

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITÉ ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTÉ DE MÉDECINE
DR. B. BENZERDJEB - TLEMCEM



وزارة التعليم العالي
والبحث العلمي

جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

DEPARTEMENT DE PHARMACIE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN PHARMACIE

THÈME :

TRAITEMENT DES POLYRADICULONEVRITES AIGUES : RECHERCHE DES
FACTEURS PREDICTIFS D'UNE AMELIORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE

Présenté par :

Haouaça Somia
Hasnaoui Meriem

Soutenu le 09 Juin 2016

Le Jury

Président :

Pr. BENMANSOUR

Professeur en médecine physique et
réadaptation fonctionnelle

Membres :

- Dr. BORSALI. N

Maitre-assistant en Pharmacologie

- Dr. BENAOUA. M

Maitre-assistant en Biophysique médicale

- Dr. BENZINEB. I

Maitre-assistant en Hématologie clinique

Encadreur :

Dr. BENMEZROUA. M

Maitre-assistant en Neurophysiologie clinique

Co-encadreur:

Pr. MEGUENNI. K

Professeur en Epidémiologie et Médecine
préventive

REMERCIEMENTS

A mon Dieu, le tout puissant Qui nous a créé et donné cette intelligence, qui nous a toujours soutenu et fortifié dans notre parcours scolaire. C'est à Dieu que nous devons ce succès aujourd'hui.

A nos enseignants de la faculté de MEDECINE

Nous avons eu l'honneur d'être parmi vos élèves et de bénéficier de votre riche enseignement.

Vos qualités pédagogiques et humaines sont pour nous un modèle. Veuillez recevoir notre remerciement pour Votre gentillesse et votre disponibilité permanente.

*Nos profonds remerciements vont au **Dr N. Abouridjel** pour tous les efforts déployés en vue d'améliorer la qualité de la formation en pharmacie ainsi que pour la sortie d'Alger qui nous a été bénéfique. Veuillez recevoir notre profonde gratitude.*

A monsieur le professeur K. Meguenni

Chef de service d'épidémiologie à CHU Tlemcen. Nous vous remercions monsieur pour votre dynamisme et vos conseils qui nous ont inspiré et pour votre disponibilité malgré vos nombreuses occupations.

A notre Encadreur le docteur M. Benmezroua

Maitre-assistant au service neurophysiologie au CHU Tlemcen. Nous vous remercions monsieur pour l'encadrement, la disponibilité et l'aide que vous nous avez apporté lors de la réalisation de notre mémoire.

Aux membres du jury

Professeur Benmansour, Dr. Borsali, Dr. Benaouda M, Dr. Benzineb. I
Messieurs les membres du jury, vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger ce travail, veuillez accepter chers maitres notre profond respect et notre grande admiration.

A tous les étudiants de pharmacie de la promotion 2010

Je profite de l'occasion pour remercier toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à la réalisation de ce projet de fin d'études.

DEDICACES

Hasnaoui Meriem

*A mon binôme **SOMIA** qui m'a accompagné pendant mes longues années d'études à la faculté et qui a réalisé ce travail à mes côtés. Merci pour votre chaleureuse amitié.*

*A mes parents **ABDELKADER** et **AYAD DALILA** pour le soutien inconditionnel dont ils ont fait preuve. Vous avez toujours été un modèle pour moi. Merci pour votre amour, votre soutien et le temps que vous avez consacré pour moi. Si je suis ici aujourd'hui, c'est grâce à vous.*

*A mon cher mari **MOHAMED**, les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, et l'affection que je porte pour toi, je ne te remercierai jamais assez pour ton amabilité, ta générosité et ton aide précieuse.*

*A mon fils bien-aimé **YOUNES** que Dieu le tout puissant soit à tes cotés et lui accorde le bonheur et la santé.*

*A mes frères **HICHEM**, **NABIL** et **NASSIM**. Vous êtes si chers à mon cœur, je vous souhaite la réussite et la joie.*

A mes beaux-parents, beaux-frères et belles-sœurs. Que Dieu vous bénisse et vous comble de joie.

*A tous ceux qui me sont chers, ma famille, mes amis et mes proches.
Soyez bénis.*

Haouaça Somia

*A mon binôme **MERIEM** que j'ai eu beaucoup de chance de la connaître et de devenir son amie, je tiens à te remercier et à te faire part de toute ma gratitude pour l'aide et le soutien moral que tu m'as apporté.*

*A mes parents **AHMED** et **BOUSHABA TALIA***

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, un grand merci pour tous vos efforts et vos sacrifices. Merci d'être toujours là pour moi. J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi.

*A ma sœur **SARA** et mon frère **ABDENASSAR***

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse. Je vous souhaite la réussite dans vos vies privées et professionnelles.

*A mes amies **IKRAM**, **ZOULIKHA** et **FATIMA***

Merci pour votre fidélité et votre amitié sincère qui ne faiblit pas avec le temps. Merci pour vos bons conseils mais aussi pour tous nos délires et folies au cours de toutes ces nombreuses soirées.

SOMMAIRE

LISTE DES FIGURES

LISTE DES TABLEAUX

LISTE DES ABREVIATIONS

I. INTRODUCTION.....	1
II. SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE.....	3
II.1. Historique.....	3
II.2. Clinique.....	4
II.3. Physiopathologie.....	5
II.4. Diagnostic.....	8
II.4.1. Clinique.....	8
II.4.2. Examen électro physiologique.....	8
1. Historique.....	8
2. Matériel.....	9
3. Méthodes.....	10
➤ Électromyographie de détection des muscles	10
➤ Stimulodétection	10
1.1. Electroneuromyographie normale.....	13
1.2. Anomalies électro physiologiques.....	18
1.3. Syndrome de Guillain-Barré.....	19
II.4.3. Ponction lombaire.....	20
II.4.4. Bilan initial proposé.....	20
II.5. Traitement.....	20
II.5.1. Traitement spécifique.....	20
1.1. Échanges plasmatiques.....	20
1.2. Immunoglobulines polyvalentes intraveineuses	21
➤ Historique	21
➤ Préparation	22
➤ Pharmacocinétique	24

➤ Mécanismes d'action	24
➤ Indications	27
➤ Effets indésirables	27
➤ Effets sur le SGB	29
II.5.2. Traitement symptomatique.....	29
II.6. Rééducation.....	30
II.6.1. Généralités.....	30
II.6.2. Dans le cas de SGB.....	32
II.7. Pronostic.....	33
III. MATERIEL ET METHODE	35
III.1. Objectif de l'étude	35
III.2. Type d'étude	35
III.3. Population	35
III.4. Variable.....	35
1. Données épidémiologiques.....	35
2. Données cliniques.....	35
3. Paramètres biologiques.....	35
4. Paramètres électro physiologiques.....	36
5. Données thérapeutiques.....	36
III.5. Analyses statistiques.....	37
IV. RESULTATS.....	38
IV.1. Caractéristiques de la population générale.....	38
• Effectif de notre étude	38
• Sexe	38
• Age	39
• Antécédents	39
IV.2. Données cliniques	41
IV.3. Données biologiques	42

IV.4. L'examen électro-physiologique	43
• EMG	43
• Formes cliniques	43
• Paramètres de l'ENMG à la phase pré-thérapeutique	44
• Paramètres de l'ENMG à la phase post-thérapeutique	47
IV.5. Prise en charge thérapeutique	51
• Traitement de la douleur	51
• Traitement antibiotique	51
• Protection gastrique	52
• Anticoagulants	52
• Traitement spécifique	53
V. DISCUSSION	54
VI. CONCLUSIN	58
ANNEXE	59
BIBLIOGRAPHIE	64

LISTE DES FIGURES

Figure 1:	Photo prise au laboratoire d'ENMG Service d'exploration fonctionnelle du système nerveux CHU Oran.....	09
Figure 2:	Recrutement normal dans un deltoïde chez un patient normal.....	10
Figure 3:	Stimulation distale du nerf médian moteur au poignet.....	13
Figure 4:	Stimulation du nerf médian moteur au coude.....	14
Figure 5:	Stimulation du nerf cubital au poignet.....	14
Figure 6:	Stimulation du nerf cubital au-dessous du coude.....	14
Figure 7:	Stimulation du nerf radial au coude.....	15
Figure 8:	Stimulation du nerf radial à l'aisselle.....	15
Figure 9:	Stimulation du nerf SPE à la cheville.....	15
Figure 10:	Stimulation du nerf SPE au-dessous du col au genou.....	16
Figure 11:	Stimulation du nerf SPI à la cheville.....	16
Figure 12:	Stimulation du nerf SPI au creux poplité.....	16
Figure 13:	Stimulation du nerf cubital.....	17
Figure 14:	Stimulation du nerf SPI.....	17
Figure 15:	Sexe.....	38
Figure 16:	Répartition par classes d'âge et sexe des SGB survenus entre 2011 & 2015.....	39
Figure 17:	antécédents d'événement infectieux.....	40
Figure 18:	Antécédents infectieux.....	40
Figure 19:	Réalisation de la ponction lombaire.....	42
Figure 20:	Dissociation albumino-cytologique.....	42
Figure 21:	Electromyogramme.....	43
Figure 22:	Formes cliniques.....	44
Figure 23:	ENMG post-thérapeutique du patient 1.....	48
Figure 24:	ENMG post-thérapeutique du patient 2.....	49
Figure 25:	ENMG post-thérapeutique du patient 3.....	50
Figure 26:	Antalgiques.....	51
Figure 27:	Traitement antibiotique.....	52
Figure 28:	Traitement anticoagulant.....	53

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I	: Signes fonctionnels de début.....	41
Tableau II	: Etude ENMG de la conduction nerveuse motrice.....	45
Tableau III	: Etude ENMG de la conduction nerveuse sensitive.....	45
Tableau IV	: Principaux résultats de l'ENMG.....	46
Tableau V	: Comparaison de l'âge moyen et des sex-ratios.....	54

LISTE DES ABREVIATIONS

AINS	:	Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens
BHN	:	B arrière Hémato-Nerveuse
CMV	:	Cyto m égalovirus
D	:	D roit
DTC	:	Diph t érie-té t anos-co q ueluche
EBV	:	Epstein-Barr virus
EMG	:	Électromyographie
EP	:	Echange plasmatique
G	:	Gauche
HNF	:	Héparine naturelle non fractionnée
HBPM	:	Héparine de bas poids moléculaire
Ig	:	I mmunoglobulines
IV	:	Intraveineuses
LCR	:	Liquide céphalorachidien
LD	:	Latence distale
Mb	:	Membres
MI	:	Membres inférieurs
MS	:	Membres supérieurs
PAM	:	Potentiel d'action motrice
PAS	:	Potentiel d'action sensitif
PEG	:	Polyéthylène glycol
PEM	:	Potentiel évoqué moteur

PES	:	Potentiel évoqué somesthétique
PRNA	:	Polyradiculonévrite aigue
PTI	:	Purpura thrombopénique idiopathique
SGB	:	Syndrome de Guillain-Barré
SPE	:	Sciatiques poplités externes ou nerf fibulaire commun
SPI	:	Sciatiques poplités internes ou nerf tibial postérieur
VCM	:	Vitesse de conduction motrice
VCS	:	Vitesse de conduction sensitive
VHB	:	Virus des hépatites B
VHC	:	Virus des hépatites C
VIH	:	Virus de l'immunodéficience humaine
VZV	:	Virus varicelle-zona

I. INTRODUCTION

Les polyradiculonévrites aiguës (PRNA) constituent un groupe hétérogène de maladies neurologiques périphériques dont le syndrome de Guillain Barré (SGB) représente la forme la plus fréquente [1].

Le (SGB), décrit par Guillain, Barré et Strohl en 1916 [1], est une maladie inflammatoire du système nerveux périphérique, se traduisant généralement par un déficit sensitivomoteur d'évolution ascendante, bilatérale et symétrique [2]. Le SGB est devenu, depuis l'éradication de la poliomyélite antérieure aiguë, la principale cause de paralysie aiguë extensive dans les pays développés [3].

Les formes les plus fréquentes sont la forme démyélinisante et la forme axonale. Quel que soit la forme de l'évolution clinique, la sévérité et la probabilité de séquelles sont très variables d'un individu à un autre [3].

Dans les pays occidentaux l'incidence est estimée entre 0,81 et 1,89 cas pour 100 000 habitants par an. La maladie peut être observée à tout âge, mais le risque augmente avec le temps (de 20 % tous les dix ans). Le sex-ratio est en défaveur des hommes avec un risque relatif de 1,78 [4].

Le SGB est considéré comme un syndrome poste infectieux [4]. Une infection aiguë est rapportée dans les semaines qui précèdent les premiers symptômes neurologiques, dans 60 à 80 % des cas [5]. Un lien avec une vaccination récente a également été évoqué [4].

Sur le plan thérapeutique, deux traitements ont fait preuve de leur efficacité : les immunoglobulines intraveineuses (IgIV), et les échanges plasmatiques (EP) [5].

Partie théorique

II. SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

II.1. Historique

Une des intéressantes descriptions de ce que l'on nomme aujourd'hui SGB a été retrouvée dans les rapports de Jean Baptiste Octave Landry; (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” [6,7].

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

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 accentuées 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))” [6,7].

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 [8].

II.2. Clinique

La présentation clinique la plus classique du SGB est celle d'une paralysie extensive d'évolution aiguë (en moins de 4 semaines) et ascendante avec un déficit globalement symétrique et à prédominance proximale, une atteinte des paires crâniennes (paralysie faciale et/ou troubles de la déglutition), des troubles sensitifs modérés (le plus souvent subjectifs) et une abolition des réflexes ostéotendineux.

Du fait même de son caractère progressif, ces éléments cliniques diagnostiques du SGB ne sont pas d'emblée présents, ce qui impose donc de répéter l'examen neurologique. La répétition de l'examen clinique et neurologique permet également d'évaluer la rapidité d'extension du SGB et de détecter la survenue d'une atteinte respiratoire. Il peut mettre en évidence des signes atypiques pouvant faire douter du diagnostic. L'extension des paralysies peut être de vitesse (forme suraiguë en moins de 24 heures ou subaiguë/chronique en plus de 4 semaines) ou de sens différents (forme d'évolution descendante).

Le diagnostic de SGB est clinique mais il ne peut souvent être établi de façon formelle qu'au terme d'une évolution caractéristique en trois phases, d'abord d'extension, puis de plateau et enfin de récupération [9].

II.2.1. Phase d'extension

Elle dure par définition moins de quatre semaines. Le tableau clinique débute habituellement par des troubles sensitifs à type de paresthésies ou dysesthésies des extrémités. Les douleurs lombaires sont classiques. S'y associe un déficit moteur, bilatéral et symétrique, flasque avec aréflexie. Le déficit est d'évolution ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable : risque d'évolution vers une tétraplégie, une diplégie faciale, une atteinte des nerfs phréniques avec insuffisance respiratoire restrictive aiguë.

Des formes atypiques sont possibles : forme descendante, évolution suraiguë en moins de 24 heures, conservation des réflexes ostéotendineux voire hyperréflexie.

II.2.2. Phase de plateau

Cette phase est de durée variable. À ce stade, des paresthésies ou des douleurs sont présentes dans 80 % des cas ; l'aréflexie est généralisée chez 80 % des patients, 75 % perdent la marche et 30 % évoluent vers une insuffisance respiratoire.

II.2.3. Phase de récupération

La récupération motrice peut être longue, puisque 20 % des patients ne recouvrent pas la marche à six mois. Près de 10 % des patients présentent encore des symptômes résiduels à trois ans de l'épisode. Des fluctuations cliniques peuvent être observées après le début du traitement, avec une possibilité de réaggravation.

Des rechutes de SGB sont exceptionnelles mais peuvent être observées dans 2 à 5 % des cas. Le tableau clinique est généralement identique, mais le facteur déclenchant est différent. Il s'agit plus fréquemment de syndrome de Miller-Fisher [4].

II.3. Physiopathologie

II.3.1. Introduction

Le SGB a probablement une origine « auto-immune » ; c'est-à-dire il se présente comme le résultat d'une réponse immunitaire inappropriée, cette hypothèse est supportée par :

- La démonstration expérimentale que le sérum des malades souffrant de SGB détériore la myéline périphérique et les cellules de Schwann [10].
- Dépôt des immunoglobulines le long des gaines de myéline [10] et l'invasion lymphocytaire dans le ganglion dorsal des racines [11] des nerfs périphériques des porteurs de SGB.
- La déposition des anticorps, et du complément, et l'infiltration par des cellules mononucléaires dans les nerfs périphériques et leurs racines [12] retrouvées lors des recherches anatomo-pathologiques et expérimentales.
- La multitude d'anomalies des paramètres immunitaires trouvés durant la phase aiguë de la maladie, tel que le niveau élevé de la concentration sérique en Ig et en complément chez les porteurs de SGB [13].

- Sa réponse favorable aux traitements immunitaires. [13]

II.3.2. Physiopathologie

Les observations sur les modèles animaux de polyradiculonévrite suggèrent que la première étape de la maladie serait une activation d'effecteurs lymphocytaires qui du fait de leur état d'activation peuvent passer à travers la barrière hémato-nerveuse (BHN), et pénétrer dans le SNP, pour aller interagir avec ses cellules.

Ils induisent ensuite une inflammation, une altération de la BHN, un recrutement inflammatoire constitué de lymphocytes T, NK, B et de macrophages et la diffusion de facteurs sériques : anticorps, cytokines, différents médiateurs inflammatoires, dont le rôle physiopathologique est soutenu par le dépôt de fractions du complément et la présence du complexe d'attaque membranaire (C5b9). Ainsi, une démyélinisation segmentaire inflammatoire se crée, pouvant aller jusqu'à l'interruption de l'axone.

