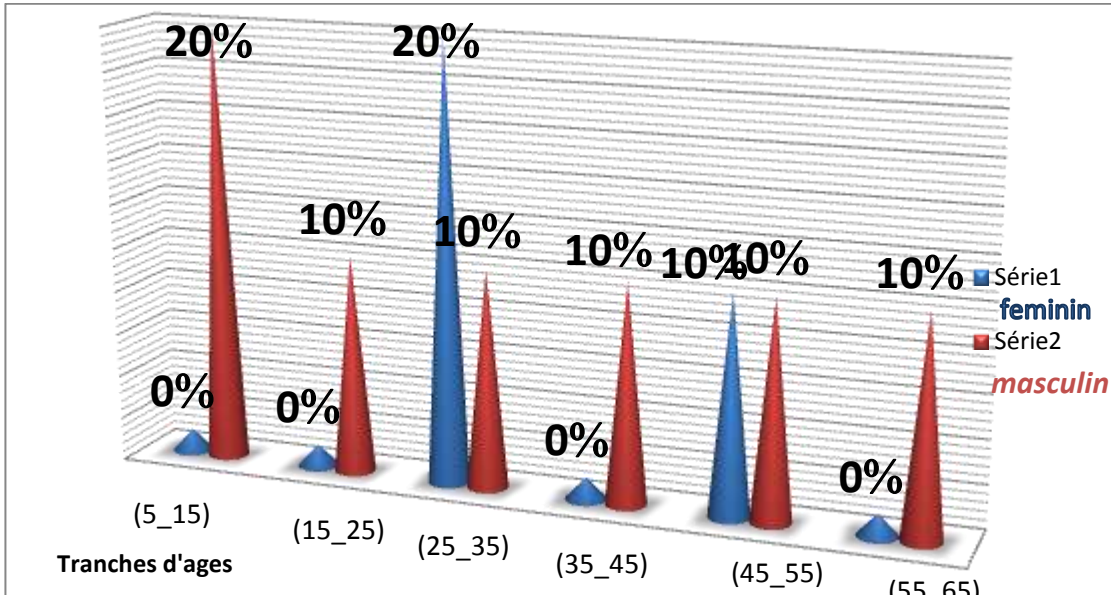
On note une importante prédominance masculine, dont le taux représente plus du double du taux des malades de sexe féminin. Le taux des Hommes et celui des Femmes représentent respectivement 70% et 30%, donnant un sex-ratio de 2,33.



2.1.5.L'âge :

L'âge des patients inclus dans cette étude variait entre 8ans et 61ans,; et nous avons pu remarquer que la grande majorité des patients atteints de cette maladie (60%) ont un âge jeune, entre 13ans et 40ans.

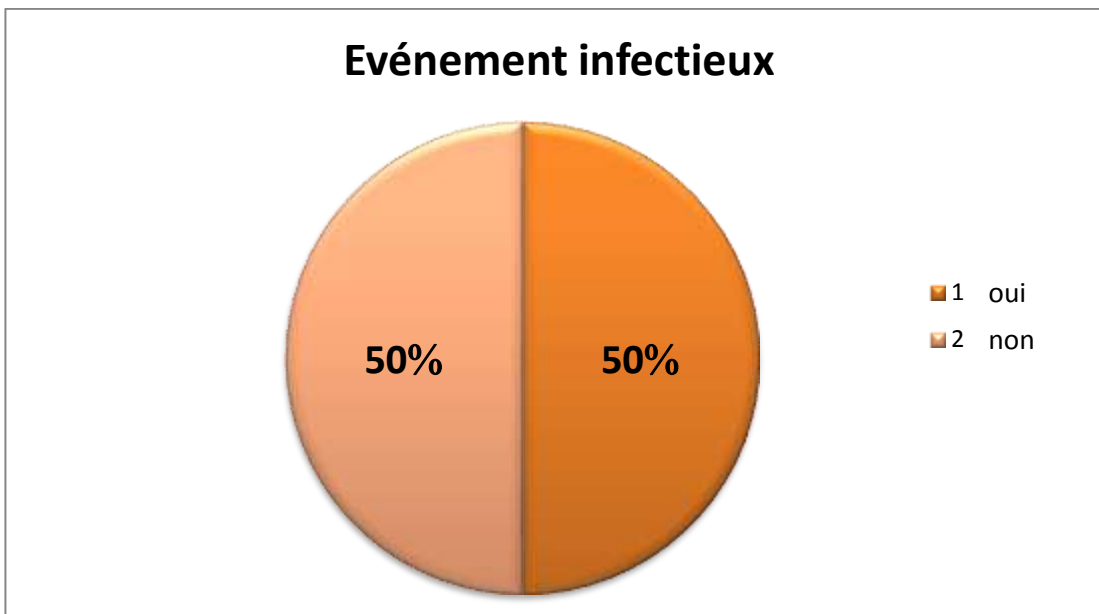
Par contre, seulement 10% de nos malades était des vieillards, avec un âge supérieur à60ans.



2.1.6.Les antécédents :

Globalement, parmi les 10 malades de la série, 50% était sans antécédent particulier, le reste avait un antécédent infectieux et/ou un événement prodromique.

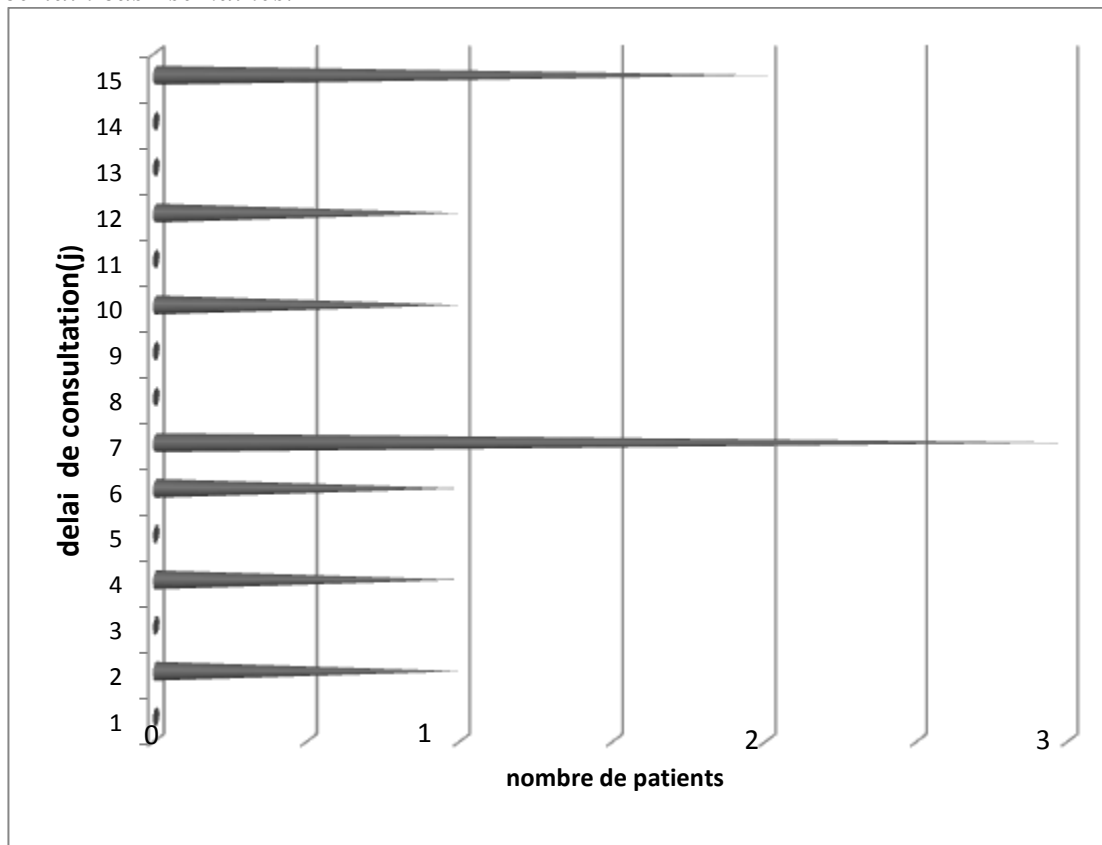
Dans les 4 semaines précédant l'installation des signes neurologiques, un événement infectieux était rapporté chez la moitié de nos patients.