II.3.3. Facteurs déclenchants

Les causes de l'agression immunologique sont moins connues. On suspecte très fortement une origine infectieuse à cette pathologie, et beaucoup d'autres événements sont impliqués comme facteurs déclenchants la survenue de SGB. Cependant, diverses études ont tenté d'établir une relation de cause à effet entre un ou plusieurs de ces événements, et l'apparition secondaire du syndrome neurologique, mais elles restent, des études contradictoires.

➤ Les infections :

L'origine infectieuse est fortement suspecte vue les faits suivants :

- L'association de SGB avec un antécédent infectieux dans les 2 semaines précédents l'installation des symptômes, dans plus de 50% des cas.[10,14]
- Des petits groupes de malades atteints de SGB ont été associés à des entérites bactériennes dues à la contamination des eaux.[15]
- L'infection à *Campylobacter jejuni* définie par étude sérologique et culture [16,17] était trouvée chez 66% des cas de SGB au cours de l'épidémie estivale rapportée en Chine du nord [17]

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

➤ Les vaccins :

a. Généralités :

Plusieurs sont les rapports qui ont tirés l'attention sur la possible association entre SGB et plusieurs vaccins, mais l'association temporelle entre 2 événements (vaccin et SGB) ne signifie pas obligatoirement la présence de relation de cause à effet.

b. Le vaccin de la grippe :

Durant le programme de vaccination contre « grippe porcine » au New Jersey en 1976-77 aux USA, il a été rapporté l'augmentation du nombre de cas de SGB, ce qui a conduit à une étude épidémiologique qui a montré que le risque relatif de développer un SGB après vaccination passe de 4 à 7.8 après une période de 6 semaines [18] , Après, un groupe d'expert a montré que 8,6 cas de SGB/1million de vaccination à Michigan et 9,7cas/1million à Minnesota sont attribués à la vaccination.[19]

Pour conclure, l'association est statistiquement significative, néanmoins, l'effet bénéfique de ce vaccin dépasse largement le risque de survenue de SGB.

c. Polio orale :

Une étude rétrospective effectuée en Finlande montre une augmentation significative de l'incidence de SGB durant la campagne de vaccination nationale par la polio orale [20]

De plus, l'étude analytique d'Amérique latine, trouve une association entre le SGB et la campagne de vaccination de masse par polio orale entre 1989 et 1991, et qui est NON temporelle. [21]

d. Vaccin DTC :

Le risque de développer SGB après vaccin DTC a été évalué en utilisant des données retirées de 2 études épidémiologiques à grande échelle; et on a trouvé quelques cas de SGB après vaccination qu'on peut expliquer par simple hasard, et les auteurs ont conclu qu'il n'y avait pas d'association significative. [22]

e. Vaccin contre VHB:

Le SGB était bien rapporté après vaccination contre l'hépatite B [23]. Une étude de pharmaco-vigilance réalisée après sa mise sur le marché, a rapportée 9 cas parmi 850000 à

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

peu près de destinataires de ce vaccin. Cette étude n'a pas montré de relation épidémiologiquement convaincante entre les effets secondaires neurologiques et le vaccin.

[24]

➤ Les médicaments :

a. Gangliosides :

Les rapports sur les neuropathies aiguës suivant le traitement parentéral par gangliosides cérébraux ont été enregistrés en Espagne, l'Allemagne, et en Italie [25-26] cependant, une étude épidémiologique rétrospective de cas témoin menée sur un très large échantillon de la population de la région Latium de l'Italie n'a pas supporté la présence d'association entre le traitement par les gangliosides et SGB.[27]

b. Autres :

Plusieurs sont les médicaments qui ont été impliqués comme facteurs favorisants : une pénicilline, un antispasmodique, et les contraceptifs oraux [28] ; mais une revue des rapports publiés sur les médicaments associés au SGB conclue qu'aucune relation de cause à effet ne peut être établie définitivement. [29]

II.4.Diagnostic

Le diagnostic, suspecté sur la clinique, est confirmé par les données du LCR et de l'examen électrique. [30]

II.4.1. Clinique

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 [31-32]. 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. (Les critères diagnostiques, ANNEXE II)

II.4.2. Examen électrophysiologique

2.1. Historique :

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Les premières recherches concernant l'électricité et la physiologie du mouvement remontent à la deuxième moitié du XVIII^e siècle et sont dues à Luigi Galvani qui prit la grenouille et en particulier le nerf sciatique comme sujet d'étude. Par la suite, d'autres auteurs comme Volta, Valli et Fowler apportaient aussi leurs contributions.

À la fin du XIX^e siècle, Erb et surtout Duchenne de Boulogne ont développé une méthode diagnostique et thérapeutique, décrite en détail par Duchenne de Boulogne dans son célèbre ouvrage De l'électrisation localisée. À la même époque Baxt et Helmholtz ont réalisé la première détermination expérimentale et exacte de la vitesse de conduction nerveuse.

Au début du XX^e siècle, avec Einthoven, d'Arsonval et surtout Piper, naissaient les premières bases de l'électromyographie. En effet, Piper publiait en 1912 le premier ouvrage d'électromyographie. Dans les années 1920, Sherrington introduisait la notion d'unité motrice et Adrian et Bronk mettaient au point la première électrode aiguille concentrique.

C'est seulement en 1948 qu'est utilisée pour la première fois à des fins cliniques l'étude des vitesses de conduction nerveuse motrice. C'est à la même époque qu'apparaît le premier appareil d'électromyographie moderne. [33]

2.2. Matériel :

Il comprend des éléments fixes et des consommables. Les éléments fixes constituent l'appareil d'électromyographie et sont les modules de détection, de stimulation, d'affichage, de moyennage, de stockage et d'analyse des données.



Figure 01 : Photo prise au laboratoire d'ENMG
Service d'exploration fonctionnelle du système
nerveux
EHU Oran

2.3. Méthodes :

On regroupe habituellement sous le même terme d'électromyographie (EMG) plusieurs méthodes: les études de la conduction nerveuse qui consistent à stimuler et à enregistrer les nerfs et les muscles par des électrodes de surface. L'examen électromyographique proprement dit, ou examen de détection à l'aiguille. [34]

➤ **Électromyographie de détection des muscles :**

Elle étudie les unités motrices par l'intermédiaire d'une aiguille insérée dans un muscle. L'enregistrement est réalisé dans différentes conditions (repos, effort modéré puis effort maximal). Son intérêt principal est la distinction entre un déficit d'origine musculaire (atteinte myogène) et un déficit d'origine nerveuse (atteinte neurogène). [35]

Au repos : il n'existe aucune activité électrique. C'est ce qu'on appelle le « silence électrique ». Le tracé normal de repos se limite à la ligne de base.

Contraction volontaire : Les potentiels d'unité motrice apparaissent. Au cours d'une contraction volontaire de force croissante, on voit le tracé

Électromyographique s'enrichir.

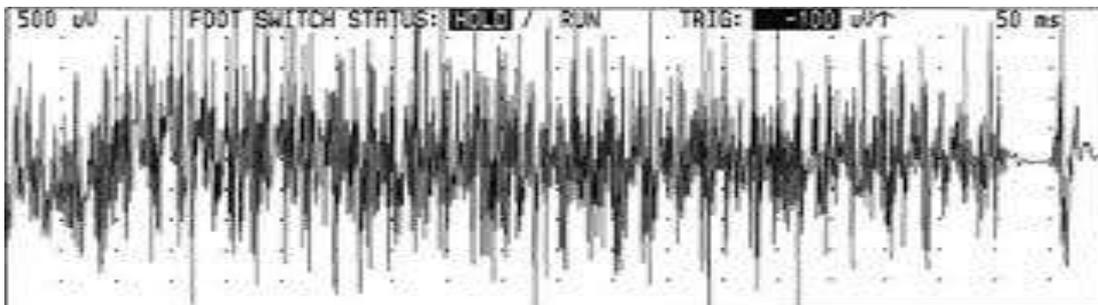


Figure 02 : Recrutement normal dans un deltoïde chez un patient normal

➤ **Stimulodétection :**

La stimulodétection constitue sûrement la partie de l'EMG la plus fiable, la plus sensible et la plus reproductible. La détection (enregistrement) des réponses musculaires, nerveuses périphérique et/ou centrale est déclenchée par une stimulation des structures nerveuses.

La stimulation, comme l'enregistrement des réponses, se font à l'aide d'électrodes de surface. Contrairement à la détection, son interprétation est quantitative, l'anomalie est

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

affirmée par comparaison aux valeurs normales de référence et aux valeurs du membre cliniquement sain.

La stimulodétection permet d'évaluer la fonction de conduction de l'influx nerveux le long des fibres motrices (vitesse de conduction motrice [VCM]) et sensibles (vitesse de conduction sensitive [VCS]) périphériques. Elle permet aussi d'évaluer la conduction de l'influx nerveux dans les fibres motrices des régions proximales et le système nerveux central grâce aux ondes réflexes (onde F, réflexe H) et aux PEM et dans les fibres sensibles des régions proximales grâce aux PES. Elle permet aussi d'évaluer le nombre de fibres nerveuses motrices, et surtout sensibles, fonctionnelles au travers de l'amplitude des PAM et PAS.

Ces techniques de stimulodétection n'étudient que la vitesse de conduction des fibres myélinisées les plus rapides (fibres de grand diamètre). D'autres techniques permettent d'étudier la fonction (et non la vitesse de conduction) des fibres non myélinisées de petit diamètre impliquées dans le système nerveux végétatif. [33]

- Conduction motrice :

On entend par conduction motrice l'ensemble des paramètres enregistrés par stimulation électrique des motoneurones alpha d'un nerf. Un potentiel d'action est généré, propagé jusqu'à la jonction neuromusculaire, puis au muscle innervé par ce nerf. Ce potentiel d'action est recueilli sur le corps de ce muscle. [35]

Deux sortes de paramètres sont mesurées pour chaque réponse musculaire enregistrée. L'amplitude de la réponse (normalement de l'ordre de la dizaine de mV) reflète le nombre de fibres fonctionnelles dans le segment nerveux étudié. La latence d'apparition de la réponse, mesurée en millisecondes, reflète la vitesse de conduction des fibres nerveuses. Lorsqu'un nerf peut être stimulé en deux points de son trajet (étude étagée), on calcule la vitesse de conduction motrice (VCM) du segment nerveux compris entre les deux points de stimulation (normalement de l'ordre de 50-55 m/s).

- Conduction sensitive :

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

L'exploration du potentiel sensitif est une des parties les plus importantes de l'examen des vitesses de conduction. Il est en effet essentiel à la distinction entre une atteinte radiculaire et une atteinte tronculaire.^[35]

Le principe de l'étude est de stimuler un nerf sensitif en un point de son trajet et d'enregistrer le potentiel d'action induit par des électrodes de surface collées à distance sur le trajet du nerf. Pour chaque potentiel sensitif enregistré, on mesure, comme dans l'étude de la conduction motrice, la vitesse de conduction sensitive (VCS) (normalement de l'ordre de 50-55 m/s), et l'amplitude de la réponse (de l'ordre de la dizaine de microvolts) qui reflète le nombre de fibres nerveuses fonctionnelles dans le segment nerveux étudié. En fait, seules les grosses fibres périphériques participent au potentiel et sont évaluées (pas les petites fibres de la sensibilité thermoalgique ni les fibres radiculaires préganglionnaires).

^[34]

- Conduction nerveuse proximale :

Il existe deux techniques différentes, le réflexe H et l'onde F.^[33]

Onde F :

Après stimulation supramaximale des fibres motrices, le potentiel d'action nerveux est propagé en distalité vers le muscle pour évoquer la réponse M directe, mais aussi de façon antidromique vers la région proximale. Les ondes F correspondent au temps de conduction du potentiel d'action émis du point de stimulation jusqu'au corps cellulaire du motoneurone et retour vers le muscle.^[35]

Réflexe H :

Le réflexe H est un réflexe monosynaptique provoqué par la stimulation du fuseau neuromusculaire. Par opposition à l'onde F, il n'est obtenu que par stimulation sous-maximale et apparaît pour des stimulations moins intenses que la réponse M. Il transite par les voies sensitives et motrices. ^[35]

- Terminologie neurophysiologique :

Bloc de conduction :

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Il est le reflet d'une pathologie démyélinisante. Il se définit comme la perte de la fonction de transmission de l'influx nerveux des fibres myélinisées alors que l'axone n'est pas altéré. Sur le plan neurophysiologique, le bloc de conduction s'exprime par une perte importante (supérieure à 30 %) de l'amplitude (ou de la surface) du PAM ou du PAS entre deux points de stimulation/recueil peu éloignés.

Désynchronisation ou dispersion des potentiels :

C'est une forme atténuée du bloc de conduction. Quand la fonction de transmission de l'influx nerveux est altérée de façon homogène au sein d'un nerf, on obtient un bloc de conduction ; mais quand l'altération est inhomogène, on obtient un potentiel désynchronisé, car certaines fibres nerveuses sont bloquées alors que d'autres sont un peu ralenties et d'autres très ralenties. [33]

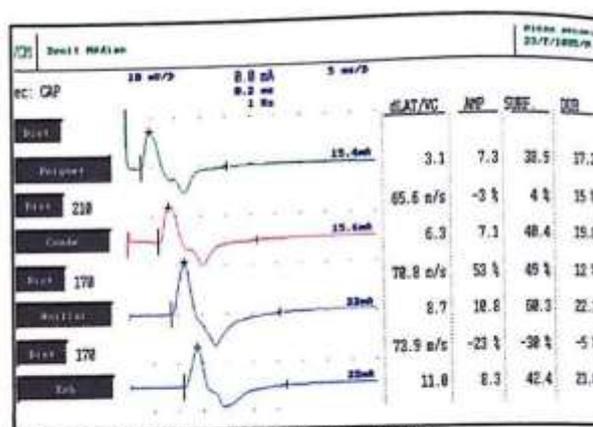
2.4. Électroneuromyographie normale :

➤ Etude de la conduction nerveuse motrice :

- **Etude de la conduction motrice du nerf médian :**



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO



Ecran de visualisation des signaux enregistrés

Figure 03 : Stimulation distale du nerf médian moteur au poignet

A la face antérieure du poignet, entre les deux tendons proéminents des palmaires, 1/2 cm au dessus du pli distal du poignet, à 5 cm de l'électrode d'enregistrement active. La stimulation provoque un mouvement vif d'abduction palmaire et externe du pouce. On doit faire attention à une stimulation trop interne qui active le cubital au poignet et entraîne une réponse des muscles cubitaux de l'éminence thénar (déflexion initiale positive).

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

LD poignet-thénar < 3.8 ms. Amplitude > 6mv

VCM coude-poignet > 48 m/s

3.A l'aisselle : VCM aisselle-coude > 52 m/s

4.Au creux sus-claviculaire : VCM sus clavicule-
aisselle > 55 m/s.

Figure 04 : Stimulation du nerf médian moteur au coude : dans la gouttière bicipitale interne, en dedans du tendon du biceps, juste au dessus du pli du coude, sur le poulx huméral.

- Etude de la conduction motrice du nerf cubital :



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

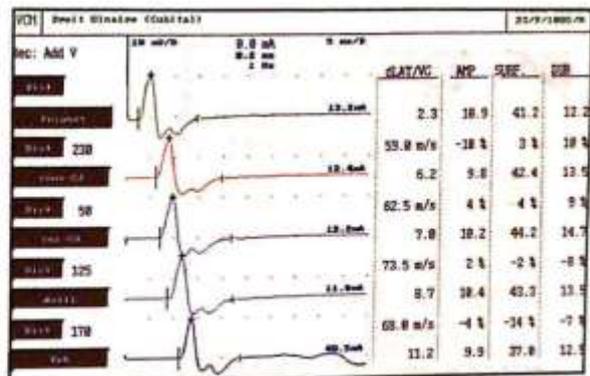


Figure 05 : Stimulation du nerf cubital au poignet : juste en dehors du tendon du cubital antérieur, et juste au dessus du pli principal du poignet. La réponse est un mouvement du 5 doigt.



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

Figure 06 : Stimulation du nerf cubital au dessous du coude : à la sortie de la gouttière épitrochléo-olécraniennne, 2 à 4 cm au dessus de l'épitrochlée

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

- Etude de la conduction motrice du nerf radial :



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

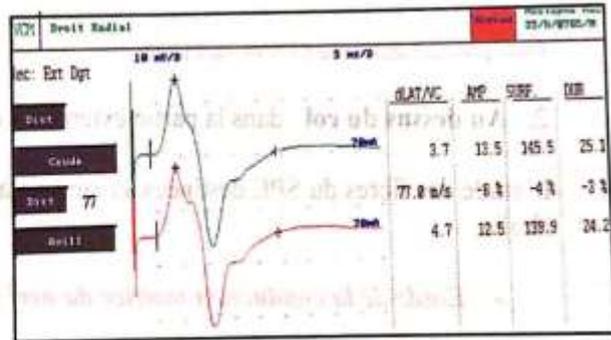


Figure 07 : Stimulation du nerf radial au coude :5-6 cm au dessus de l'épicondyle dans la gouttière bicipitale externe entre le long supinateur-triceps et le biceps.



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

Figure 08 : Stimulation du nerf radial à l'aisselle, dans la gouttière entre le coracobrachial et le bord interne du triceps, Mesure de distance au compas entre l'aisselle et le coude.

- Etude de la conduction motrice du nerf sciatique poplité externe (péronier) :

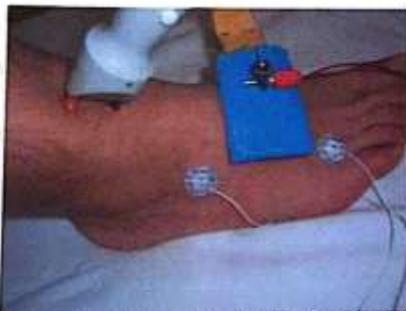


Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

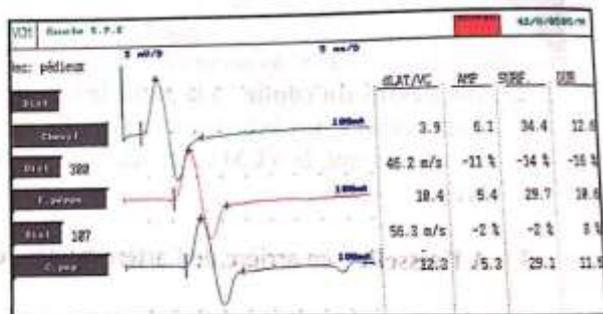


Figure 09 : Stimulation du nerf SPE à la cheville :au dos de la cheville, la ou le tendon de l'extenseur commun des orteils croise la ligne bi-malléolaire. La réponse est un mouvement de flexion dorsale des orteils.

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE



Photo prise au Laboratoire d'ENMG du CHUO

Figure 10 : Stimulation du nerf SPE au dessous du col au genou, juste au dessous (et en arrière) de la tête du péroné.

- Etude de la conduction motrice du nerf sciatique poplité interne :



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

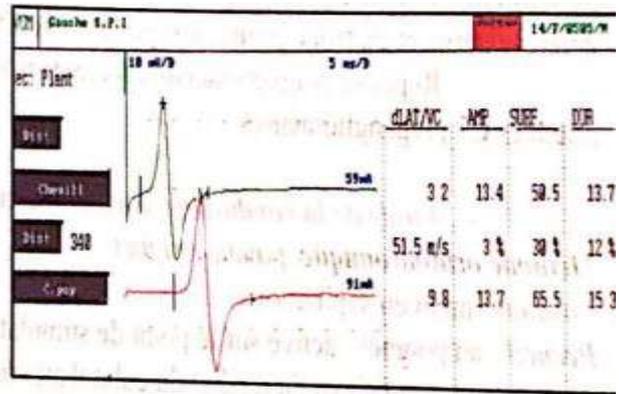


Figure 11 : Stimulation du nerf SPI à la cheville : juste derrière la malléole interne



Photo prise au laboratoire d'ENMG du CHUO

Figure 12 : Stimulation du nerf SPI au creux poplité : à cheval sur le pli du genou, à peu près au milieu du creux poplité

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

➤ Etude de la conduction nerveuse sensitive :

Deux exemples : un nerf cubital pour les membres supérieurs, et un nerf sural pour les membres inférieurs.

• Etude de la conduction sensitive du nerf cubital :

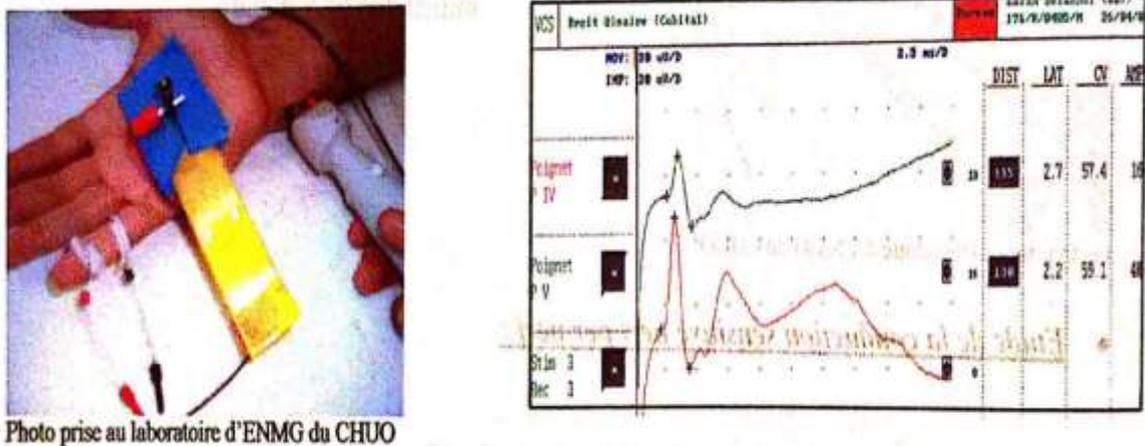


Figure 13 : Stimulation du nerf cubital : soit à la paume au 4 espace intersosseux, soit par électrodes-anneau autour de l'auriculaire ou de l'annulaire.

• Etude de la conduction nerveuse sensitive du nerf sciatique poplité interne (tibiale postérieur) :

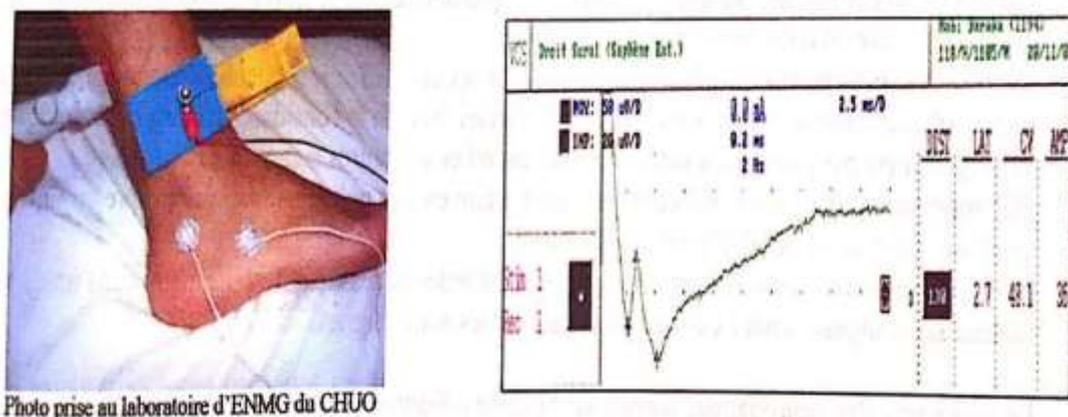


Figure 14 : Stimulation du nerf SPI : à l'union 1/3 moyen-1/3 inférieur de jambe, au milieu de la face dorsale ou légèrement en dehors.

2.5. Anomalies électrophysiologiques

Atteinte axonale

Une atteinte axonale se traduit par une diminution du potentiel sensitif proportionnelle à la perte axonale. La réponse motrice quant à elle peut garder une amplitude normale malgré une perte axonale importante en raison des phénomènes de régénération axonale. Le tracé d'effort maximal en électromyographie est alors le seul moyen d'obtenir une évaluation semi-quantitative de la perte axonale motrice.

Le plus souvent, l'atteinte affecte les fibres de gros diamètre qui sont celles qui conduisent le plus rapidement l'influx nerveux. De ce fait, les atteintes axonales s'associent à un certain degré de diminution des vitesses de conduction. Le degré maximal de diminution des vitesses de conduction par atteinte axonale est difficile à déterminer. Cependant, les comparaisons anatomoélectrophysiologiques font apparaître un facteur de quatre à cinq entre le diamètre des fibres les plus grosses et la vitesse de conduction maximale sur le nerf. Sachant que l'on ne peut enregistrer les fibres plus petites que $7\ \mu\text{m}$, la mise en évidence d'une vitesse de conduction inférieure à $28\ \text{m/s}=7\times 4$ (ou $35\ \text{m/s}=7\times 5$) permet d'affirmer une participation démyélinisante.

Atteinte démyélinisante

La gaine de myéline permet à la conduction nerveuse d'être saltatoire. Dans les affections démyélinisantes (auto-immunes, compression nerveuses, etc.), la vitesse de conduction est ralentie dans les segments démyélinisés. De même, les latences distales peuvent être allongées et les potentiels tardifs absents ou de latence allongée. Cependant, l'intérêt de ces derniers est maximal lorsque les vitesses de conduction motrice sont normales en distalité (jusqu'au point d'Erb aux membres supérieurs et aux creux poplités aux membres inférieurs).

De même, un certain degré de dispersion temporelle peut se voir. Elle est peu importante sur les nerfs moteurs sains, mais est classiquement retrouvée au cours des atteintes démyélinisantes, bien qu'elle puisse également traduire une atteinte axonale sévère [35].

2.6. Syndrome de Guillain-Barré :

L'EMG permet de classer le SGB en polyradiculoneuropathie inflammatoire aiguë démyélinisante (acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy [AIDP]), en neuropathie aiguë axonale motrice (acute motor axonal neuropathy [AMAN]), en neuropathie aiguë axonale motrice et sensitive (acute motor and sensory axonal neuropathy [AMSAN]) et en forme inexcitable.^[36]

Les formes démyélinisantes se caractérisent par un allongement des latences distales, une diminution des vitesses de conduction, des blocs proximaux (traduisant une démyélinisation segmentaire) et/ou un allongement des latences des ondes F (permettant l'exploration de la partie proximale des nerfs).

Au cours des atteintes axonales, on retrouve une diminution d'amplitude des potentiels d'action sur les nerfs moteurs (AMAN) ou sur les nerfs sensitifs et moteurs (AMSAN).^[4]

La répartition entre ces différentes formes électrophysiologiques varie entre la zone géographique et les critères de démyélinisation utilisés (48 % AMAN dans une étude japonaise, entre 65 % et 85 % en Chine, 30 % en Argentine, 35 % en Turquie, etc.)

La démyélinisation prédomine aux extrémités proximales et distales et l'allongement de la latence de l'onde F est noté dans plus de 80 % des cas dès la première semaine ainsi que l'allongement des latences distales (75 %). La présence de bloc de conduction est un autre signe important de démyélinisation focale qu'il faut rechercher (50 %). La réduction de l'amplitude des potentiels d'unité motrice (maximale à la 3^e semaine) est aussi souvent observée (plus de 70 % des cas) et peut être interprétée soit comme des blocs de conduction très distaux, soit comme une atteinte axonale primitive ou secondaire. La réduction des vitesses de conduction apparaît surtout la deuxième semaine (84 %).

Dans l'étude prospective de Korinthenberg, l'EMG montrait une atteinte myélinique dans 48 % des cas. Une atteinte axonale « pure » était retrouvée dans 11 % des cas. La présence à l'EMG de détection d'une activité spontanée (pointes positives et fibrillation) dans le muscle au repos est clairement en faveur d'une dénervation aiguë et donc d'une atteinte axonale grave. La présence de ces activités de repos a été décrite comme un facteur de mauvais pronostic chez l'adulte mais cela semble moins évident chez l'enfant^[5]

II.4.3. Ponction lombaire

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) démontrera une augmentation de la protéinorachie (seulement après plusieurs jours, absente dans 20 % des cas).

L'hyperprotéinorachie, non spécifique du SGB, est liée à l'atteinte inflammatoire pluriradiculaire. La " dissociation albumino-cytologique " sera en principe la règle. Le taux de leucocyte du LCR sera en principe normal et inférieur à 30 cellules par mm³ hormis en cas d'infection par le HIV1.[37]

II.4.4. Bilan initial proposé

Les examens recommandés lors d'une suspicion de SGB sont rappelés dans le (ANNEXE III). Ils permettent de réaliser le bilan étiologique du SGB et d'éliminer les principaux diagnostics différentiels. Certains éléments sont également utiles pour le pronostic. [4]

II.5. Traitement

II.5.1. Traitement spécifique

Deux traitements ont montré une efficacité comparable : les échanges plasmatiques (ou plasmaphérèses) et l'administration d'immunoglobulines polyvalentes intraveineuses [35]. Sont les deux traitements spécifiques dont l'efficacité a été démontrée dans le SGB associé à un déficit moteur ; Ils ne concernent pas les formes sensitives pures ou le syndrome de Miller-Fisher qui régresse spontanément sans complication.[9]

1.1. Échanges plasmatiques

La plasmaphérèse ou échange plasmatique (EP) est une technique d'aphérèse thérapeutique. Elle consiste, en circulation extracorporelle, à séparer le plasma des éléments figurés du sang puis à prélever ce plasma qui est remplacé par un fluide de substitution. La première application a été décrite en 1914 chez l'animal ; et chez l'homme à la fin des années 1950 dans le cadre du syndrome d'hyperviscosité de la maladie de Waldenström .L'essor de l'aphérèse thérapeutique a eu lieu à partir des années 1970 avec l'apparition de machines automatisées permettant la réalisation des EP par centrifugation puis par filtration. [38]

Le principe est de remplacer le plasma du patient après séparation des éléments nucléés par centrifugation ou filtration. Cette technique s'est montrée efficace sur plusieurs points :

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

diminution de la durée de ventilation mécanique, diminution du temps de récupération de la marche avec et sans aide, diminution du temps de récupération du déficit. L'efficacité est prouvée sur le long terme avec une diminution de la mortalité, des séquelles à un an.

Le volume à échanger est de 1,5 masse plasmatique. Il est recommandé de réaliser quatre échanges dans les formes modérées et sévères (perte de la marche, nécessité d'une assistance respiratoire) et deux échanges dans les formes légères (déficit moteur sans perte de la marche). Ils doivent être débutés précocement, dans les sept jours suivant le début du déficit.

Les techniques par filtration sont aussi efficaces que la centrifugation. L'association albumine et colloïde serait mieux tolérée que le plasma comme soluté de remplacement.

Les principales contre-indications aux échanges plasmatiques sont les troubles de la coagulation et les états septiques.

Les complications sont rares (<5 % des séances) et souvent bénignes à type d'hypotension, de fièvre/frissons ou nausées/vomissements.[4]

1.2. Immunoglobulines polyvalentes intraveineuses

➤ Historique

L'histoire moderne de la transfusion d'immunoglobulines (Ig) commence lorsque Cohn met au point la méthode de précipitation à l'éthanol à froid. Les protéines plasmatiques sont ainsi séparées en quatre fractions stables dont la seconde contient la plus grande partie des anticorps.

Dans les années 1940, l'administration intramusculaire de petits volumes de telles préparations montre une efficacité prophylactique vis-à-vis des oreillons et de l'hépatite A. L'efficacité potentielle de cette fraction est rapidement comprise, et des préparations intramusculaires d'Ig d'origine humaine sont utilisées pour traiter de véritables déficits immunitaires, ce qu'illustre la publication princeps de Bruton. L'injection intraveineuse de ces préparations n'est à l'époque pas possible car elle s'accompagne de réactions sévères immédiates, anaphylactiques ou anaphylactoïdes. Barandun et al. démontrent les premiers que les molécules d'IgG séparées tendent à s'agréger et à acquérir une activité anticomplémentaire responsable de ces effets.

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

C'est cette équipe dans les années 1960, en étroite collaboration avec la Croix Rouge suisse, qui modifie la méthode de Cohn et Oncley par l'abaissement du pH à 4, et plus tard par la présence de petites traces de pepsine pour inhiber la réaggrégation. Les conditions sont alors réunies pour l'utilisation thérapeutique d'Ig intraveineuses (IgI.V). [39]

➤ Préparation

Dans l'idéal, les préparations contiennent exclusivement des molécules IgG sous forme monomérique, de structure et fonction intactes, avec une demi-vie normale, représentatives de la répartition physiologique en quatre sous-classes et sont dépourvues d'agents infectieux, d'agrégats ou autres substances délétères.

Elles sont censées contenir aux alentours de 106 types d'anticorps spécifiques, réponse aux agents infectieux pathogènes auxquels la population des donneurs a été exposée. Ces anticorps proviennent d'un pool de plus de 10 000 donneurs sains, retenus après un entretien médical et des tests sérologiques et/ou génomiques vis-à-vis du virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et des virus des hépatites B (VHB) et C (VHC).

Les fabricants proposent plusieurs produits qui varient tant dans le mode de sélection des donneurs que pour l'élaboration elle-même.

Quoi qu'il en soit, la fabrication du principe actif suppose plusieurs étapes successives parmi la liste qui suit.

Le fractionnement à l'éthanol avec une variante possible par filtration et lyophilisation proposée par Kistler-Nitschmann repose sur la précipitation à l'éthanol à froid décrite initialement par Cohn et Oncley.

La purification par procédés chimiques utilise l'activité protéolytique de la pepsine, la plasmine ou la papaïne à pH 4, mais aussi d'autres réactions chimiques comme la sulfonation, la réduction-alkylation, la β -propiolactonation qui diminuent l'activation du complément.

Les procédés physiques reposent sur la précipitation en polyéthylène glycol (PEG).

La chromatographie utilise l'immunoaffinité pour des anticorps monoclonaux ou des systèmes tels que le diéthylaminoéthyle (DEAE, Sephadex®) ou le carboxyméthyle (CM)

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

qui retiennent les contaminants protéiques plasmatiques (IgA, IgM, activateurs de la prékallicréine...).

L'inactivation virale repose, soit sur des méthodes chimiques ou enzymatiques telles que le solvant-détergent par incubation avec tri- (n-butyl) phosphate et Tween, le caprylate, la riboflavine, le bleu de méthylène ou psoralène, soit sur des méthodes physiques comme la pasteurisation 10 heures à 60 °C ou des techniques thermiques.