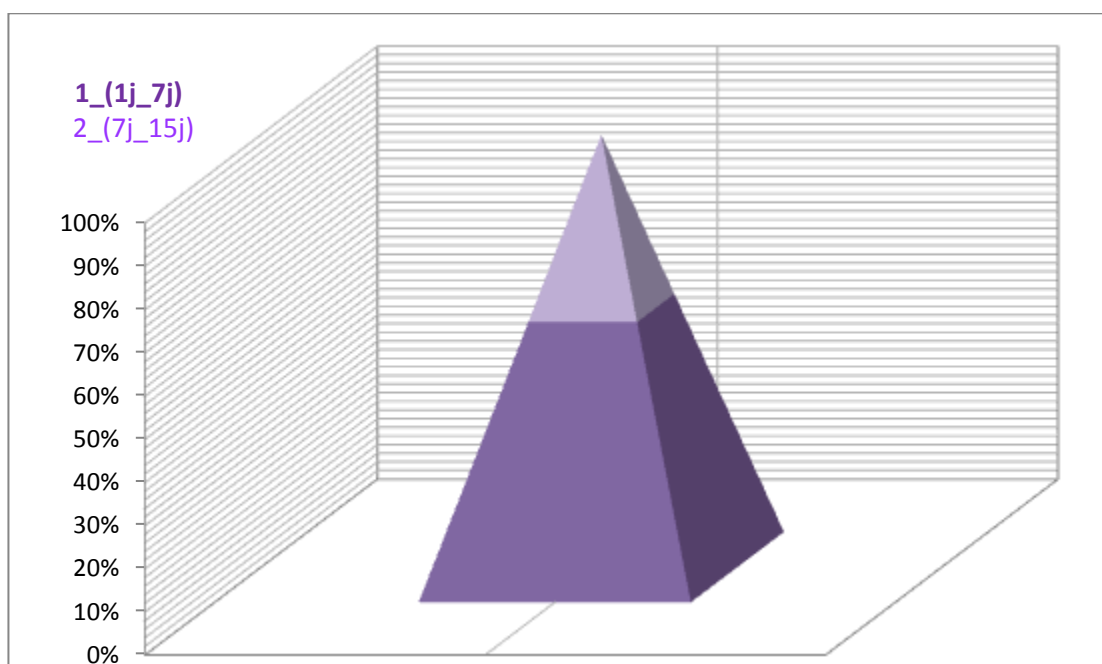
2.2.Histoire de la maladie :

2.2.1.Le délai de consultation :

Si un nombre important de malade a consulté dans la première semaine suivant l'installation des signes neurologiques, un nombre non négligeable a tardé pour consulter, dépassant même dans certain cas 2 semaines.

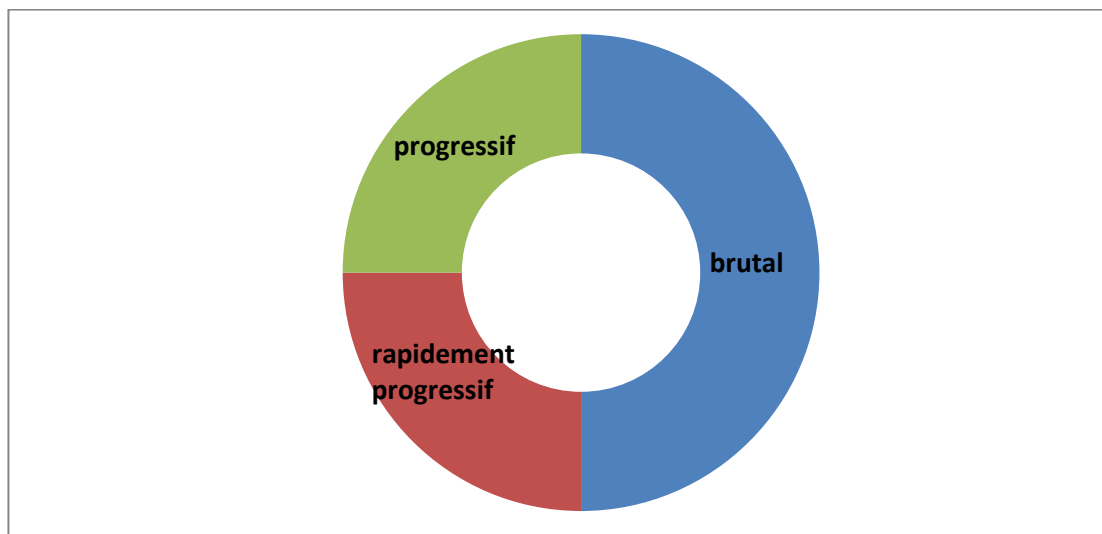


60% de la population étudiée a consulté dans la première semaine suivant l'installation des signes neurologiques, et 40% des patients, ont dépassé le délai de 7 jours pour consulter un médecin.



2.2.2. Le mode d'installation :

La moitié des patients observés sont sujets à un début brutal, alors que l'installation de la maladie était progressive chez 25%; le reste (25%) décrivait un début rapidement progressif.



2.2.3. Les signes fonctionnels de début :

Le début de la symptomatologie était tout le temps marqué par la présence d'une lourdeur des membres, et il s'agissait majoritairement d'atteinte des 4 membres.

Les signes de gravité, tels que des difficultés de la déglutition, les troubles neuro-végétatifs, des gênes respiratoires, se sont présentés moins fréquemment.

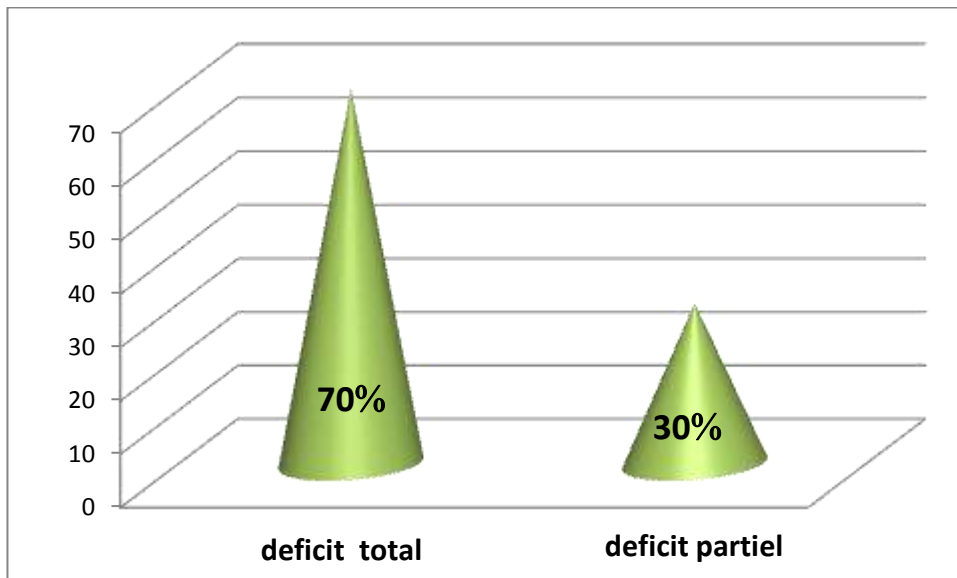
Par ailleurs, des signes centraux comme des céphalées, étaient rapportés par deux malade.