La nanofiltration assure une étape de purification supplémentaire, par l'utilisation de filtres dont la taille des pores est comprise entre 10 et 100 nm. Cette technique s'est montrée efficace dans l'élimination de l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB), responsable de la forme variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (vMCJ) dont des cas de transmission par voie sanguine ont été décrits.

Le traitement par les hydrolases immobilisées inactive à la fois certaines substances vasoactives et les protéines virales, en particulier des virus enveloppés.

De ces différents modes de préparation, il résulte des produits finis dont les caractéristiques ne sont par définition pas totalement superposables, qu'il s'agisse du pH, de la répartition des sous-classes d'Ig, du contenu résiduel en IgA. Ces différences peuvent rendre compte de nuances parfois franches dans les indications et surtout les effets secondaires (ANNEXE IV).

La quantification des monomères et des dimères d'IgG, les fragments des polymères et des agrégats, les impuretés (protéines, IgE, IgM), le contenu en IgA, le titre des agglutinines anti-A et B, les anticorps anti-D, l'activité anticomplémentaire des activateurs de la prékallicréine doivent ainsi être testés.

La distribution des sous-classes d'IgG, le titre des activités anticorps vis-à-vis de la diphtérie, d'Haemophilus, du pneumocoque, du streptocoque et du VHA et du VHB, du cytomegalovirus (CMV), de l'herpès, du virus varicelle-zona (VZV), des oreillons, du parvovirus B19 et du polio 1 doivent être mesurés.

Chaque lot d'IgI.V. provient de plusieurs milliers de donneurs, ce qui motive une attention particulière vis-à-vis du risque de transmission d'agents infectieux. Des tests de dépistage sérologiques sont effectués après chaque don. [39]

➤ **Pharmacocinétique**

Le compartiment intravasculaire contient 42 à 45 % des IgG totales. Les IgG injectées se distribuent donc de fait dans un espace plus de deux fois supérieur au volume plasmatique. Après une injection intraveineuse, le pic mesuré immédiatement est quasi proportionnel à la dose administrée, 100 mg/kg augmentant la concentration d'Ig de 200 mg/dl.

Du fait de l'échange entre les compartiments extra- et intravasculaires, ce pic est suivi d'une décroissance rapide, d'environ 20 à 30 %, dans les 24 premières heures, l'équilibre étant atteint entre le 3^e et le 5^e jour. La concentration plasmatique décroît dès lors selon une exponentielle inverse jusqu'à une vallée habituellement atteinte entre le 2^e et le 28^e jour. La demi-vie ainsi obtenue, de 18 à 32 jours similaire à celle des IgG natives, se révèle comparable chez les nouveau-nés et les adultes. Il existe des variations individuelles notables en fonction du taux d'Ig avant injection, de la présence d'infections ou de brûlures, du métabolisme des Ig dénaturées, de la formation de complexes immuns circulants et de leur clairance, du catabolisme des Ig enfin. La fraction de turnover des IgG1, IgG2 et IgG4 s'évalue à 7 ou 8 % par jour, cependant que celle des IgG3 est proche du double, ce qui correspond à une demi-vie de 7 jours.

Chez les patients atteints d'un déficit primitif en anticorps, les demi-vies des IgG semblent plus longues que chez les individus normaux, de 30 à 40 jours pour les IgG1, IgG2 et IgG4, de 20 à 24 jours pour les IgG3.^[39]

➤ **Mécanismes d'action**

❖ **Dans les infections**

Infections bactériennes

Les Ig, en se liant aux déterminants antigéniques bactériens, facilitent l'élimination de ces agents infectieux. Après fixation à la bactérie cible par la partie Fab, le fragment Fc des Ig active le système du complément. Cette activation provoque la lyse des bactéries recouvertes d'anticorps, mais également l'action chimiotactique et opsonisante, ce qui favorise la phagocytose des complexes immuns circulants par les cellules phagocytaires (polynucléaires et macrophages).^[39]

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Infections virales

Les Ig sont susceptibles de neutraliser les virus libres en constituant un complexe immun circulant. Elles peuvent aussi contribuer à l'élimination des cellules infectées par les virus en reconnaissant les antigènes de surface avec mise en jeu de la cytotoxicité cellulaire anticorps-dépendante (ADCC). [39]

❖ En immunomodulation

Blocage des récepteurs aux fragments Fc des immunoglobulines

Ce blocage intéresse les cellules phagocytaires et notamment les macrophages spléniques et semble particulièrement important dans le traitement du purpura thrombopénique idiopathique, et plus largement, des cytopénies auto-immunes.[40]

Inhibition de l'activation du complément

La fraction Fc des immunoglobulines peut lier les composants C3b et C4b du complément et ainsi empêcher le dépôt des fragments activés, et donc la formation du complexe d'attaque membranaire. Ce mécanisme semble particulièrement intéressant dans la dermatomyosite, pour interférer avec les lésions vasculaires et se prolonge pendant toute la demi-vie des immunoglobulines injectées au receveur.[40]

Modulation des cytokines et des antagonistes cytokiniques

Bien que ces modifications soient difficiles à apprécier à l'échelle d'une cytokine individuelle, un certain nombre de cytokines pro-inflammatoires sont régulées à la baisse, notamment les interleukines 1, 2, 3, 4, 5, 10, le TNF α , tandis que les effets sur interféron gamma sont plus variables. En revanche, l'antagoniste du récepteur à l'interleukine 1 serait régulé à la hausse. Parallèlement, le taux de prolifération des lymphocytes en réponse aux mitogènes non spécifiques semble diminuer. Enfin, les IgIV pourraient modifier l'équilibre TH1/TH2, mais ceci reste encore discuté.[40]

Neutralisation des autoanticorps circulants

La capacité des IgIV perfusées de neutraliser l'activité d'autoanticorps circulants a été suggérée pour la première fois en observant la chute rapide du taux des auto-anticorps anti-facteur VIII, chez des patients atteints de maladie auto-immune avec autoanticorps anti-facteur VIII, traités par les IgIV. De nombreux arguments expérimentaux sont venus

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

ensuite démontrer que la neutralisation d'autoanticorps circulants par les IgIV dépend de la présence, dans les IgIV, d'anticorps anti-idiotypiques dirigés contre les autoanticorps. Ces arguments sont :

- les fragments F(ab')₂ d'IgIV neutralisent l'activité fonctionnelle des autoanticorps isolés du sérum de patients et/ou inhibent la fixation de ces autoanticorps aux autoantigènes correspondants ; cette inhibition d'activité autoanticorps par les IgIV in vitro a été mise en évidence dans le cas des autoanticorps anti-facteur VIII , des autoanticorps anti-thyroglobuline , des anticorps anti-ADN , des autoanticorps anti-facteur intrinsèque des anticorps anti-nerf périphérique associés au syndrome de Guillain et Barré ; des anticorps anti-antigène cytoplasmique de polynucléaire neutrophile (ANCA) , et des autoanticorps anti-plaquettaires anti-GPIIb/IIIa ;
- les IgG exprimant une activité autoanticorps et purifiées à partir du sérum de patients sont retenues sélectivement sur les colonnes de chromatographie d'affinité de fragment F(ab')₂ d'IgIV couplés au sépharose , les fragments F(ab')₂ d'IgIV interagissent ainsi spécifiquement et avec une forte affinité avec les régions variables d'autoanticorps pathologiques ; la rétention des autoanticorps sur ces colonnes de chromatographie d'affinité est sélective ;
- les IgIV sont capables d'inhiber de façon compétitive la fixation d'anticorps anti-idiotypiques monoclonaux ou polyclonaux produits chez la souris ou le lapin aux régions variables d'autoanticorps, par exemple, à celles d'autoanticorps anti-facteur VIII ou anti-thyroglobuline.

La capacité des IgIV de neutraliser des autoanticorps pathogènes circulants est à rapprocher de l'observation qui a été faite dans différentes maladies auto-immunes de ce qu'une rémission spontanée peut être associée à l'apparition d'anticorps anti-idiotypiques dirigés contre le autoanticorps présents avant rémission, à la phase aiguë de la maladie, dans le sérum des patients. De tels anticorps anti-idiotypiques associés à la rémission ont été mis en évidence dans le cas de la myasthénie aiguë ; de syndrome de Guillain et Barré des vascularites systémiques ANCA positives, du lupus érythémateux disséminé et de la maladie autoimmune avec anticorps anti-facteur VIII.

L'activité anti-idiotypique des IgIV plus importante que celle que l'on mesure dans des IgG purifiées du sérum d'individus sains, relève certainement de ce qu'un grand nombre de donneurs participent au pool de plasmas servant à la préparation des IgIV. Il est possible

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

que certains donneurs contribuent de manière prédominante à l'activité anti-idiotypique du pool. Il a été montré, in vitro, que lorsque l'on mélange les IgG d'un grand nombre de donneurs, on accroit, dans la préparation, la quantité de dimères $F(ab')_2$ - $F(ab')_2$ qui s'y trouvent présents. Il existe ainsi dans les IgIV une sous-fraction d'immunoglobulines avec activité autoanticorps naturelle, capable de former les dimères avec d'autres immunoglobulines à activité auto-anticorps dans la même préparation. Il est possible que cette fraction particulièrement autoréactive, ait un potentiel immunomodulateur plus important que celui des IgIV non fractionnées dans les maladies auto-immunes. [41]

➤ Indications

Les indications actuellement reconnues des Ig.IV : la maladie de Kawasaki, le syndrome de Guillain-Barré et les rétinobulboïdopathies de Birdshot, les dermatomyosites corticorésistantes, la myasthénie aiguë et les polyradiculonévrites démyélinisantes chroniques idiopathiques.

Les indications reconnues en hématologie : Leucémie lymphoïde chronique (LLC), Myélome multiple, Purpuras thrombopéniques immunologiques, Allogreffe de moelle osseuse [39]

➤ Effets indésirables [39]

Les effets secondaires des IgIV dépendent, soit de la relative impureté des préparations commerciales (virus, substances solubles ou Ig autres qu'IgG), soit des effets indésirables des IgG elles-mêmes.

Réactions systémiques

La majorité d'entre elles commencent dans l'heure qui suit le début de la perfusion et sont minimales : céphalées, myalgies, fièvre, frissons, douleurs lombaires basses, nausées, voire vomissements sont alors les plus fréquents, quelquefois accompagnés de manifestations vasomotrices et cardiovasculaires, voire de dyspnée et de douleurs thoraciques. Leur fréquence varie de 1 à 15 %, dépendant de plusieurs paramètres : caractéristiques du produit, vitesse de perfusion, maladie sous-jacente. Ces réactions sont attribuées à l'aggrégation des molécules d'Ig, responsable de l'activation du système du complément, mais également à des réactions antigènes-anticorps ou à de possibles agents contaminants :

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

leur incidence a été réduite par l'adjonction par les fabricants de stabilisants tels que le maltose.

Réactions d'hypersensibilité et d'anaphylaxie

Des réactions anaphylactoïdes sévères, voire fatales, peuvent s'observer chez les patients déficitaires en IgA, qui développent un anticorps anti-IgA et reçoivent des Igi.v. Ces accidents peuvent être observés même lorsque les titres d'anticorps anti-IgA sont faibles. Chez ces patients, il convient d'administrer les préparations d'Igi.v. les plus pauvres en IgA. Parmi les patients déficitaires en Ig, ce sont ceux qui combinent déficit en IgA et déficit en IgG2 qui ont le risque le plus élevé (60 %) de développer ces anticorps anti-IgA.

Hémolyse

Le contenu en isoagglutinines des Igi.v. peut positiver le test de Coombs. Dans certaines situations, une hyperréticulocytose et une réduction modérée de l'haptoglobine ont été décrites, ce qui suggère une hémolyse bien compensée. Quelques cas de véritables anémies hémolytiques ont été rapportés, ainsi que des neutropénies auto-immunes.

Complications neurologiques

Les céphalées imputables aux perfusions d'Igi.v. sont habituellement contrôlées par le paracétamol et/ou les antihistaminiques. Quelques cas de méningites aseptiques ont été décrits, qui semblent survenir essentiellement chez des enfants, traités le plus souvent, mais non toujours, pour purpura thrombopénique idiopathique (PTI). Ces réactions méningées ont toujours été bénignes. Leur physiopathologie n'est pas bien expliquée, non plus que celle d'un cas de migraines récurrentes après perfusion d'IgI.V, qui ont pu être prévenues par l'administration de propranolol.

D'exceptionnels cas d'accidents vasculaires cérébraux fatals ont été décrits chez des patients âgés (62-83 ans) recevant des IgI.V. pour le traitement d'un PTI.

Complications rénales

Des insuffisances rénales aiguës oligoanuriques ont été décrites dans de rares cas. Le plus souvent, le patient était âgé, avait une insuffisance rénale préexistante, un diabète ou un lupus. La responsabilité pourrait être attribuée soit aux agrégats d'Ig, soit plus

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

vraisemblablement à des additifs de la préparation tels que le sucrose. Dans un autre cas, une perfusion unique d'IgI.V a été suivie d'une néphropathie cryoglobulinémique mixte avec dépôts de complexes antigène-anticorps.

➤ Effets sur le SGB

Lorsqu'elles sont débutées dans les 15 jours suivant le début du déficit, les Ig i.v. sont aussi efficaces que les échanges plasmatiques en termes de mortalité et de récupération clinique (sevrage de la ventilation mécanique, récupération de la marche) à court (quatre semaines) et long (un an) terme. La tolérance serait meilleure, et il y aurait moins d'arrêt thérapeutique en comparaison des échanges plasmatiques.

Les doses recommandées sont de 0,4 g par kilogramme et par jour pendant cinq jours.

Des effets secondaires mineurs sont rapportés chez 1 à 5 % des patients (céphalées, fièvre/frissons, nausées/vomissements, hypo-/hypertension, tachycardie, myalgie, arthralgie) et généralement liés à une vitesse de perfusion trop importante. Des effets secondaires plus graves peuvent être observés : choc anaphylactique chez les patients présentant un déficit en IgA, méningites aseptiques, insuffisance rénale aiguë organique, événements thromboemboliques, hyponatrémie/pseudohyponatrémie, éruption cutanée ou anémie hémolytique.

Le traitement séquentiel échanges plasmatiques puis Ig i.v. ou Ig i.v. puis échanges plasmatiques, n'est pas plus efficace que l'une des deux méthodes seule. [4]

II.5.2. Traitement symptomatique

Il doit être rapidement procédé à une intubation-ventilation lorsque sont constatés des signes de détresse respiratoire, une hypercapnie ou une hypoxémie. [9]

Vingt-cinq à 30 % des patients nécessitent une ventilation mécanique en raison d'une insuffisance respiratoire aiguë ou des troubles de la déglutition.

La présence de symptômes bulbaires avec notamment des troubles de déglutition impose la pose d'une sonde nasogastrique permettant l'alimentation entérale et l'administration des traitements.

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Les douleurs neurogènes doivent être prises en charge par des antalgiques spécifiques comme la gabapentine (de 900 à 3600 mg/j) ou la carbamazépine (300 mg/j).

Il ne faut cependant pas négliger les douleurs liées à l'immobilisation qui sont prises en charge par les antalgiques classiques (palier I à III) et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

Une anticoagulation préventive par héparine naturelle non fractionnée (HNF) et héparine de bas poids moléculaire (HBPM) ou des bas de compression pneumatique intermittente doivent rapidement être instaurés et maintenus jusqu'à la reprise de la marche ou au minimum trois mois en cas de persistance d'une immobilité.

Le traitement des bradycardies est symptomatique, par de l'atropine, de l'isoprénaline, voire la pose de sonde d'entraînement électrosystolique.

La pose d'une sonde vésicale à demeure est nécessaire en cas de rétention aiguë d'urine. Elle est maintenue en place jusqu'à récupération de la motricité aux membres inférieurs. [4]

II.6. La rééducation

II.6.1. Généralité [42]

- **Principe**

La rééducation se propose de diminuer les conséquences des affections de l'appareil locomoteur en réduisant ou corrigeant les symptômes précédents. Elle fait appel à divers techniques que nous exposerons dans un souci de clarté en fonction du thérapeute impliqué dans la prise en charge.

- **Les bases techniques de la rééducation**

Lakinésithérapie

La kinésithérapie réunit un ensemble de techniques visant à la réduction des déficiences de l'appareil locomoteur. On distingue selon la participation du patient les techniques de rééducation passives et actives. A part se situent la physiothérapie et l'hydrothérapie, considérées comme un appoint de la kinésithérapie, mais dont la prescription ne peut être dissociée.

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

La kinésithérapie passive

Elle s'adresse aux tissus de soutien dont elle vise à modifier les propriétés (élasticité, souplesse) dans une perspective de diminution de la douleur ou de gain d'amplitude (Les massages, les mobilisations, les tractions).

La kinésithérapie active

La kinésithérapie active regroupe l'ensemble des techniques mettant à contribution le patient. Ce travail actif peut schématiquement se diviser chronologiquement en phases successives: travail analytique puis travail global avec réapprentissage du geste ou d'une fonction.

La physiothérapie

La physiothérapie se définit comme l'utilisation des agents physiques à visée thérapeutique. Les propriétés de ces différents agents sont dominées par les actions trophiques et antalgiques. Certaines actions sont spécifiques des agents utilisés, d'autres peuvent être rapportés de façon plus générale aux effets thermiques.

On distingue : La physiothérapie par le chaud, la physiothérapie par le froid, l'électrothérapie et l'ultra son.