Symptomes	Nombre de malades
Lourdeur des membres	10
Difficultés lord de déglutition	6
Troubles neuro végétatifs	4
Difficultés respiratoires	5
céphalées	2

2.3. Examen physique :

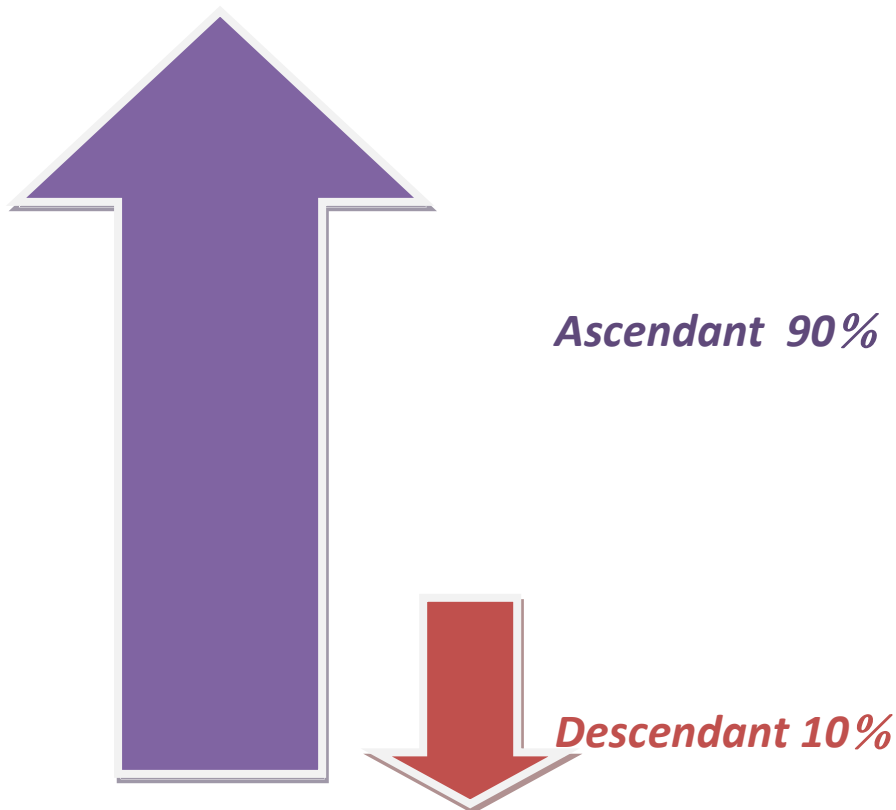
2.3.1. Le déficit moteur :

Tous nos patients avait un déficit moteur, il concernait très fréquemment les 4 membres, dans ces cas, le déficit était essentiellement complet réalisant une tétraplégie; par ailleurs, les 30% des cas restants, réalisaient tous un déficit partiel de 2 membres seulement (MS ou MI), réalisant une paraparésie.



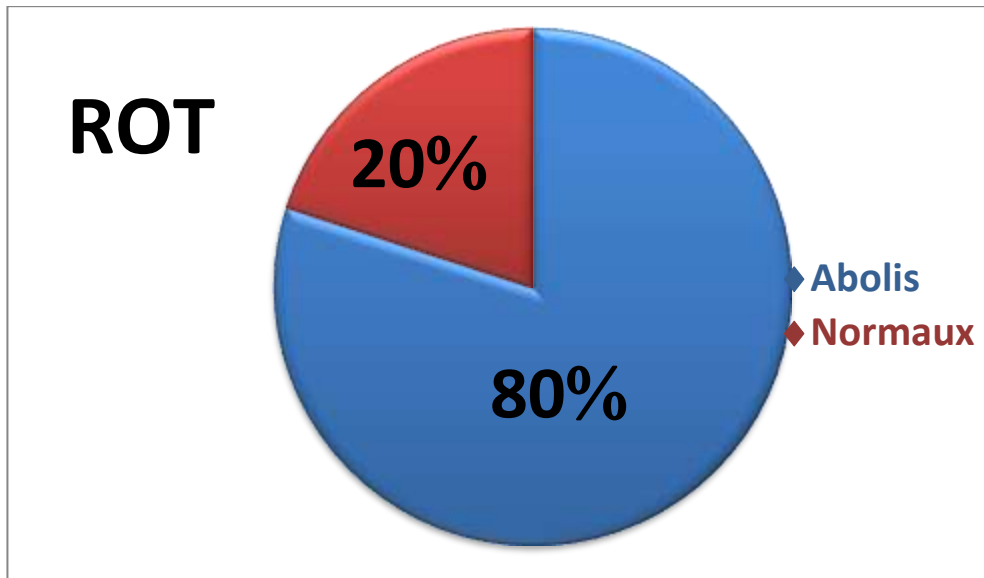
2.3.2. Le sens de progression du déficit :

Dans notre étude, Il s'agissait souvent d'un déficit moteur extensif ASCENDANT, depuis les membres inférieurs aux muscles du tronc et/ou des membres supérieurs. Néanmoins, des modes d'extension moins typiques de SGB, tels que DESCENDANT était très peu rapportés, dans 10% des cas



2.3.3. Les ROT :

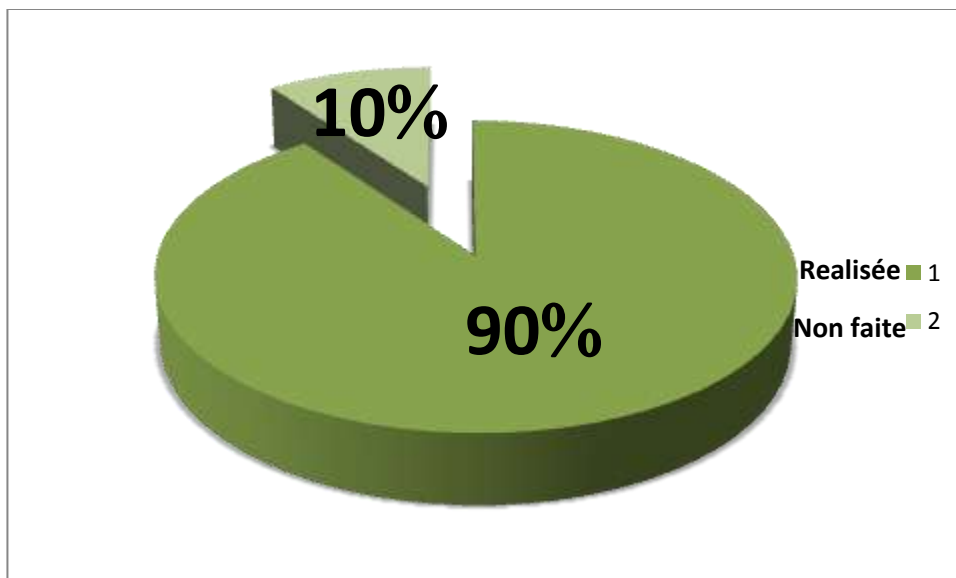
Les ROT, dont la diminution est un signe majeur du syndrome neurogène périphérique, étaient faibles, ou carrément abolis, dans presque la totalité des cas.



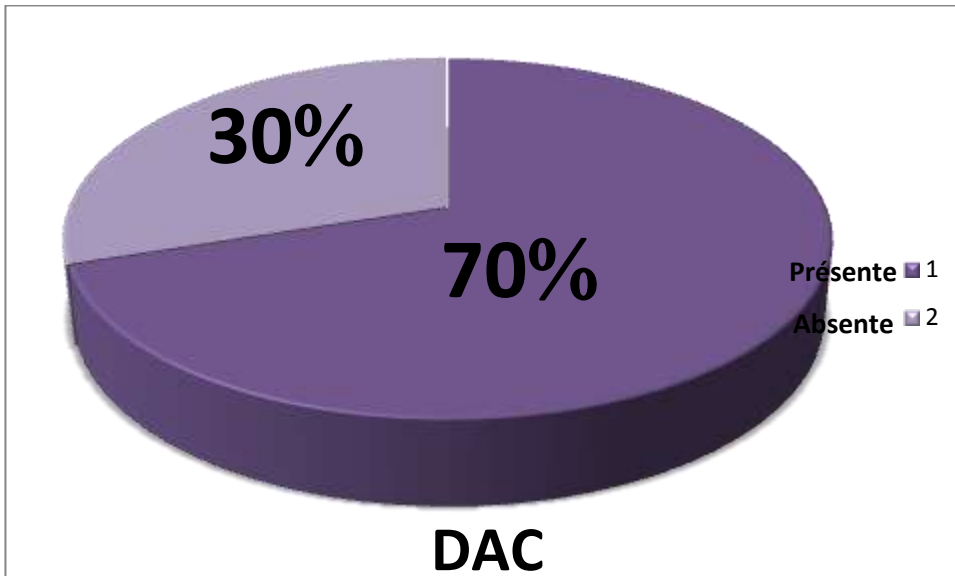
2.4. Les examens complémentaires :

2.4.1. La ponction lombaire :

La PL était réalisée chez 90% de nos malades.