L'hydrothérapie

L'hydrothérapie recouvre plusieurs modes d'utilisation de l'eau:

Effet de massage de l'eau en jet, d'intensité variable en fonction de la pression choisie. Balnéothérapie associant les vertus thermiques de l'eau chaude (lutte contre la raideur des tissus de soutien) et la force d'Archimède qui autorise la rééducation des sujets en période de décharge d'appui dans les pathologies des membres inférieurs.

L'ergothérapie

L'ergothérapie participe au même objectif par les activités spécifiques artisanales derééducation (tapisserie, vannerie, peinture, tissage...) par le réapprentissage desgestes des activités de la vie quotidienne puis les gestes professionnels avec ousans aide technique (orthèses, adaptation d'objets, adaptation de l'environnement audomicile, au travail)

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Cette prise en charge peut être initialisée pendant la phase aiguë puis prolongée à distance ; voire à domicile concernant l'aménagement du domicile dans les situations de grand handicap.

II.6.2. Dans le cas de SGB [43,44]

La rééducation 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.

- **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.

- **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.

CHAPITRE II : SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

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.

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

II.7. Pronostic

Malgré une prise en charge intensive, la mortalité du SGB est de 10 %. Les principales causes de décès sont respiratoires (détresse respiratoire aiguë, pneumopathie, embolie pulmonaire).

Les facteurs de risque de mortalité sont : l'âge, la sévérité de la maladie au nadir, la nécessité de recourir à la ventilation mécanique et l'hyponatrémie.

Le pronostic moteur global est très bon, mais près de 30 % des patients gardent des séquelles à long terme (douleurs, symptômes bulbaires, troubles sphinctériens). À cinq ans, 5 % des patients nécessitent une aide à la marche ou sont dépendants d'un respirateur. Des scores cliniques (associant l'âge, la présence d'une diarrhée, et la gravité du déficit moteur) ont été développés pour prédire la probabilité de récupération à six mois.

Le risque de séquelles est augmenté dans les formes motrices pures, les formes axonales et celles liées à une infection à *C. jejuni*. [4]

Partie Pratique

III. MATERIEL ET METHODE

III.1. Objectif de l'étude

Déterminer des facteurs prédictifs d'une bonne réponse électrophysiologique au traitement dans les PRNA.

III.2. Type d'étude

Il s'agit d'une étude prospective descriptive.

III.3. Population

La population étudiée est composée de patients qui ont une PRNA, hospitalisés au service de neurologie de CHU Tlemcen, et ceci depuis 2011 jusqu'au 2015.

III.4. Variables

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

1. Données épidémiologiques

Les paramètres notés sont l'âge, le sexe, la profession, le lieu d'habitat, et les antécédents.

2. Données cliniques

Les paramètres étudiés comprennent : les signes de début (signes fonctionnels sensitivo-moteurs, troubles respiratoires, troubles de la déglutition...), et la présence d'autres signes associés.

Nous avons noté aussi les données de l'examen physique : le déficit moteur, sa distribution, son sens d'extension, sa symétrie, sa prédominance éventuelle et la présence des signes de détresse respiratoire.

3. Paramètres biologiques

Les patients ont bénéficié d'un bilan biologique complet, standardisé :

- NFS, bilan de coagulation (TP, TCA), VS ;

CHAPITRE III : MATERIELS ET METHODES

- Ionogramme sanguin, calcémie, phosphorémie, créatinémie, urémie, glycémie, dosage CPK et LDH, protidémie, dosage de la protéine C réactive (CRP), dosage hémoglobine glycosylée ;
- Bilan hépatique (ASAT, ALAT, bilirubine, gammaGT, phosphatase alcaline) ;
- Sérologies : (hépatite B et C, VIH).
- Ponction lombaire avec étude cyto-bactériologique, biochimique et immunologique, à la recherche d'une dissociation albumino-cytologique.

4. Paramètres électrophysiologiques

Nous avons étudié le premier ENMG réalisé, c'est-à-dire au moment du diagnostic, et le deuxième qui est réalisé après traitement.

Les éléments analysés étaient :

- Les latences motrices distales (LD) en millisecondes (ms),
- La latence des ondes F en (ms),
- Les vitesses de conduction nerveuses motrices (VCN) et sensibles (VCS) en mètre par seconde (m/s) ;
- Les amplitudes des potentiels moteurs en millivolts (mv) et sensitifs distaux en microvolts (μ v).

L'examen de 3 nerfs moteurs: nerfs médians, fibulaires communs ou sciatiques poplités externes (SPE) et tibiaux postérieurs ou sciatiques poplités internes (SPI) et de 3 nerfs sensitifs : médians, cubitiaux et suraux était réalisé.

Du fait du caractère rétrospectif de l'étude, le nombre de nerfs étudiés était variable selon les patients.

5. Données thérapeutiques

Nous avons mentionné les thérapeutiques spécifiques (Immunoglobulines intraveineuses, plasmaphérèse) et les traitements symptomatiques (Traitement de la douleur, traitement des troubles de la régulation cardiaque et tensionnelle, prévention des phlébites, traitement antibiotique).

III.5. Analyses statistiques

Nous avons utilisé le logiciel SPSS ® et Excel pour effectuer les tests statistiques.

IV. RESULTATS

IV.1. Caractéristiques de la population générale :

- **L'effectif de notre étude :**

Notre étude a concerné 19 patients admis au service de neurologie du CHU Tlemcen de 2011 à 2015. Sur les 19 patients seuls 3 avaient leurs dossiers complets et ont pu être contactés et acheminés vers l'hôpital d'Oran pour faire le contrôle de l'ENMG. A la différence, les 16 autres patients avaient un manque de renseignements dans leurs dossiers.

- **Le sexe :**

Nous notons une prédominance masculine, parmi les 19 patients inclus, 11 étaient des hommes et 8 étaient des femmes, soit un sexe ratio de 1,375.

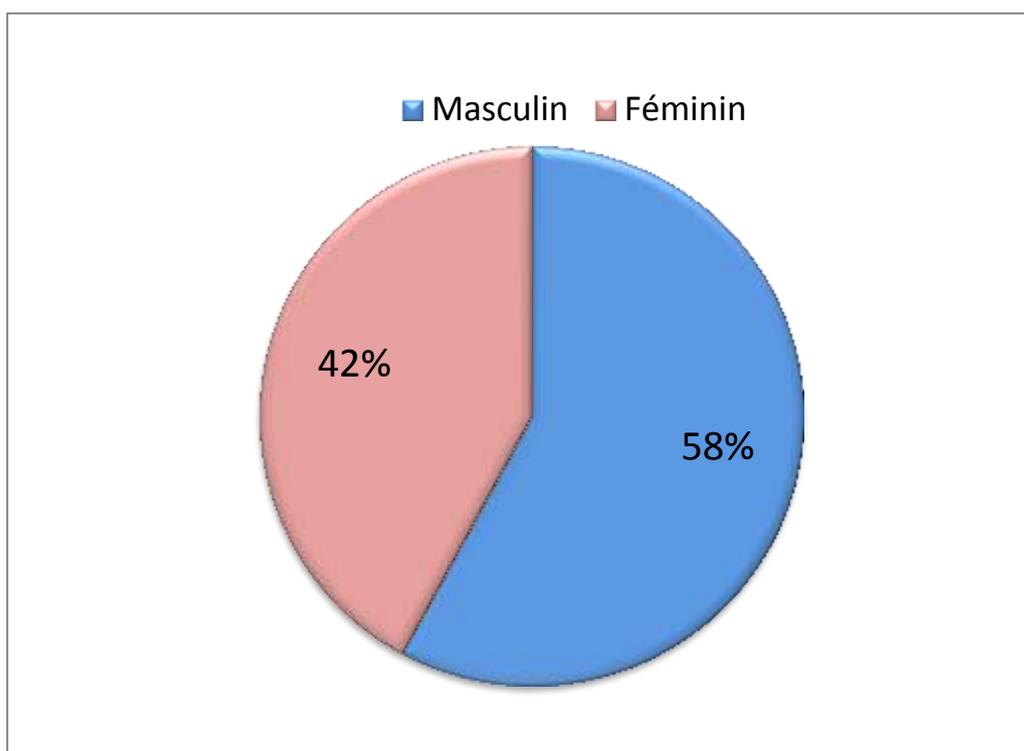


Figure 15 : Sexe

- **L'âge :**

L'âge des patients inclus dans cette étude variait entre 15 et 78ans, avec un âge moyen de 48 ans.

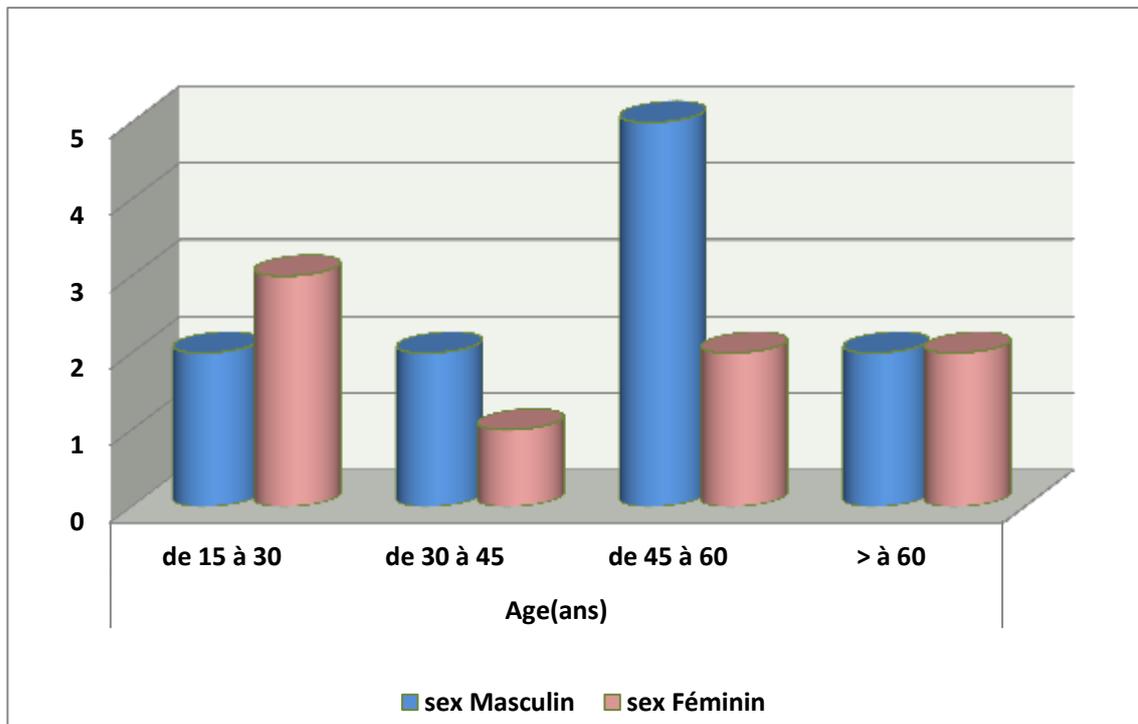


Figure 16 : Répartition par classes d'âge et sexe des SGB survenus entre 2011 et 2015

Nous observons une répartition bimodale des SGB en fonction de l'âge avec un premier pic de cas à 15-30 ans chez les femmes, et un second pic à 45-60 ans chez les hommes, avec une décroissance du nombre de cas après 60ans.

- **Les antécédents :**

Globalement, parmi les 19 malades de notre série, 47% (9 patients) avaient un antécédent infectieux, le reste était sans antécédent particulier.

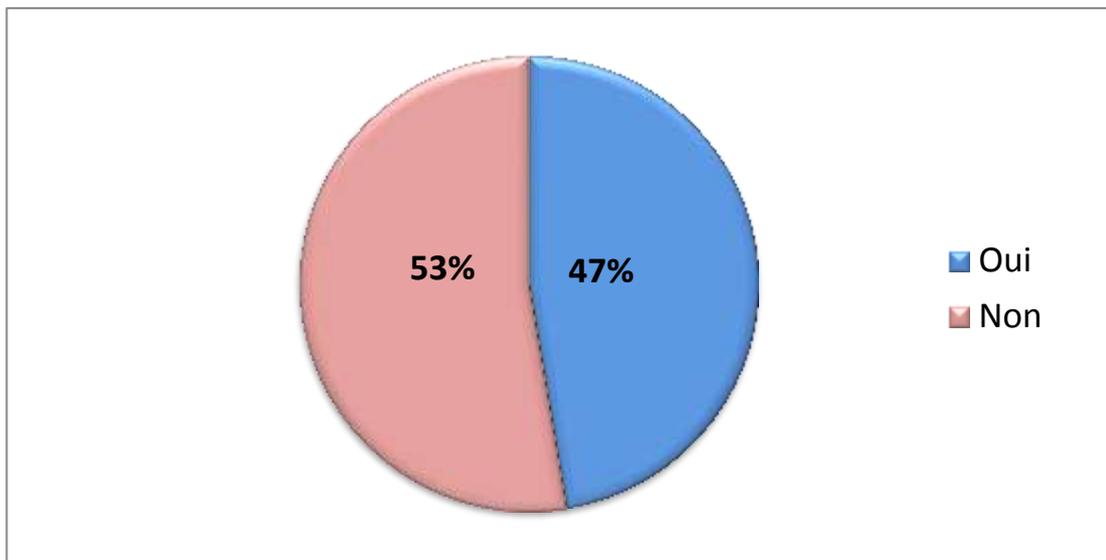


Figure 17 : antécédents d'événement infectieux

Parmi les 9 patients qui avaient un antécédent infectieux on note par ordre de fréquence:

- Syndrome grippal : 67%. (6 patients).
- Gastro-entérite : 33%. (3 patients).

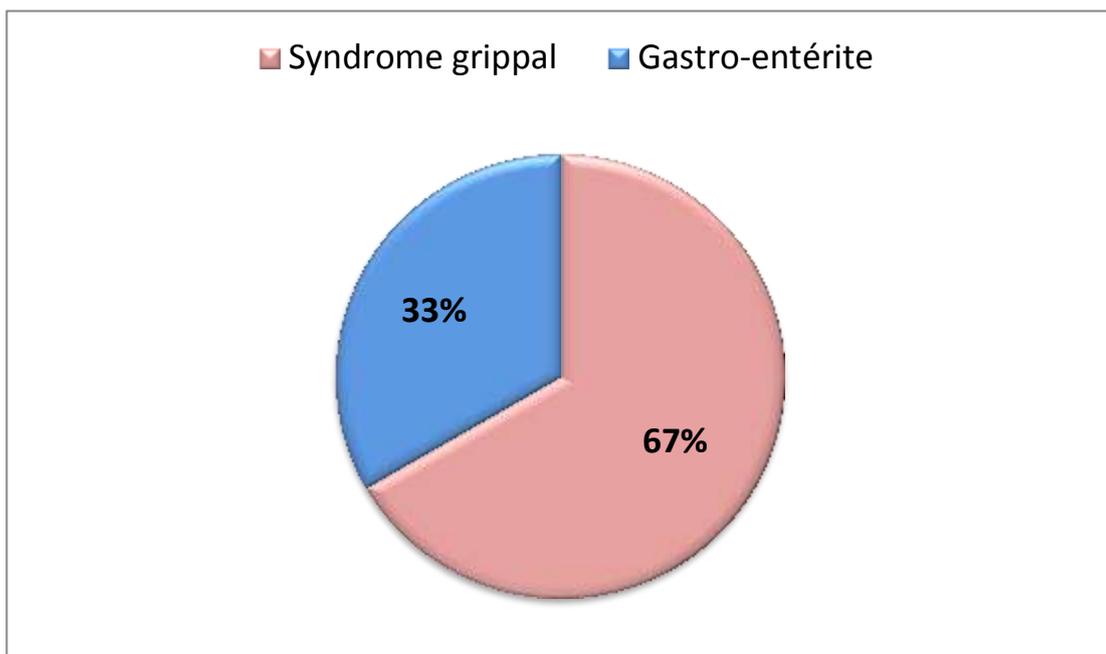


Figure 18 : Antécédents infectieux

IV.2. Les données cliniques

- **Les signes fonctionnels de début :**

Le début de la symptomatologie était marqué par la présence d'une lourdeur des membres chez tous les patients 100%, par contre 68,4% de nos malades (13 patients) ont présenté des signes fonctionnels sensitifs à la phase initiale, tels que des paresthésies.

Les signes de gravité, tels que les difficultés de la déglutition et les gênes respiratoires se sont présentés moins fréquemment avec des proportions égales respectivement à : 26,3%(5 patients) et 15,8% (3patients).

Mais il faut noter qu'on n'a pas observé de trouble de conscience en aucun cas.

Tableau I : Les signes fonctionnels de début

Symptômes		Nombre des patients	Pourcentage
Lourdeur des membres	4Mb	10	52,6%
	2MI	9	47,4%
	2MS	0	0,0%
Signes sensitifs		13	68,4%
Difficultés lors de la déglutition		5	26,3%
Difficultés respiratoires		3	15,8%
Troubles de la conscience		0	0,0%

IV.3. Les données Biologiques

La ponction lombaire :

La PL a été réalisée chez 63 % (12 patients) de nos malades.

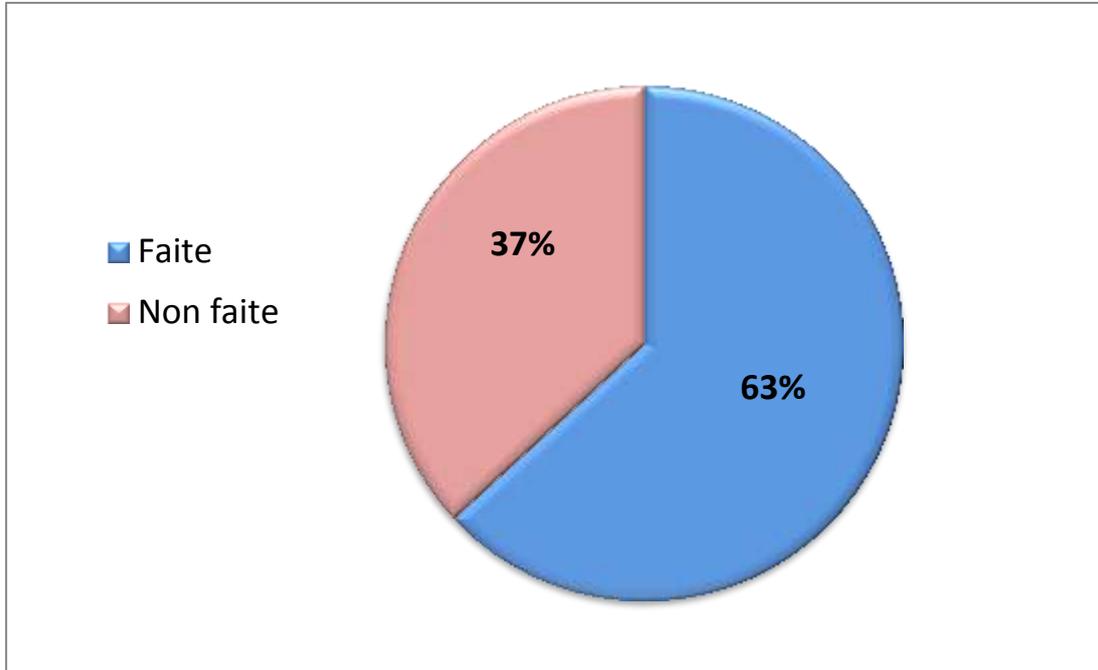


Figure 19 : réalisation de la ponction lombaire

La dissociation albumino-cytologique, était retrouvée dans 58 % (7 patients).



Figure 20 : Dissociation albumino-cytologique

IV.4. L'examen électrophysiologique

- **EMG :**

L'EMG a été réalisé chez 89%(17patients) de nos malades, chez 11%(2 patients) parmi eux il a été noté seulement la conclusion.

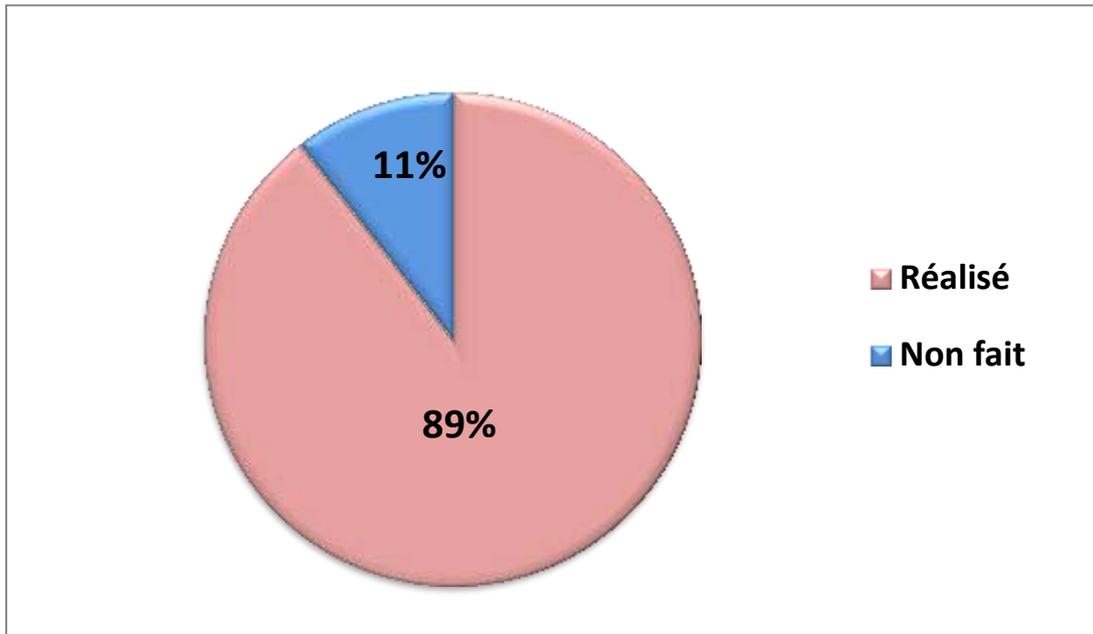


Figure 21 : Electromyogramme

- **Formes cliniques :**

La majorité des patients 47%(9 patients) présentait une forme démyélinisante pure,et 32%(6patients) présentaient une forme démyélinisante avec lésion axonale ,et 21%(4patients)présentaient une forme axonale pure.

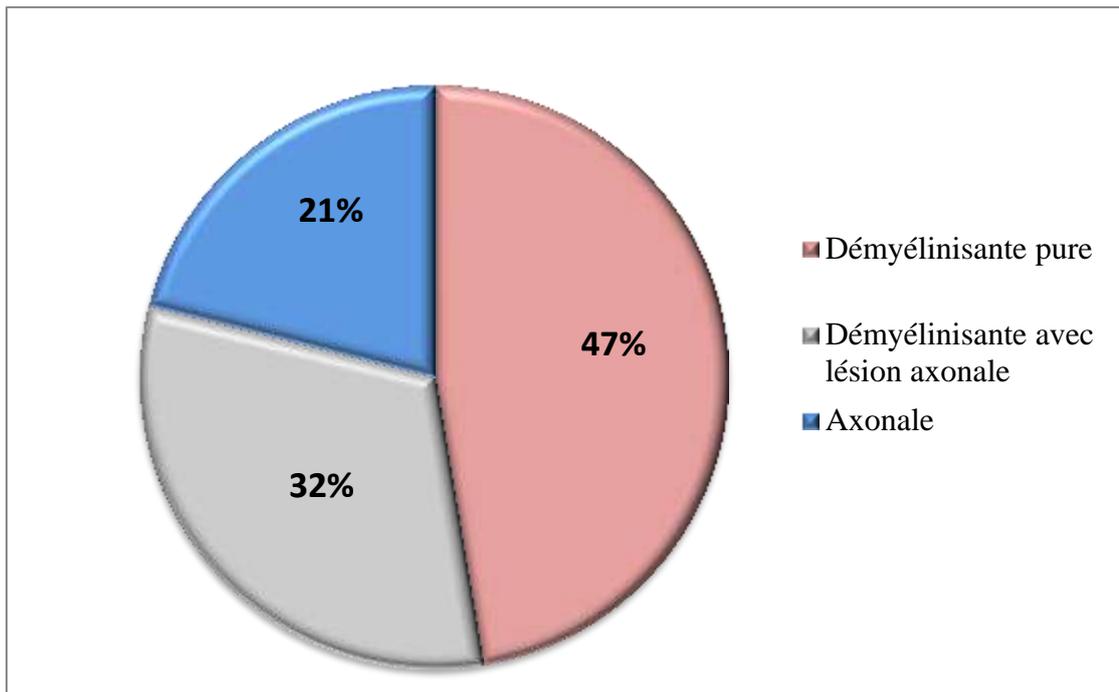


Figure 22 : Formes cliniques

- **Paramètres de l'ENMG à la phase pré-thérapeutique :**

Les données initiales des ENMG sont regroupées dans les tableaux II et III. Ces données n'étaient pas disponibles pour 2 patients.

CHAPITRE IV : RESULTATS

Tableau II : étude ENMG de la conduction nerveuse motrice

Nerf moteur	Amplitude moyenne mV (min-max)	LD moyenne (ms) (min-max)	VCN moyenne (m/s) (min-max)	Onde F moyenne (ms) (min-max)
Médiane D	4,27(0,11-12)	7,26(3,2-21,6)	46,24(30-55,6)	31,04(22,9-34,9)
Cubital D	4,317(0,14-10,6)	5,67(2,2-19,9)	45,43(33-55)	30,03(26,5-32,9)
SPE D	2,78(0,16-20)	10,88(5,3-18,9)	35,18(24,3-46,7)	
SPE G	1,59(0,8-3,4)	8,21(4,9-18,7)	38,49(26-49,2)	43,6(36,4-50,8)
SPI D	1,497(0,1-4,5)	8,96(4,9-19)	35,32(23-53,9)	67,5(52,7-87,8)
SPI G	2,10(0,1-7,9)	11,14(8,1-19,9)	31,95(20,1-37,9)	58,4(58,4-58,4)

Tableau III : étude ENMG de la conduction nerveuse sensitive

Nerf sensitif	Amplitude moyenne (μV) (min-max)	VCS moyenne (m/s) (min-max)
Médian D	15,58 (2-39)	43,98 (1-62,5)
Musc-cutané D	3,67 (1,67-6,4)	43,57 (32,5-53,5)
Sural G	8,97 (4,2-14,6)	36,7 (24,5-47,8)
Sural D	7,2 (1-11)	41,57 (32,4-50)
Cubital D	15,02 (4,9-39)	43,1 (33,8-50)

CHAPITRE IV : RESULTATS

Tableau IV : Principaux résultats de l'ENMG

		Effectif	N %
LDM	allongée	16	94,1%
	normale	1	5,9%
VCM	ralentie	16	94,1%
	normale	1	5,9%
amplitude	basse	17	100,0%
	normale	0	0,0%
Latence des Ondes F	allongée	5	29,4%
	normale	3	17,6%
	Non trouvée	9	52,9%
VCS	ralentie	10	58,8%
	normale	7	41,2%

Les résultats de 3 patients à la phase pré-thérapeutique :

Premier malade :

Des amplitudes réduites sur les nerfs moteurs aux membres inférieurs, nerfs sensitifs légèrement diminués.

Aux membres supérieurs latences distales normales ; ainsi des vitesses de conduction motrice et sensitive diminuées, en rapport avec une perte axonale très importante, amplitudes motrices et sensitives des deux nerfs médians et cubitiaux dans la limite inférieure.

Deuxième malade :

Des nerfs moteurs SPE et SPI aux membres inférieurs très effondrés, vitesses diminuées et latences distales trop allongées.

Ondes tardives F allongées, parfois non retrouvées.

Nerfs moteurs aux membres supérieurs : légèrement pathologiques.

Nerfs sensitifs : absents aux membres inférieurs.

CHAPITRE IV : RESULTATS

Troisième malade :

N.B : à noter que l'ENMG effectué après seulement 5 jours d'apparition des signes cliniques (paralysie flasque), avec des signes de démyélinisation en cours d'installation.

Des paramètres sensitifs bas voltés sur nerfs explorés (médian, cubital, sural et musculo-cutané).

Vitesses de conduction nerveuse sensitive légèrement diminuées.

Des réponses évoquées motrices : effondrées et dispersées aux quatre membres ;

Des LDM allongées aux quatre membres.

Vitesses de conduction nerveuse motrice diminuées légèrement.

Ondes tardives F non visualisées.

- **Paramètres de l'ENMG à la phase post-thérapeutique :**

Les résultats des ENMG poste-thérapeutiques des 3 patients sont présentés dans les figures suivant :

CHAPITRE IV : RESULTATS

Première malade :

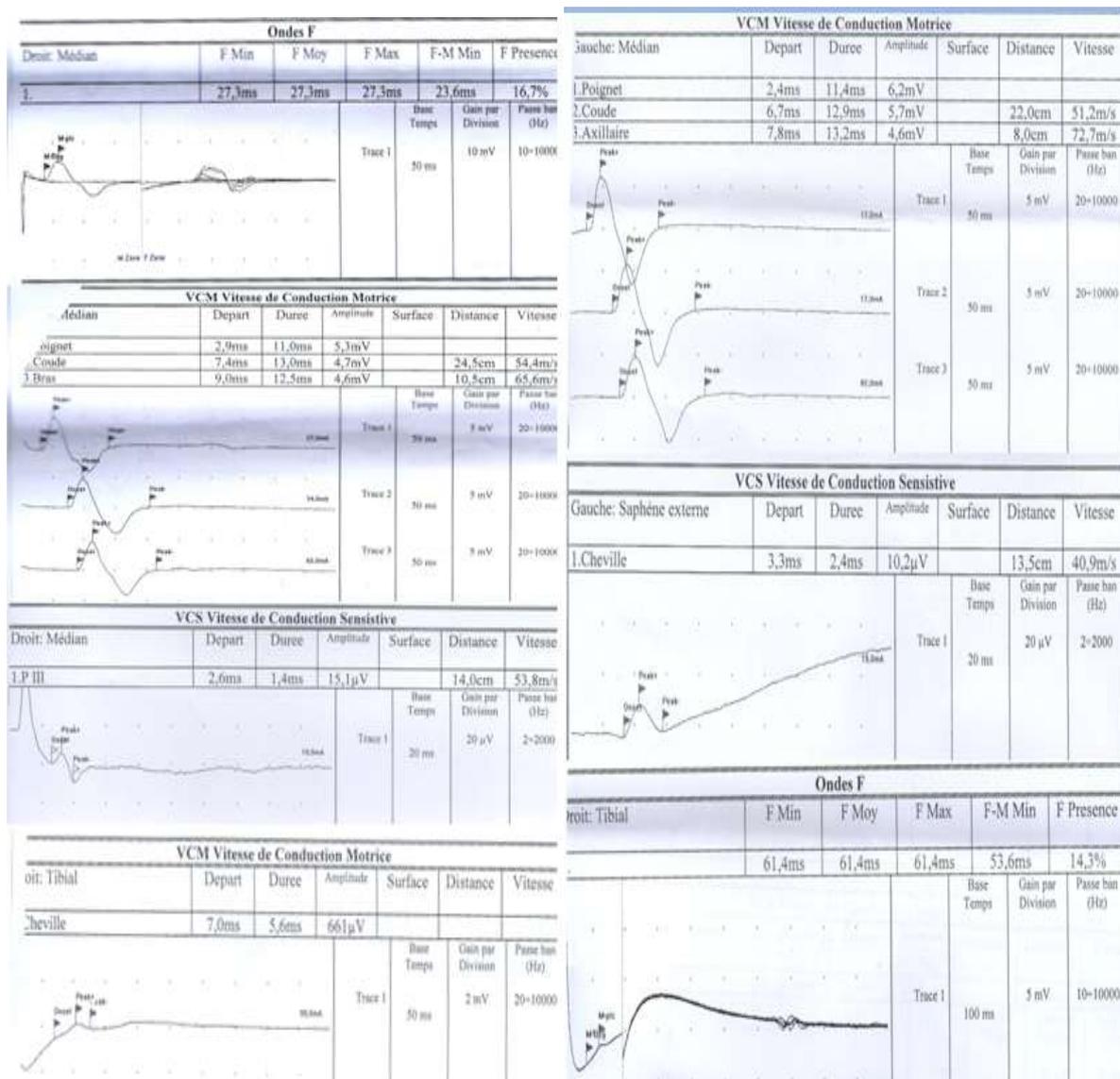


Figure 23 : ENMG post-thérapeutique du patient 1

Aux 02 membres supérieurs : potentiels moteurs et sensitifs d'amplitudes normales et de latences respectées ; les vitesses de conduction nerveuse sont dans les normes. A noter que les amplitudes des potentiels moteurs et même sensitifs sont plus grandes à gauche qu'à droite. Aux membres inférieurs : une atteinte neurogène motrice type axonale. Les potentiels sensitifs sont d'amplitude et latences normales.