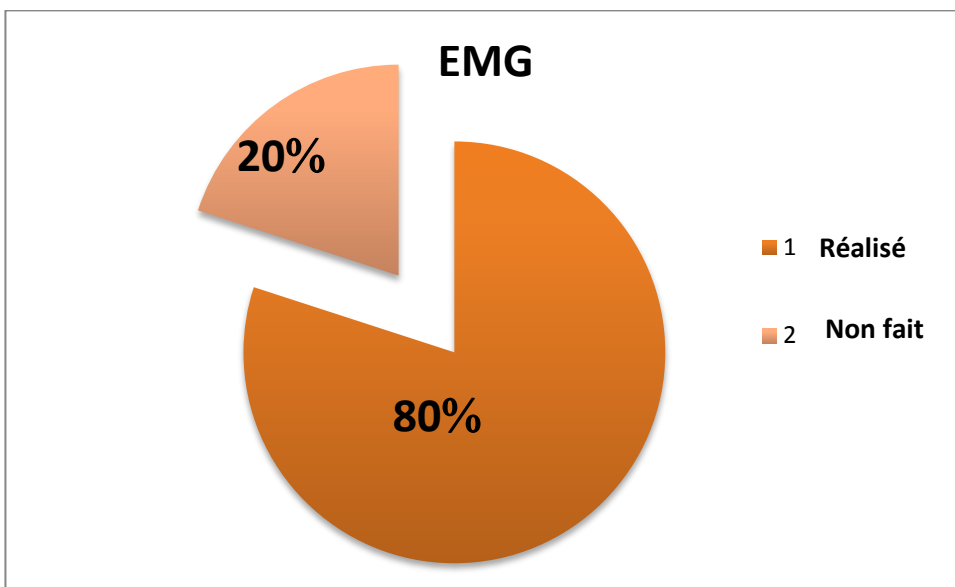


La DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE, qui est pathognomonique du SGB, était retrouvée dans un plus de deux tiers de ces malades (70%)



2.4.2. L'examen électro-physiologique :

L'EMG a été réalisé chez 80% de nos malades.

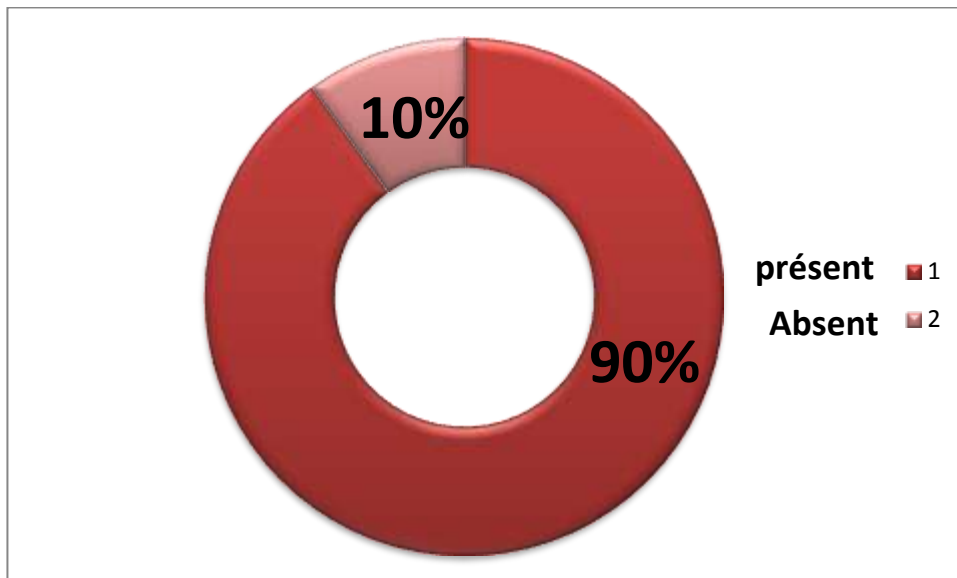


Dans les cas où on a réalisé d'EMG, on n'a pas noté de forme axonale pure, mais plutôt, une forme démyélinisante chez 50%, une forme mixte (démyélinisante et axonale) chez 20%, et une forme axonale plus démyélinisante chez 10%.

2.4.3. Bilan biologique :

a. Syndrome inflammatoire : VS+/-CRP :

Le syndrome inflammatoire biologique était souvent remarqué (90%), mais il s'agissait tout le temps d'un léger syndrome inflammatoire.



b .Sérologies :

Toutes les sérologies réalisées (TPHA-VDRL, VHB, VHC, HIV, Borréliose) étaient négatives ; sauf une seul cas de VHB .

Type de recherche	Taux de patients(%)	Résultats positifs	Résultats négatifs
TPHA-VDRL	50%	0%	100%
VHB	90%	10%	90%
VHC	100%	0%	100%
HIV	60%	0%	100%
Borreliose	70%	0%	100%

2.4.4.Bilan radiologique :

La radiographie pulmonaire réalisée chez la totalité de nos malades était souvent normale 80% néanmoins, elle a trouvé une pneumopathie d'inhalation chez les 20% restant. par contre IRM cérébrale était réalisé seulement chez 20% des cas .

Imageries	Taux de patients(%)	Résultats normaux	Résultats anormaux	Anomalies trouvées
Radiographie pulmonaire	100%	80%	20%	pneumopathie
TDM cérébral	90%	100%	0%	-
IRM cérébral	20%	100%	0%	-

2.5.Prise en charge thérapeutique :

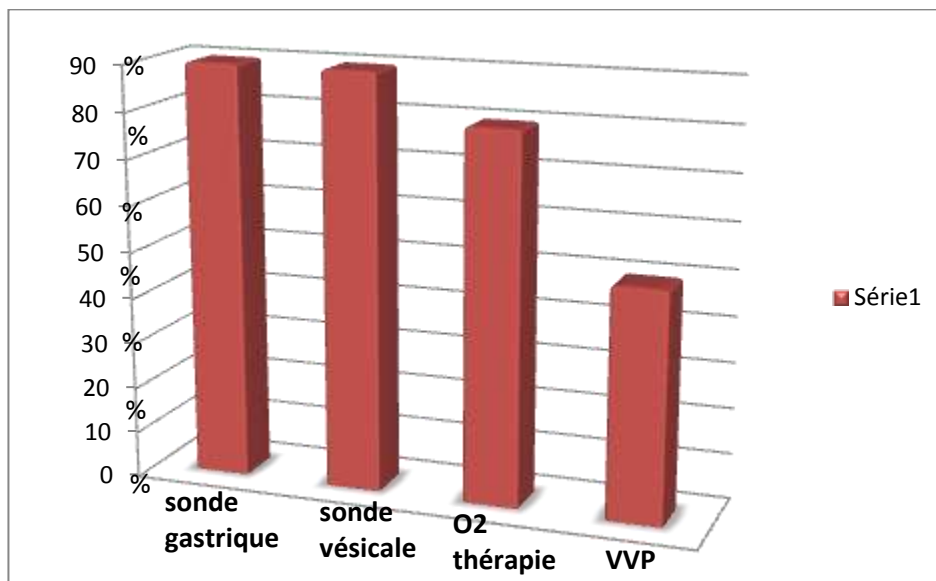
2.5.1.La mise en condition :

/Une sonde gastrique pour gavage était posée chez 9 malades (90%).

/La sonde vésicale était mise chez 90% de nos malades.

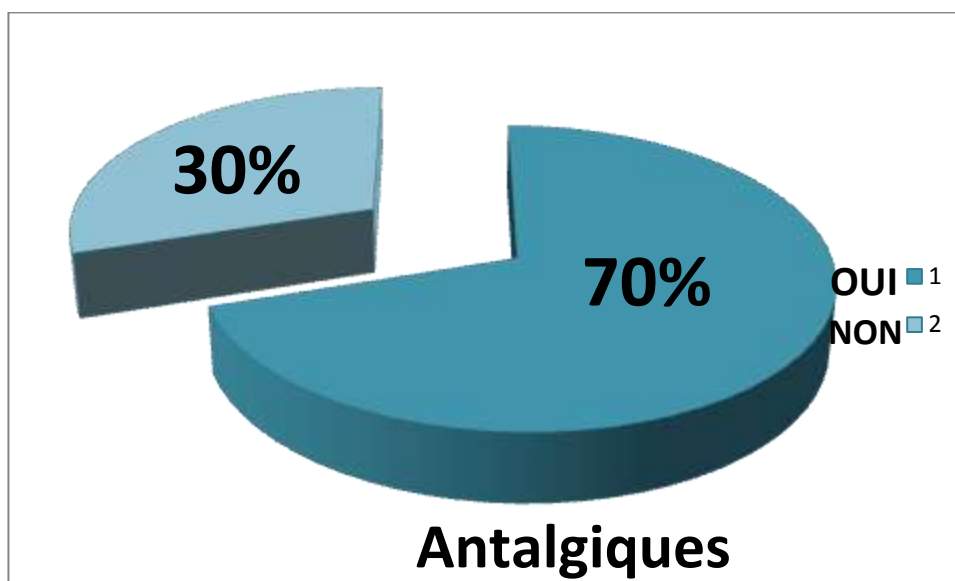
L'oxygénothérapie était nécessaire pour 8 malades (80%).

Mais la voie veineuse périphérique pour réhydratation n'était mise en place que dans 50% des cas (5malades).



2.5.2. Le traitement de la douleur :

Les antalgiques ont été utilisés par nos patients pour lutter contre la douleur, dans 70% des cas.

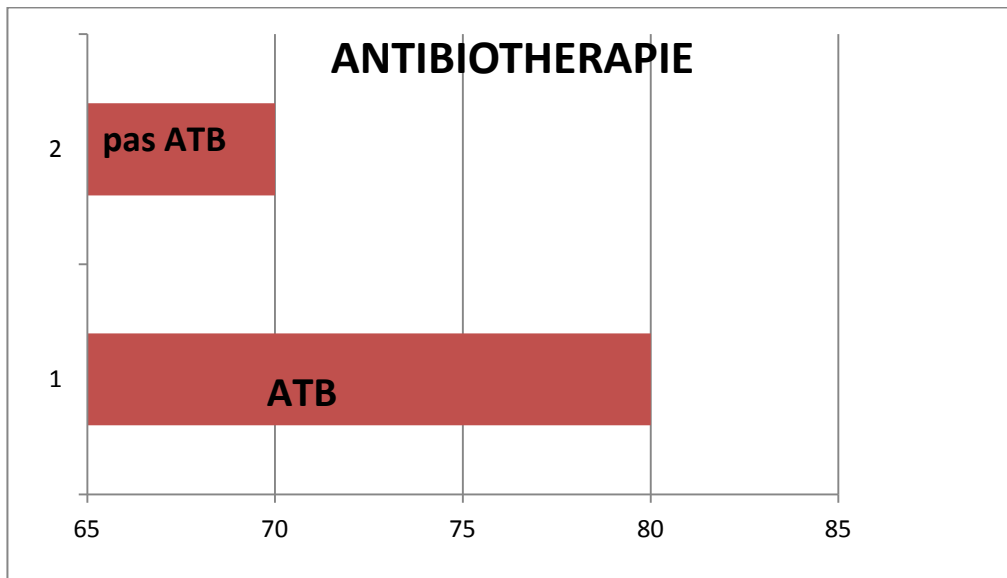


2.5.3. Le traitement antibiotique :

L'utilisation des antibiotiques se fait dans le cadre de traitement curatif des infections communautaires ou nosocomiales.

On a eu recours à une antibiothérapie chez 90% de la population étudiée .

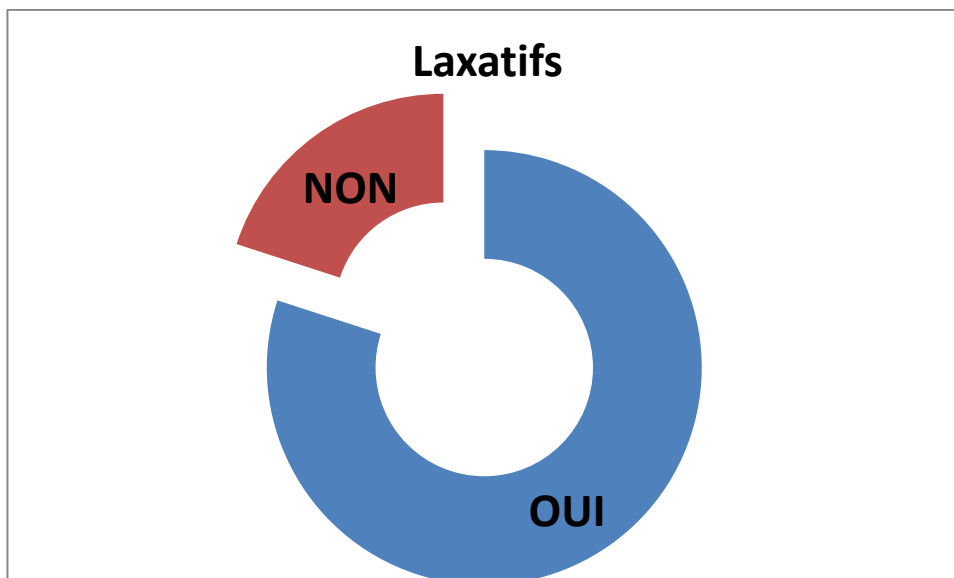
Ceci essentiellement pour traiter des pneumopathies et des infections urinaires enfin pour traiter des leucorrhées.



Type d'infection	Nombre de cas	Porcentage(%)
pneumopathie	2	20%
Infection urinaire	9	90%
leucorrhées	8	80%

2.5.4.Laxatifs :

Les laxatifs osmotiques ou lubrifiants ont été utilisés comme traitement de la constipation pour 8 malades (80%).



2.5.5.Les autres traitements symptomatiques :

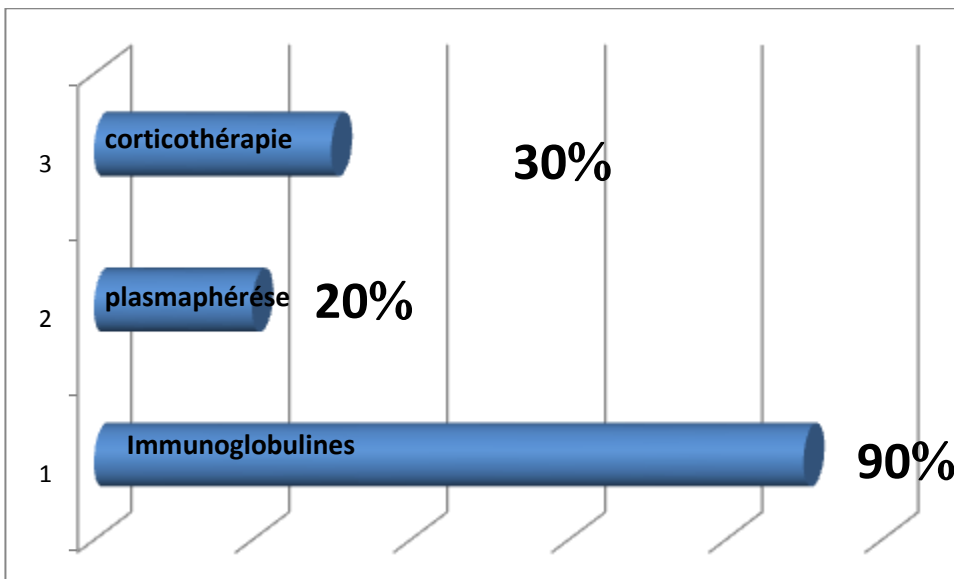
Tous nos patients ont bénéficié systématiquement d'un nursing, d'une kinésithérapie quotidienne, et d'une héparinothérapie préventive à base d'héparine de bas poids moléculaire.