CHAPITRE IV : RESULTATS

Deuxième malade :

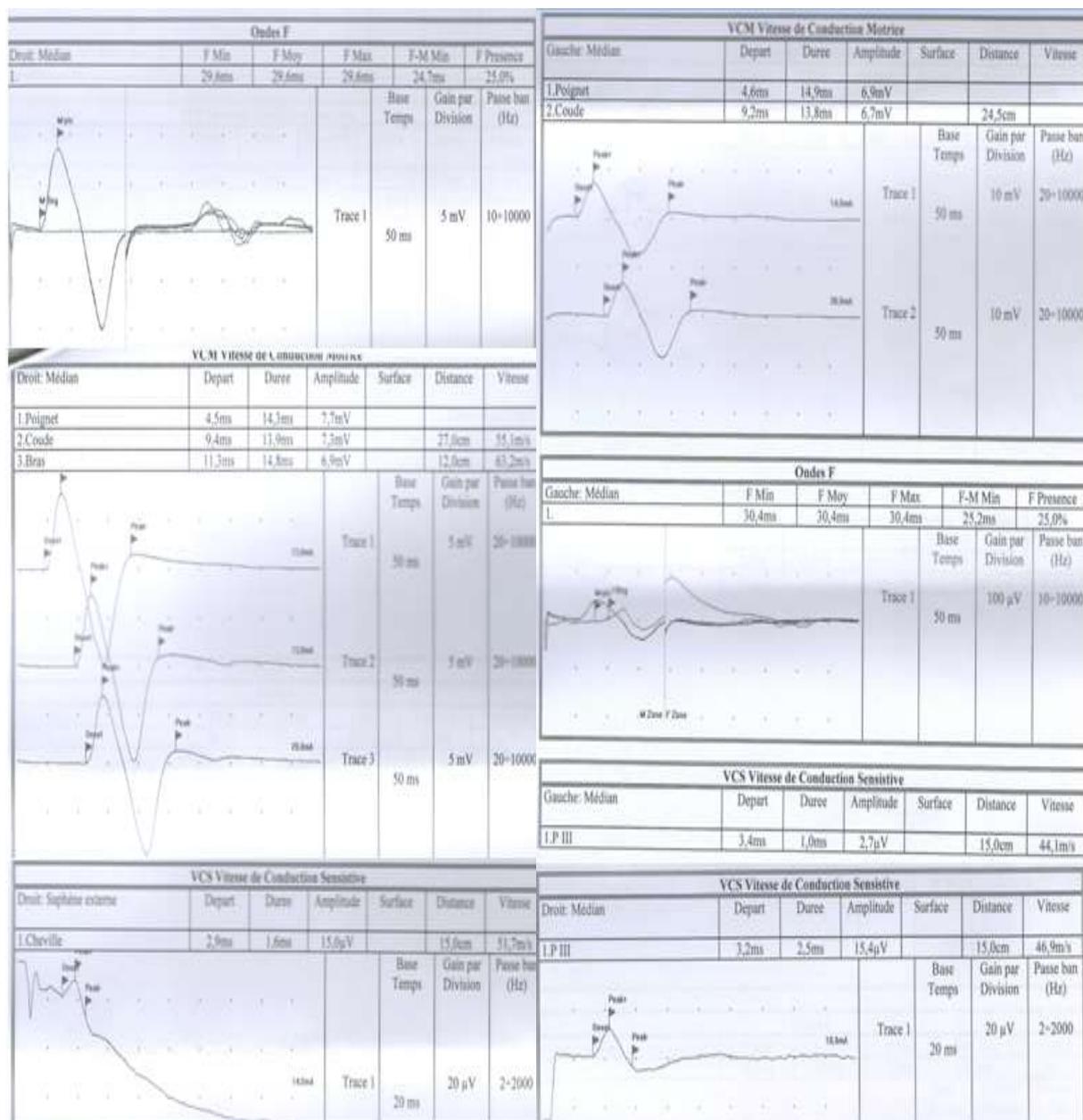


Figure 24 : ENMG post-thérapeutique du patient 2

- Aux membres inférieurs : pas de signe en faveur d'une atteinte neurogène périphérique.
- Aux membres supérieurs : hormis un processus neurapraxique gauche du nerf médian au poignet, le reste des nerfs moteurs et sensitifs (médian droit et cubitaux moteurs, médians et cubitaux sensitifs) normaux.

CHAPITRE IV : RESULTATS

Troisième malade :

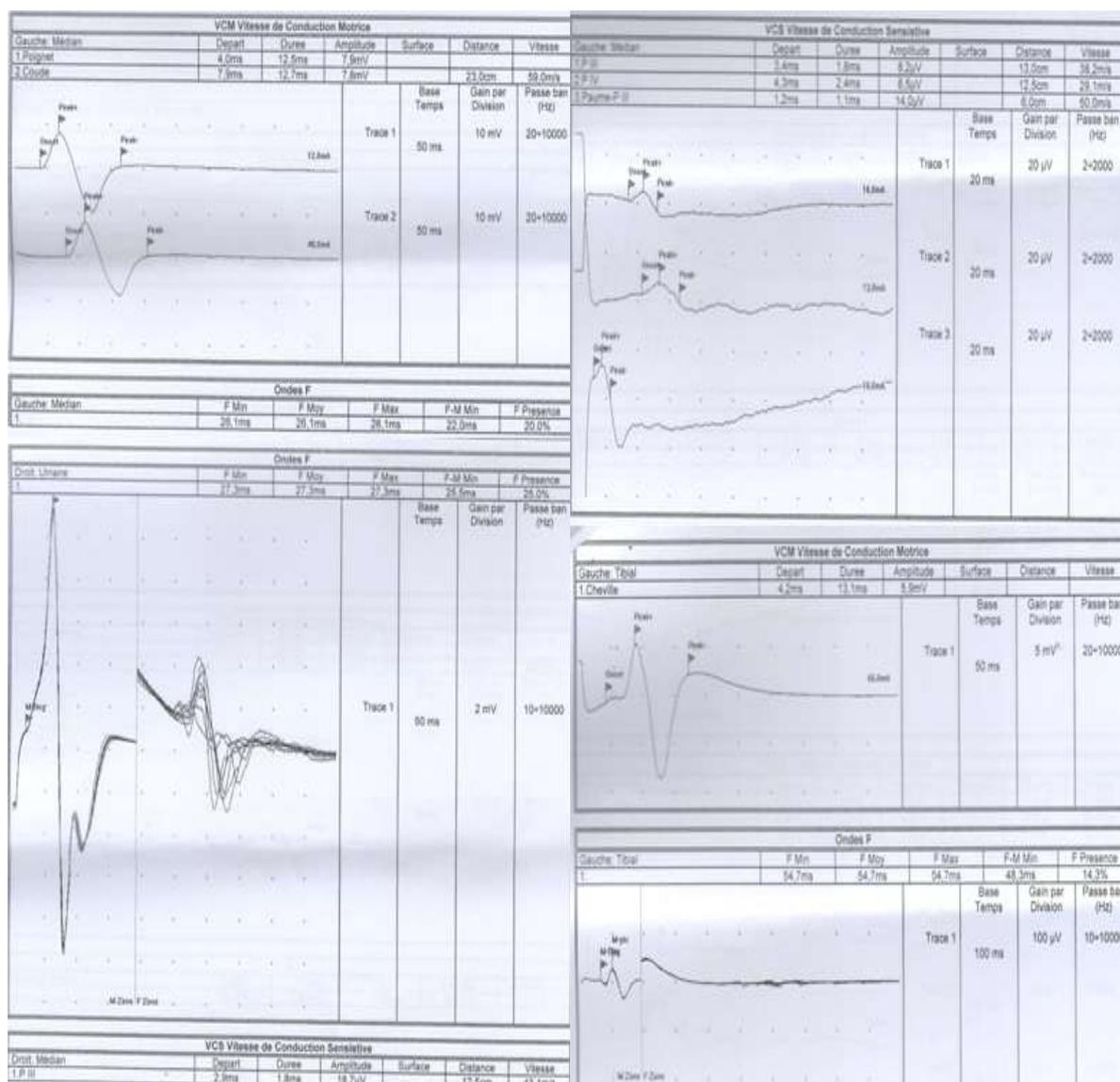


Figure 25 : ENMG post-thérapeutique du patient 3

- Aux membres inférieurs : normalisation des latences distales et vitesses de conduction nerveuse motrice.
- Nerfs sensitifs suraux et musculo-cutanés : normaux.
- Réponses tardives F : normales.
- Aux membres supérieurs : nerfs médians moteurs avec de bonnes amplitudes, et vitesses normales.
- Nerfs cubitiaux : réduction légère des amplitudes motrices.
- Paramètres sensitifs : persistance de signes de démyélinisation sur les deux nerfs sensitifs médian et cubital. (Légère démyélinisation : température cutanée normale).

IV.5. Prise en charge thérapeutique

- **Le traitement de la douleur :**

Les antalgiques ont été utilisés par nos patients pour lutter contre la douleur dans 63% des cas(12patients).

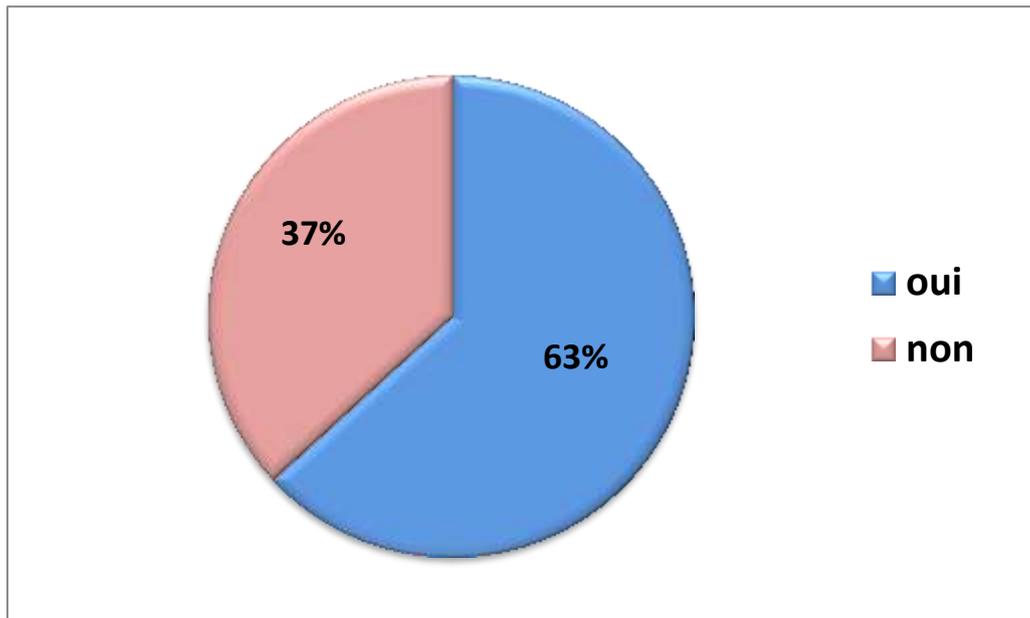


Figure 26 : les antalgiques

- **Le traitement antibiotique :**

74%(14patients) de la population étudiée ont eu recours à une antibiothérapie.

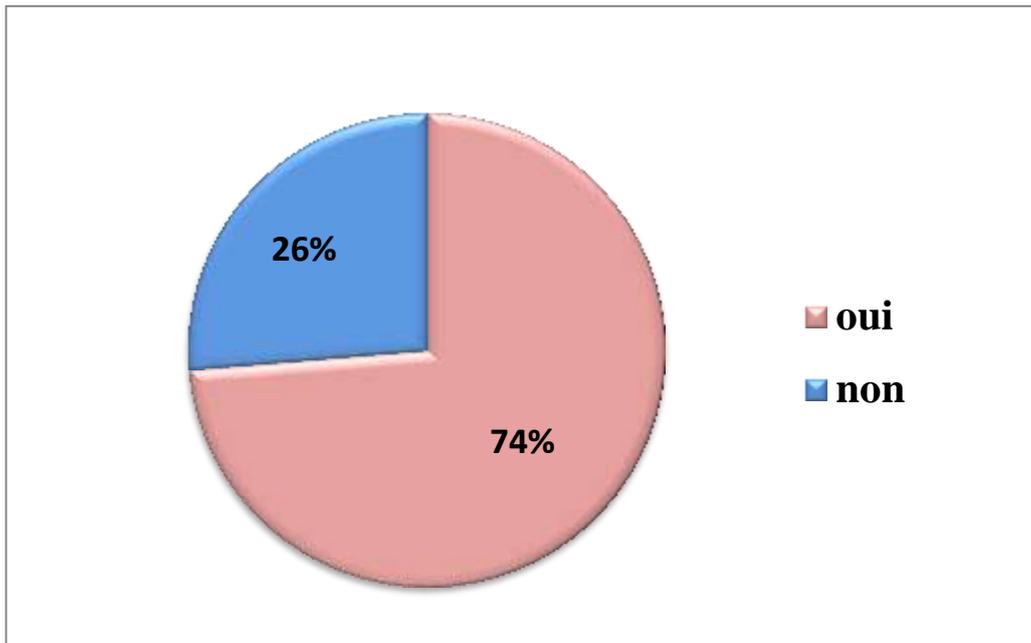


Figure 27 : Traitement antibiotique

- **La protection gastrique :**

L'association d'une protection gastrique a été effectuée chez 19 malades (100%).

- **Les anticoagulants :**

Dans notre série 53%(10patients) ont reçu Les médicaments anticoagulants pour éviter la formation de caillots sanguins.

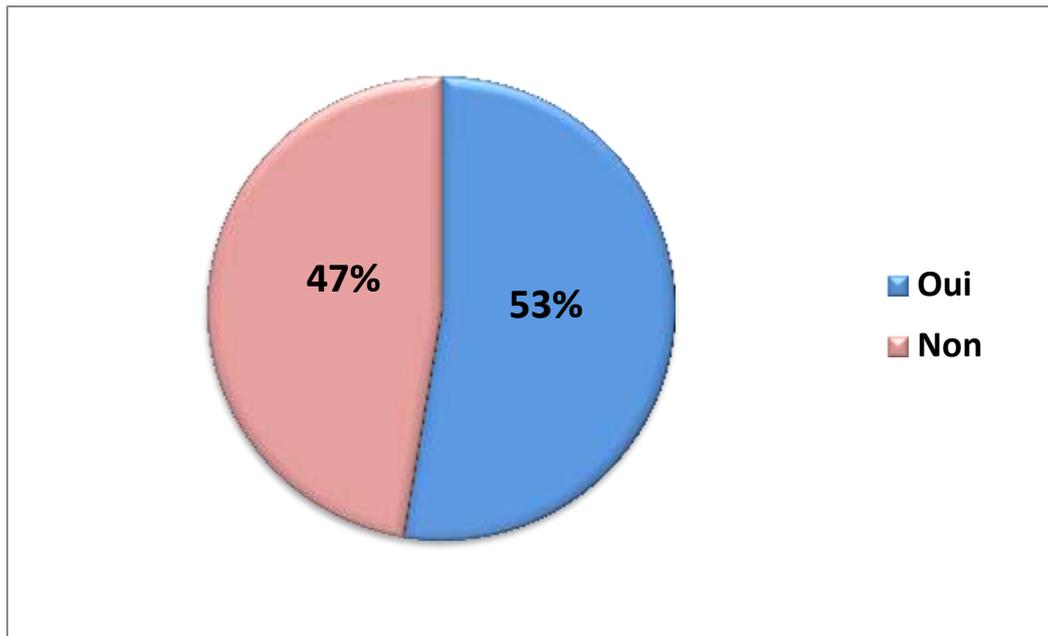


Figure 28 : Traitement anticoagulant

- **Le traitement spécifique :**

96% de nos malades (18malades) ont reçu Le traitement spécifique.

Le traitement spécifique utilisé était tout le temps à base d'immunoglobuline intraveineuse pendant 5jours, par contre les autres moyens thérapeutiques comme la plasmaphérèse n'a en aucun cas été instauré.

La dose d'immunoglobuline était de 0,4 g/kg/j.

V. DISCUSSION

Notre étude a porté sur 19 patients dont le diagnostic était un SGB.

L'âge de nos patients est varié entre 15 et 78ans avec un âge moyen de 48 ans qui concorde avec celui rapporté dans d'autres séries.

On remarque dans les séries comparatives que le SGB touche les 2 sexes avec une nette prédominance masculine, parmi les 19 patients de notre série, 11 étaient des hommes et 8 étaient des femmes. Donc nos résultats ne sortent pas de cette règle comme il en témoigne le sexe ratio qui atteint 1,375 (Tableau V).

Tableau V : Comparaison de l'âge moyen et des sex-ratios

	Jean-Romain garric	Pauline million	Notre série
Nombre des cas	64	42	19
Age moyen	50	49	48
Homme	41	24	11
Femme	23	18	8
Ratio	1.78	1.33	1.37

Le recueil de données cliniques révèle qu'un antécédent infectieux est rapporté dans 47% des cas. Il survient dans les 4 semaines avant le début des symptômes. Dans la majorité de nos cas l'antécédent infectieux le plus fréquemment retrouvé est le syndrome grippal 67% mais nous avons trouvé aussi un syndrome gastroentérite qui est rapporté dans 33% des cas. Aucun antécédent de vaccination n'a été rapporté avant un SGB. Nos résultats concordent avec l'étude de PAULINE Million.

L'analyse des signes fonctionnels rapportés sur nos patients montre que le signe qui a été constamment présent à l'admission était la lourdeur d'un ou plusieurs membres (100%), par contre, les signes sensitifs étaient moins fréquents (68.4%).

CHAPITRE V : DISCUSSION

Chez les patients atteints du SGB, la formule du LCR est habituellement marquée par la dissociation albumino-cytologique avec une hyperproteinorachie supérieure à 0,45g/l pouvant atteindre des taux importants dépassant 10 g/l sans réaction cellulaire. Cette perturbation de la composition du LCR arrive généralement à partir de la 2ème semaine du début de la maladie. Il faut noter que l'absence de modification pathologique du LCR n'élimine en aucun cas le diagnostic du SGB si les autres signes sont présents et typiques.

Dans notre série, la PL a été réalisée chez 63%(12 patients) mais la dissociation albumino-cytologique a été retrouvée que dans 58 %(7patients) des cas, vu la précocité de la PL (effectuée dans les 3-4 premiers jours) pour les 5patients les résultats n'étaient pas concluants.

Les caractéristiques neurologiques sont marquées par une atteinte principalement démyélinisante à l'EMG (79%). Jean-Romain Garric retrouvait également ces chiffres en 2014 avec 83% de cette forme.

Sur le plan thérapeutique, aucun malade n'a bénéficié de plasmaphérèse, par contre, les Ig IV étaient utilisées sur 18 malades. Au CHU Tlemcen les IgIV sont le traitement de choix, elles sont efficaces en ce qui concerne la récupération clinique à court et à long terme.

Concernant le traitement symptomatique, les malades ont reçu des antalgiques pour lutter contre la douleur, des antibiotiques dans le cadre de traitement curatif des infections communautaires ou nosocomiales et des anticoagulants.