2.5.6. Le traitement spécifique :

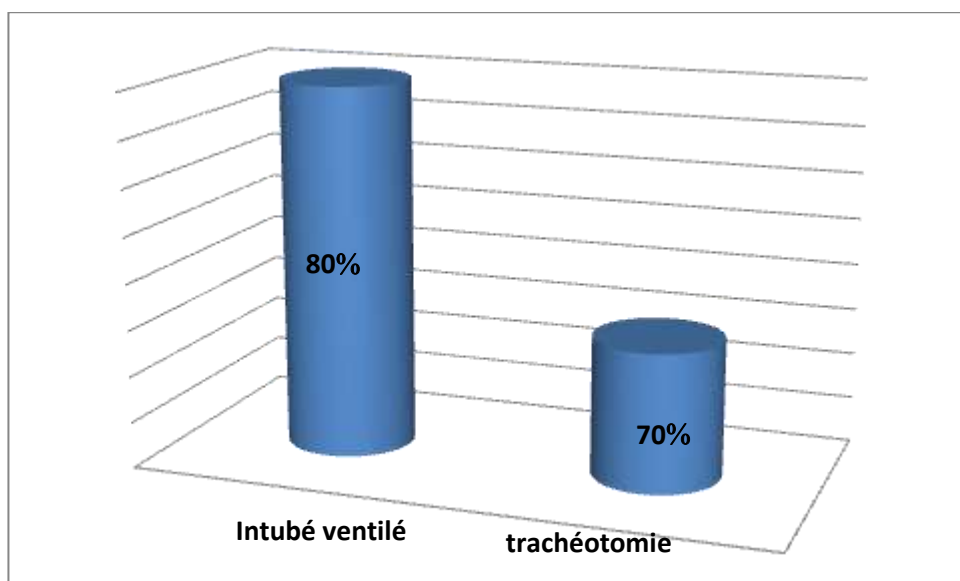
Parmi nos patients 90% ont bénéficié d'un traitement spécifique.

Le traitement spécifique utilisé était tout le temps à base d'immunoglobuline intraveineuse pendant 5 jours ; par contre, les autres moyens thérapeutiques, aussi bien la plasmaphérèse était instaurée chez 20% des malades et la corticothérapie était instauré chez 30% de nos malades.



2.5.7.La prise en charge en réanimation :

Dans le milieu de soins intensifs, le recours à une trachéotomie était nécessaire chez 7 malades (70%) ; et le recours à une intubation ventilation était inéluctable pour 8 malades (80%).

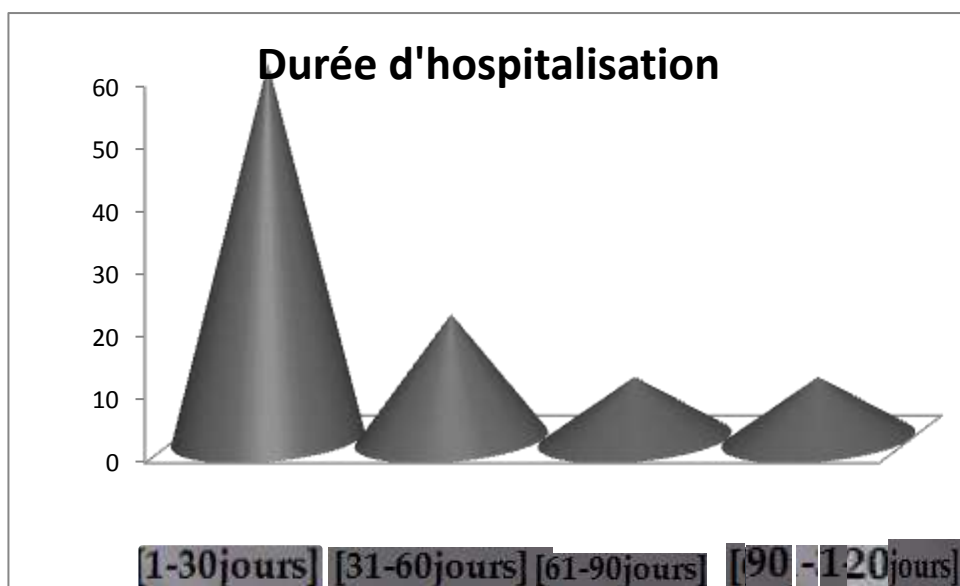


2.6.Profil évolutif :

2.6.1.La durée des hospitalisations :

Bien que 60% de nos malades était hospitalisé durant moins d'un mois, une proportion de malade était hospitalisée durant plus de 2mois (20%). Par ailleurs, 10% des malades hospitalisés durant 3 mois et 10% durant 4 mois.

Mais, globalement, la durée moyenne d'hospitalisation était de 25jours



2.6.2.L'évolution de l'handicap fonctionnel :

Dans notre série, la plupart de nos malades était, à l'admission, confiné au lit 100% .
Par ailleurs, aucun malade n'a été capable de marcher sans aide.
Après certaines périodes, le score de Hughes s'améliore selon le tableau suivant :

L'évolution de l'handicap fonctionnel dans le temps					
L'échelle de Hughes	A l'admission	A 4 semaines	A 8 semaines	A 12 semaines	A la sortie
Signes mineurs	0	1	3	4	7
Marcher sans aide	0	0	0	0	0
Marcher avec aide	0	0	1	0	2
Confiné au lit	10	8	7	7	5
Décès	0	2	1	0	3
Perdue de vue	1	1	1	1	1

3.Discussion :

Il est probable que le nombre de 10 malades étudiés dans cette série est sous estimé, vue les critères d'inclusion stricts appliqués dans cette étude.

L'âge de nos patients variait entre 8 et 61ans, avec un âge moyen de 34,5ans.

La PRNA touche les deux sexes avec, dans les séries comparatives, une nette prédominance masculine. Les résultats de notre série ne sortent pas de cette règle, avec une importante prépondérance masculine.

	[8-15]	[15-25]	[25-35]	[35-45]	[45-55]	[55-65]
Masculin	2	1	2	1	1	1
Feminin	0	0	1	0	1	0
Total	2	1	3	1	2	1

On en déduit que le plus grand nombre des cas de SGB, survient entre 25-35ans. La majorité des patients était jeune (70% au dessous de l'âge de 45ans, 50% au dessous de l'âge de 35ans, et seulement 30% au-delà de l'âge de 45ans)

	Porcentage ≤40ans	porcentage ≥40ans
Notre serie	70%	30%
Bahemuka	83,67%	16,33%

Notre série montre un modèle de distribution selon l'âge qui ressemble à celui de série de Bahemuka, avec une grande fréquence de survenue chez le jeune adulte avant l'âge de 40ans.

C'est vrai que les grandes séries ne trouvent pas de tendance saisonnière, mais quand on a regroupé les patients selon le moment d'installation de leur maladie neurologique (saison), une importante variation saisonnière était manifeste. Un regroupement saisonnier modéré était noté

en hiver et en printemps; et occasionnellement en automne et en été. La prépondérance saisonnière s'est remarquée en printemps dans les séries de Bahemuka et de Ramzia.

	Série de Rong Kuo Chang	Série de Ramzia Sabah	Notre série
L'automne	19,76%	25,9%	20%
L'hiver	18,56%	29,6%	30%
Le printemps	40,13%	33,3%	30%
L'été	21,55%	11,1%	20%

De

même, une variation mensuelle manifeste était notée dans notre série qui parle d'une importante fréquence de survenue le mois de février ;mai et septembre, et d'absence de cas rapporté le mois de juin, juillet, août et octobre. Par contre, les variations mensuelles rapportées dans les séries comparatives restent modestes, et statistiquement non significatives. La fréquence varie entre 11,28% (Mai) et 3,76% (Juillet) dans la série israélienne de Dov Soffer, et elle est entre 7,92% (Janvier et février) et 0% (Juillet) dans la série canadienne de Winner.

	Série S.J.Winner and Grimley Evans	Série de DOV SOFFER M.D et al	Notre série
Janvier	7.92%	6.85%	0%
Février	7.92%	5.64%	20%
Mars	7.2%	9.4%	10%
Avril	5.04%	4.7%	10%
Mai	6.48%	11.28%	20%
Juin	4.32%	4.7%	0%
Juillet	0%	3.76%	0%
Aout	1.44%	8.46%	0%
Septembre	3.6%	8.46%	20%
Octobre	3.6%	10.34%	0%
Novembre	1.44%	6.58%	10%
Décembre	2.88%	8.46%	10%
Total	100%	100%	100%

La fréquence de la présence de facteur déclenchant (événement infectieux ou prodromique) était de 50%, une proportion qui reste comparable aux chiffres rapportés par divers centres

	Pays	Nombre de patients	Pourcentage d'antécédents
Haymaker et Kernohan	USA	50	80%
Marshall	UK	35	31.4%
Masucci et kurtzke	USA	50	40%
Osuntocun	NIGERIA	34	48%
Kennedy et al	USA	40	70%
Bahemuka	KENYA	54	60%
Rong Kuo Chang	TAIWAN	167	67%
Notre série	TLEMCEN	10	50%

Dans notre série, on a remarqué qu'il y a souvent un retard de prise en charge imputable au retard de consultation des malades, car seulement 60% des patients ont consulté un médecin en moins d'une semaine après installation des signes neurologiques, et 40% des patients ont dépassé un délai d'une semaines pour consulter. Ceci pourrait être expliqué par

- ✚ le taux élevé des personnes non scolarisées.
- ✚ un problème financier du fait que presque tout notre patient était de moyen niveau socio-économique.
- ✚ une couverture sociale restreinte.
- ✚ Accès au soin difficile, vu qu'une partie de nos patients provenait d'une région situé au-delà du périmètre urbain.

	Anderson et al	Soffer et al	Bahemuka	Ramzia Sabah	Notre série
Nombre de cas	60	89	54	28	10
Lourdeur des membres	28.3%	42.7%	100%	100%	100%
céphalés	–	–	5.6%	–	20%

L'analyse des signes fonctionnels rapportés par nos patients montre que le signe qui a été constamment présent à l'admission était la lourdeur d'un ou plusieurs membres (100%). ce qui concordent avec les chiffres présentés par des séries africaines de Bahemuka et Ramzia. Les autres signes (céphalées) était rapportés plus fréquemment, aussi bien dans notre série que celles de Bahemuka.

	Pays	Examen de LCR	
		Patients	DAC
Haymaker et Kernohan	USA	33	63.4%
Marshall	UK	35	80%
Masucci et kurtzke	USA	50	85%
Osuntokun	Nigeria	34	73.5%
Kennedy et al	USA	36	86%
Bahemuka	Keney	36	70%
Notre série	Tlemcen	9	70%

L'étude cyto-chimique du L.C.R était réalisée chez 9 patients (90%) ; 7 (70%) avait la dissociation albumino-cytologique définie comme une protéinorachie supérieure à 0,5g/l et une cytorachie inférieure à 10/mm³. Cette fréquence de DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE est similaire à celle rapportée dans les autres séries.

Entre les 8 malades (80%) qui ont bénéficié d'une étude électro-physiologique, on n'a pas trouvé de forme axonale pure, il s'agissait soit de forme démyélinisante (5 malades), soit de forme mixte (2malades),. Pour le cas restant, l'EMG parlait une forme axonale plus que démyélisante (1malade).

Ce nombre est sûrement sous estimé, et ne reflète pas le nombre réel des malades ayant bénéficié de l'EMG, mais il s'agit seulement du nombre des EMG dont on n'a pas oublié de mentionner le résultat sur les dossiers, ou dont le document n'a pas été perdu lors de l'archivage. L'absence des résultats détaillés de l'EMG ne permet pas une étude analytique comparative avec les autres séries.

Traitement	Notre série
Immunoglobulines IV	9(90%)
Plasmaphérèse	2(20%)
Corticoïdes	3(30%)
Traitement symptomatique	10(100%)

Entre nos 10 patients, 2 malades ont bénéficié de plasmaphérèse, par contre, les Ig IV étaient utilisés pour 9 malades (90%). Par ailleurs, (10%) de nos patients n'ont reçu aucune immunothérapie, et c'est les thérapeutiques symptomatiques qui gardent leur grand intérêt. Ce taux réduit d'utilisation de plasmaphérèse est dû à leur coût trop élevé, à la non disponibilité du matériel spécialisé pour la réaliser.

	Série Massachusetts	Série Bouche P	Série Ramzia	Série Tourabi	Notre série
Ventilation assistée	18.5%	31%	60%	65%	80%
Durée d'hospitalisation moyenne	61.5 jours	53.3jours	25 jours	30 jours	25 jours
Mortalité	1.25%	1.2%	18.5%	22.86%	30%

Les pourcentages du recours à la ventilation assistée et de la mortalité sont les plus élevés dans notre série ; contrairement à ceux trouvés dans les séries de Ramzia et Tourabi, et ceci s'explique par notre population étudiée qui est particulièrement sévères. D'autre part, la durée moyenne d'hospitalisation était relativement courte (moins d'un mois) aussi bien pour notre série que celle de Ramzia et Tourabi, alors quelle arrivait jusqu'à 2mois dans les séries de Massachusetts et Bouche P, car les patients de ces deux dernières séries restent hospitalisés le plus longtemps possible pour complément de rééducation, alors que nos malades, par défaut de place, étaient obligés de quitter le service une fois ils dépassent le cap sévère.

	Bahemuka	Qi Cheng	Notre série
Marcher sans aide après 4 semaines	25.9%	41%	0%
Marcher sans aide après 8 semaines	11.1%	—	0%
Marcher sans aide après 12 semaines	11.1%	34%	0%
Confiné au lit après 12 semaines	1.85%	—	50%

Aucun patient de nos malades étaient capables de marcher sans aide après 8 semaines d'évolution, de plus, une proportion non négligeable (50%) restait confinée au lit après 3 mois d'évolution de la maladie. Par contre, dans les autres séries comparatives, la grande partie des populations étudiées était devenu indépendant lors de la marche après 8 semaines d'évolution (37% pour la série de Bahemuka ; 41% pour celle de Qi Cheng). Ceci pourrait être expliqué par l'utilisation de kinésithérapie, permettant ainsi une récupération fonctionnelle précoce.

4. Résumé :

Durant notre étude, la polyradiculonévrite aigue était diagnostiquée chez 10 cas.

Le tableau prototype de nos malades était celui d'une forme paralysante (100%) des 4 membres dont 90% d'installation ascendante avec une installation plutôt brutale (50%), chez des malades d'âge jeune (70% <45ans ; âge moyen : 25ans), et de sexe surtout masculin (Sex-ratio :2,33).

Ce tableau était fréquemment précédé par syndrome grippal dans 50%.

La dissociation albumino-cytologique est retrouvée chez presque 70% des malades ayant bénéficié de ponction lombaire, alors que l'électromyogramme était réalisé (80%).

en plus, seulement 50% de nos malades ont présenté une détresse respiratoire, choses qui expliqueraient :

- *Un taux de transfert en milieu de réanimation.*
- *Un recours à une trachéotomie ou une ventilation assistée.*
- *La durée d'hospitalisation est prolongée (au-delà d'un mois) chez 40%.*
- *La récupération fonctionnelle est retardée,*
- *50% de nos malades était confiné au lit à la sortie du service*

Bibliographie :

- [1] : Bouche P : Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (Syndrome de Guillain Barré). *Impact internat, Septembre 1997.*
- [2] : Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Does this patient present a Guillain-Barré syndrome?. *Réanimation (2007) 16, 504-510.*
- [3] : Guidet B, Gallouedec G : Polyradiculonévrite aiguë. *Anesthésie Réanimation, 2000 ; 36-913.*
- [4] : Pritchard J, Hughes RAC, Guillain Barre syndrome. *Lancet 2004 ; 363 ; 2186-88.*
- [5] : Raphaël JC, Sharshar T, Bourdain F, Léger JM, Le syndrome de Guillain Barré : de la description princeps aux concepts modernes. *Ann Med Interne 1999 ; 150(1) : 33-41.*
- [6] : Créange A. Le syndrome de Guillain Barré, Brève histoire... . *Neurologies. Juin-Juillet2006. Vol.9 ; n°87. 428-430.*
- [7] : Rossignol V. Polyradiculonévrites aiguës d'origine infectieuse probable. A propos de 18 observations. Thèse : Med : Faculté de Nancy (France) 1992 ; 11271.
- [8] : Asbury AK, Arnasson BG, Karp Herbert R. Criteria for diagnosis of Guillain Barre syndrome. *Ann Neurol 1978; 3(6): 565-66.*
- [9] : Prineas JW. Acute idiopathic polyneuropathy. An electronmicroscopic study. *Lab Invest 1972 ; 26 : 133-47.*
- [10]: Prineas JW. Pathology of the Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol 1981; 9suppl:6-19.*
- [11]: Cambier J. Polyradiculonévrites inflammatoires. *Encyclopédie Médico-chirurgicale Paris système nerveux 1975 ;17097D-10.*
- [12] :Dubas F, Berger F. Polyradiculonévrites. *Encyclopédie Médico-chirurgicale Paris 1987 ; 1215-12.*
- [13] : Créange A, Sharshar T, Raphaël JC, Gherardi R. Aspects cellulaires de la neuroinflammation au cours du syndrome de Guillain Barré : une clé pour une nouvelle voie thérapeutique ? *Rev Neurol (Paris) 2002 ; 158 (1) : 15-27.*
- [14] : Said G, Goulon GC. Syndrome de Guillain Barre. *EMC2002.17-095-A-10.*
- [15] Raphaël JC. Polyradiculonévrites aiguës inflammatoires (Syndrome de Guillain Barré). *La revue du praticien 2001 ; 51 :2119-24.*
- [16]: Chipps E, Clanin N, Campbell V 1992 *Neurologic disorders Mosby Clinical Nursing Series, London Editorial 1988 Lancet Sept 17(2). 659-661.*
- [17]: Kelly B 1992 Landry-Guillain-Barré syndrome. In Parsons P, Wiener-Kronish J (eds) *Critical Care Secrets. Hanley & Belfus/Mosby-Year Book, Philadelphia, ch. 72.*
- [18]: Hund E, O'Borel C, Cornblath D, Hanley D, McKhann G 1993 ICU management of Guillain-Barré. *Critical Care Medicine 21 (3): 433-446.*
- [19]: Murray D 1993 Impaired mobility: Guillain-Barré syndrome *Journal of Neuroscience Nursing 25 (2):100-104.*
- [20]:Hughes RAC, Cornblath DR. Guillain Barré syndrome. *Lancet2005 ; 366 :1653-66.*
- [21]: Pritchard J. What's new in Guillain Barre syndrome ? *Postgrad. Med.J. 2008 ; 532-538.*
- [22]: <http://www.assim.refer.org/8122.htm>
- [23]: Mlshu B, Blaser M 1993 Role of infection due to *Campylobacter jejuni* in the initiation of Guillain-Barré syndrome. *Clinical Infectious Diseases 17(July) 104-108*
- [24] :Chio A, Cocito D, Leone M, Giordana MT, Mora G, Mutani R. Guillain Barré syndrome : A prospectivf, population based incidence and outcome survey. *Neurology 2003;60:7.*
- [25]: Guidet B, Gallouedec G. Polyradiculonévrite aiguë. *Traité d'anesthésieréanimation2000 :36-913-A-10*
- [26]: Roman GC. Tropical neuropathies. In: Hartung H-P, editor. *Peripheral Neuropathies: Part 1. London: Baillière Tindall; 1995:469–87.*

- [27] : Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meché FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain Barré syndrome : a case contrôle study. *Neurology*1998;1110-15.
- [28] :Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain Barré syndrome. *Neurology* 2001; 56:758-65.
- [29] :Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China, Relationship to *Campylobacter jejuni* infection end anti-glycolipid antibodies. *Brain*1995; 118:597-605.
- [30]: Orlikowski D, Quijano RS, Sivadon, TV, Raphaël JC, Guillard JL. Infections à *campylobacter jéjuni* et à cytomégalo virus associé au syndrome de Guillain Barré. *Pédiatrie au quotidien* 2006 :2-4
- [31] : Kei F, Michiaki K, Masaki T, Koichi H, Nobuhiro Y. *Campylobacter coli* enteritis and Guillain Barré syndrome : No evidence of molecular mimicry and serological relationship. *Journal of the neurological sciences. Short communication* 2006; 246:163168.
- [32]: Koga M, Takahashi M, Masuda M, Hirata K, Yuki N, *Neurology* 2005;65:1376-1381.
- [33]: Diagana M, Khalil M, Preux PM, Dumas M, Jauberteau MO, *Polyradiculonévrites et Campylobacter Jéjuni: Aspects cliniques et physiologiques. Méd trop* 2003 ;63 :68-74.
- [34] : Patton, C.M., Wachsmuth, I.K., Evins, G.M., Kiehlbauch, J.A., Plikaytis, B.D., Troup, N., Tompkins, L., Lior, H., 1991. Evaluation of 10 methods to distinguish epidemic-associated *Campylobacter* strains. *J.Clin. Microbiol.* 29, 680–688.
- [35] :Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, et al. *Campylobacter jejuni* infection and Guillain Barré syndrome. *N Engl J Med* 1995a ;333 :1374-9.
- [36] : Mishu B, Ilyas AA, Koski CL, et al. Serologic evidence of previous *Campylobacter Jejuni* infection in patients with the Guillain Barre syndrome. *Ann Intern Med* 1993; 118; 947-53
- [37]: Jacobs BC, Rothbarth PH, Van der Meche FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain Barre syndrome: a case control study. *Neurology* 1998;51:1110-15.
- [38]: Jacobs BC, Van Doorn PA, Schmitz PI, et al. *Campylobacter Jejuni* infections and anti-GM1 antibodies in Guillain Barre Syndrome.*Ann Neurol*1996;40:181-7.
- [39]: Sivadon V, Orlikowski D, Rozenberg F, et al. Prevalence and characteristics of Guillain Barre syndromes associated with *Campylobacter Jejuni* and Cytomegalovirus in greater Paris.*Path biologie* 53(2005): 536-8.
- [40]: Yuki N, Taki T, Inagaki F, et al. A bacterium lipopolysaccharide that elicits Guillain Barre syndrome has a GM1 ganglioside-like structure. *Exp Med* 1993, 178:1771-5.
- [41]:Hao Q, Saïda T, Kuroki S, et al. Antibodies to gangliosides and galactocerebrosides in patients with Guillain Barre syndrome with preceding *Campylobacter Jejuni* and other identified infections. *Neuroimmunol*1998; 81:116-26.
- [42]:Kuroki S, Saïda T, Nukina M, et al. *Campylobacter jejuni* strains from patients with Guillain Barre syndrome belong mostly to Penner serogroup 19 and contain β -Nacetylglucosamine residues. *Ann Neurol*1993; 33:243-7.
- [43]:Goddard EA, Lastovica AJ, Argent AC. *Campylobacter O:4* isolation in Guillain Barre syndrome.*Arch Dis Child* 1997; 76:526-8.
- [44]:Yuki N, Takahashi M, Tagawa Y, et al. Association of *Campylobacter Jejuni* serotype with antiganglioside antibody in Guillain Barre syndrome and Fisher's syndrome. *Ann Neurol* 1997; 42: 28-33.
- [45]:Ohtsuka K, Nakumora Y, Hashimoto M et al. Fisher syndrome associated with Ig G anti-GQ1b antibody following infection by a specific serotype of *Campylobacter Jejuni*. *Ophthalmology* 1998; 105:1281-5.
- [46]:Sheikh KA, Nachamkin I, Ho TW, et al. *Campylobacter Jejuni* lipopolysaccharides in Guillain Barre syndrome: molecular mimicry and host susceptibility. *Neurology* 1998; 51:371-8.

- [47]: Winer J, Hughes RAC, Anderson MJ, et al. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. II. Antecedent events. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1988; 51:613-18.
- [48]: Boucquey D, Sindic CJ, Lamy M, et al. Clinical and serological studies in a serie of 45patients with Guillain Barre syndrome. *J Neurol Sci* 1991;104:56-63.
- [49]: Jacobs BC, Van Doorn PA, Groeneveld JH, et al. Cytomegalivirus infections and anti-GM2 antibodies in Guillain Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;62:641-3
- [50]: Hagberg L, Malmvall BE, Svennerholm L, et al. Guillain Barre syndrome as an early manifestation of HIV central nerveus system infection. *Scand J Infect Dis* 1986;18:591-2.
- [51]: Bouma PAD, Carpay HA, Rijpkema SGT. Antibodies to *Borrelia burgdorferi* in Guillain Barre syndrome [letter]. *Lancet* 1989; ii:739.
- [52]: Langmuir AD, Bregman DJ, Kurland LT, et al. An epidemiologic and clinical evaluation of Guillain Barre syndrome reported in association with the administration of swine influenza vaccines. *Am J Epidemiol* 1984; 119:841-79.