Discussion des résultats de l'électrophysiologie :

Le travail a été effectué sur 19 malades, traités au niveau du CHU, nous allons alors discuter les résultats des explorations par ENMG en phase préthérapeutique : le cas échéant, l'ENMG diagnostic.

A noter que l'ENMG a été réalisé chez 89 % des patients, objectivant une PRNA, 11% qui reste, le dossier archivé n'était pas complet, ne montrant pas les données électriques.

En résumé de la phase préthérapeutique : des ENMG concluants, qui objectivent des signes électriques francs d'une polyradiculonévrite aigue, justifiant une hospitalisation et une prise en charge rigoureuse.

CHAPITRE V : DISCUSSION

Et comme notre étude est basée sur la recherche des signes électriques de *l'évolutivité* de la maladie suite à l'administration des immunoglobulines polyvalentes ou EP, autrement dit, chercher une évolution objective des PRNA en phase post-thérapeutique.

Nos critères de jugement sur *l'évolution objective* seront justifiés par une nette amélioration des paramètres électriques tant sur le plan moteur que sensitif, en comparaison avec les ENMG en phases pré et post-thérapeutiques.

Néanmoins, seulement *les trois malades* qu'on a pu contrôler et qui avaient déjà des ENMG préthérapeutiques ont des signes francs d'une polyradiculonévrite aiguë. En comparant les deux explorations en deux phases (pré et post-thérapeutique).

Pour le première malade, on note que sur le plan moteur, on constate une légère amélioration électrique des amplitudes motrices des nerfs explorés, pour le deuxième malade où l'atteinte était plutôt démyélinisante très importante, on constate une restitution remarquable et spectaculaire des nerfs moteurs et sensitifs, au départ grièvement touchés ; donc une évolution objective après traitement spécifique et pour le troisième malade, on remarque aussi une évolution objective satisfaisante après traitement spécifique des nerfs moteurs et sensitifs aux quatre membres, avec la persistance d'une légère démyélinisation des nerfs sensitifs aux membres supérieurs.

En résumé de l'étude électrophysiologique, l'évolutivité de la PRNA est variable, selon la forme étiquetée par l'ENMG ; comme dans le cas de notre étude, l'évolution objective des nerfs moteurs et sensitifs très favorable après instauration du traitement spécifique dans les formes démyélinisantes, au contraire de ce qu'on a trouvé dans la forme axonale où les amplitudes des nerfs moteurs s'améliorent légèrement.

Limite de l'étude :

Du fait de recueil rétrospectif, certains éléments sont manquants, limitant l'étendue de l'étude pour l'analyse des paramètres concernant les patients, lesquels nous ne disposons pas d'information.

Par faute du matériel au niveau du service de Neurophysiologie clinique du CHU Tlemcen, l'électroneuromyographie (ENMG) non opérationnel pour une durée de plus d'une année. Le but de ce travail était de mener une étude sur une série de malades, avec la mise en place du dispositif nécessaire pour explorer la polyradiculonévrite aiguë sur le plan

CHAPITRE V : DISCUSSION

électrophysiologique mais le manque du matériel nécessaire, nous a entravé à réaliser notre travail.

Par ailleurs, l'examen clinique et l'ENMG des différents patients ont été réalisés par des examinateurs différents, or ces examens (surtout l'ENMG) sont opérateurs-dépendants. Par exemple, le nombre de nerfs analysés à l'ENMG diffère d'un patient à l'autre (contrairement à une étude prospective avec un protocole d'examen standard, identique pour tous les patients), ce qui peut fausser notamment l'analyse.

Nous avons essayé de faire une comparaison avec d'autres études sur le plan électrique mais nous n'avons pas trouvé celle qui cherche l'amélioration objective électrique dans la PRNA.

VI. CONCLUSION

Deux traitements sont proposés dans les PRNA : les échanges plasmatiques (EP), les Immunoglobulines intraveineuses (IgIV). Le choix du traitement repose sur leurs contre-indications respectives mais aussi sur les habitudes de prescription.

Les explorations électrophysiologiques nous donnent la capacité de voir clair dans les cas embrouillés, de faire le tri dans les situations complexes, de hiérarchiser les symptômes, les anomalies, bref de mener une discussion diagnostique rigoureuse en tenant compte de tous les éléments d'une situation donnée et de leur poids respectifs.

Permettent également un dépistage précoce de l'atteinte (Cas des PRNA) permettant d'éviter de graves complications et d'entreprendre rapidement un traitement adapté.

Dans notre étude on a cherché une amélioration sur le plan électrique suite à l'administration du traitement spécifique en comparant les paramètres électriques entre les deux ENMG qui ont été réalisés chez nos patients en deux phases pré et post-thérapeutique.

Après cette comparaison, on a pu constater une nette amélioration des paramètres électriques, tant sur le plan moteur que sensitif.

Ces données doivent être confirmées par des études prospectives de plus grande puissance. Elles aideront toutefois le clinicien pour son choix thérapeutique dans les PRNA.

ANNEXES

ANNEXES

ANNEXE I : Questionnaire

Identité :

Nom: _____ Age: _____
Prénom : _____ Sexe : H / F
Date d'entrée : _____ Date de sortie : _____ Habitat : _____

Antécédents particuliers :

Evénement infectieux récent : oui non non définie
→Lequel? : VAS respiratoire digestif urinaire autres
Evénement prodromique : oui non
→Lequel? : Traumatisme acte chirurgical autres
Vaccination laquelle ?.....
Cas similaire dans l'entourage : oui non famille autre

Clinique :

Déficit moteur	Déficit sensitif
MS <input type="checkbox"/> Dt <input type="checkbox"/> Gch <input type="checkbox"/> MI <input type="checkbox"/> Dt <input type="checkbox"/> Gch <input type="checkbox"/> Symétrie : Oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	Paresthésie <input type="checkbox"/> Fourmillement <input type="checkbox"/> Picotements <input type="checkbox"/> Engourdissement <input type="checkbox"/> Myalgie <input type="checkbox"/>

Complications : Tr. Respiratoire Tr. De la déglutition
Forme : typique motrice pure purement sensitive descendante
Syndrome de Miller Fisher

Biologique :

- LCR : Aspect : Clair non
Cytologie :.....
Proteinorachie :.....
Glycorrachie :....
- CRP : positif , négatif ,
- Antigène HBS: positif , négatif
- Ac anti HCV: positif , négatif
- Ac anti HIV: positif , négatif

ANNEXES

Electrophysiologique :

- Les latences motrices distales (LDM) : allongée ; normal
- Les vitesses de conduction nerveuses motrices (VCN) : ralentie ; normal
- Les amplitudes des potentiels moteurs : bas volté , limite , normal
- La latence des ondes F : allongée ; normal
- Les vitesses de conduction nerveuses sensibles (VCS) : ralentie ; normal
- Les latences sensibles distales (LDS) : allongée ; normal

Nerf sensible	Amp (μ v)	VCS (m/s)	Nerf motrice	Amp (mv)	LD (ms)	VCN (m/s)	Onde F (ms)
Médian D			Médian D				
Musc-cutané D			Cubital D				
Sural G			SPE D				
Sural D			SPE G				
Cubital D			SPI D				
			SPI G				

Les traitements entrepris :

- Trt symptomatique :
 Trt de la douleur quel médicaments.....ou imprécis
 Trt des troubles de la régulation cardiaque et tensionnelle.
 Prévention des phlébites par héparinothérapie
 ATB oui non si oui lequel
- Trt étiologique :
 Corticothérapie ? Oui non
 Plasmaphérèse ? Oui non
 Immunoglobulines intraveineuses ? Oui non si oui: nombre de cure 1 , >1
 Association Plasmaphérèse – immunoglobulines intraveineuses ? Oui non

Evolution :

- Guérison ? Oui non en combien de temps ?.....
- Séquelles ? Oui non quel type ? Aréflexie tendineuse autre
- Récidives ? Oui non après combien de temps ?.....
- Décès ? Oui non si oui, la cause ?.....
- Défaillance respiratoire aiguë autre

ANNEXES

ANNEXE II : les critères diagnostiques du syndrome de SGB d'après Hugues et Asbury et Corubla

SONT NECESSAIRES AU DIAGNOSTIC:

- une paralysie progressive de plus d'un membre,
- une aréflexie,
- une durée de progression inférieure à 4 semaines,
- l'absence d'autres causes de neuropathie aiguë.

SONT FORTEMENT SUGGESTIFS :

- Certains signes cliniques
 - La symétrie relative de l'atteinte,
 - La présence de symptômes et signes sensitifs discrets,
 - L'atteinte des nerfs crâniens (VII dans 50%)
 - -La dysautonomie: tachycardie, arythmie, hypoT. Orthostatique, HTA.
 - L'absence de fièvre au début,
- une dissociation albuminocytologique du LCS avec hyperprotéinorachie sans cellule (moins de 10) habituelle après une semaine d'évolution
- Critères électrodiagnostics typiques (bloc de conduction ++)

VARIANTES:

- fièvre
- Déficit sensitif marqué avec douleur
- Progression du déficit au-delà de 4 semaines
- Arrêt de la progression sans récupération ou avec déficit résiduel permanent
- Paralysie vésicale transitoire
- Atteinte du système nerveux central. Ataxie sévère sans signes cérébelleux, dysarthrie, signe de Babinski et niveau sensitif n'excluant pas le diagnostic si les autres éléments sont typiques.
- Protéinorachie normale pendant 1-10 semaines.
- Nombre de cellules mononuclées dans le LCR de 10 à 50.

ELEMENTS DE DIAGNOSTIC DOUTEUX:

- Asymétrie persistante du déficit
- Perturbation vésicale ou intestinale persistante
- Plus de 50 cellules mononuclées dans le LCS
- Présence de polynucléaires dans le LCS
- Niveau sensitif net

ANNEXES

ANNEXE III : Bilant initial devant une suspicion de syndrome de Guillain-barré

Électroneuromyogramme
 Ponction lombaire
 Anticorps antigangliosides
 Sérologies :
 – VIH
 – *Campylobacter jejuni*
 – *Mycoplasma pneumoniae*
 – CMV, EBV
 – hépatite B, C
 Coproculture avec recherche de *Campylobacter*
 Porphyrines urinaires
 Ionogramme sanguin, glycémie, urée/créatinine
 Bilan hépatique
 Numération et formule sanguine
 Bilan de coagulation
 Électrophorèse des protéines plasmatiques
 Dosage pondéral des immunoglobulines (IgG, IgM, IgA)

VIH: virus de l'immunodéficience humaine; CMV: cytomégalovirus; EBV: *Epstein-Barr virus*; Ig: immunoglobulines.

ANNEXE IV : Propriétés comparées des différentes préparations d'immunoglobulines polyvalentes commercialisées en France

Fabricant	LFB Tegeline	OTL Pharma Octapharma	Sandoglobuline Octagam	Baxter Bioscience Gammagard-SD	Baxter Bioscience Endobuline
Préparation	K./N. pepsine pH4 Nanofiltration 70/35 nm	K./N. Pepsine pH4 Nanofiltration 50 nm	Cohn Oncley S/D Traitement pH4	Cohn modifié + S/D	Cohn modifié + S/D Hydrolase sur phase solide
Source plasma	Bénévoles	Bénévoles	Bénévoles	Bénévoles	Bénévoles
Demi-vie (j)	28,1 ± 9,3 jours	31 à 32 jours	35 ± 10 jours	29,5 jours	37,7 jours
% IgG	> 97	> 96	> 95	> 92	> 95
Monomères (%)	> 97,6	> 95	> 90	> 93	92
IgA	17 mg/g de protéines	40 mg/g de protéines	2 mg/g de protéines	< 44 µg/g de protéines	1 mg/g de protéines
Taille de lot	20 000 maximum	40 000	14 000	19 000	40 000
PCR	VIH-VHB-VHC-VHA- PVB19	VIH-VHB-VHC	VHC	VIH-VHB-VHC-VHA- PVB19	VIH-VHB-VHC-VHA- PVB19
Indications (substitution et modulation)	première ligne	première ligne	première ligne	AMM restreinte aux patients présentant un déficit en IgA avec Ac anti-IgA	première ligne
Contre-indications	patients présentant un déficit en IgA avec Ac anti-IgA	patients présentant un déficit en IgA avec Ac anti-IgA	patients présentant un déficit en IgA avec Ac anti-IgA	Néant	patients présentant un déficit en IgA avec Ac anti-IgA

Ig: immunoglobulines; PCR: polymérase chain reaction; VIH: virus de l'immunodéficience humaine; VHA: virus de l'hépatite A; VHB: virus de l'hépatite B; VHC: virus de l'hépatite C; PVB19: parvovirus B19; Ac: anticorps; AMM: autorisation de mise sur le marché.

ANNEXES

ANNEXE V : Les valeurs normales des paramètres électrophysiologiques

Conduction nerveuse motrice

Nerfs	Site de stimulation	Latence(ms)	Amplitude (mv)	VCM (m/s)
Médian	Poignet	< 3.7	> 6	> 48
	Coude	< 8.8	> 6	
Cubital	Poignet	<3.2	> 6	> 48
	Coude	< 8.6	> 6	
SPE	Cheville	<5	> 3	> 42
	Col péroné	< 12.5	> 3	
SPI	Cheville	< 5.5	> 6	> 42
	Creux pop	<15	> 6	

Conduction nerveuse sensitive

Nerfs	Segment *	Latence (ms)	Amplitude (µv)	VCS (m/s)
Médian	Doigt-poignet	< 3.5	> 8	> 45
Cubital	Doigt-poignet	<3.2	> 10	> 45
Musculo-cutané	Cheville-jambe	<4.8	> 5	> 40
sural	Cheville-mollet	<4.4	> 5	> 40

BIBLIOGRAPHIE

- [1] : *Adi Hershalis Eldar, Joab Chapman. Guillain-Barré syndrome and other immune mediated neuropathies: Diagnosis and classification. Autoimmunity Reviews 13 (2014) 525-530*
- [2] : *L. Le Guennec, M. Brisset, K. Viala, F. Essardy, S. Demeret, F. Bolgert, N. Weiss. Évaluations du syndrome de stress post-traumatique dans le syndrome de Guillain-Barré à distance d'une ventilation mécanique prolongée. Réanimation (2012) 22:S150-S153*
- [3] : *Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Does this patient present a Guillain-Barré syndrome? Réanimation (2007) 16, 504-510.*
- [4] : *T. Ritzenthaler, T. Sharshar, D. Orlikowski. Syndrome de Guillain-Barré. EMC - Anesthésie-Réanimation 2014;11(3):1-8 [Article 36-913-A-10].*
- [5] : *C. Gitiaux. Polyradiculonévrites de l'enfant. EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 2011:1-8 [Article 4-100-L-50].*
- [6] : *Pritchard J, Hughes RAC, Guillain Barre syndrome. Lancet 2004 ; 363 ; 2186-88.*
- [7] : *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.*
- [8] : *Créange A. Le syndrome de Guillain Barré, Brève histoire... . Neurologies. Juin-Juillet 2006. Vol.9 ; n°87. 428-430.*
- [9] : *D. Orlikowski, T. Sharshar. Polyradiculonévrite aiguë : le syndrome de Guillain-Barré. EMC - AKOS (Traité de Médecine) 2011:1-7 [Article 5-1021].*
- [10] : *Hund E, O'Borel C, Cornblath D, Hanley D, McKhann G 1993 ICU management of Guillain-Barré. Critical Care Medicine 21 (3): 433-446.*
- [11] : *Murray D 1993 Impaired mobility: Guillain-Barré syndrome Journal of Neuroscience Nursing 25 (2):100-104.*
- [12] : *Hughes RAC, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005 ; 366:1653-66.*
- [13] : *Pritchard J. What's new in Guillain-Barré syndrome ? Postgrad. Med. J. 2008; 532-538.*
- [14] : *Mishu 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*
- [15] : *Roman GC. Tropical neuropathies. In: Hartung H-P, editor. Peripheral Neuropathies: Part 1. London: Baillière Tindall; 1995:469-87.*
- [16] : *Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meché FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome : a case control study. Neurology 1998:1110-15.*
- [17] : *Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China, Relationship to Campylobacter jejuni infection and anti-glycolipid antibodies. Brain 1995; 118:597-605.*

- [18] : Langmuir AD, Bregman DJ, Kurland LT, et al. An epidemiologic and clinical evaluation of GuillainBarresyndrome reported in association with the administration of swine influenza vaccines. *Am J Epidemiol* 1984; 119:841-79.
- [19] :Safraneck TJ, Lawrence DN, Kurland LT, et al. Reassessment of the association between GuillainBarre syndrome and receipt of swine influenza vaccine in 1976-1977: results of a two-state study. *Ewpert Neurology Group. Am J Epidemiol* 1991;133:940-51.
- [20] : Kinnunen E, Farkkila M, Hovi T, et al. Incidence of GuilainBarre syndrome during a nationwide oral poliovirus vaccine compaign. *Neurology* 1989; 39:1034-6.
- [21]: Olive JM, Castillo C, Castr RG, et al. Epidemiologic study of GuillainBarre syndrome in children <15years of age in Latin America. *J Infect Dis* 1997; 175 (suppl1):S160-4.
- [22]: Tuttle J, Chen RT, Rantal H, et al. The risk of GuillainBarresyndrome after tetanus-toxoïde-containing vaccines in adults and children in the United States.*Am J Public Health* 1997; 87:2045-8.
- [23]: Tuohy PG, GuillainBarre syndrome following immunisation with synthetic hepatitis B vaccine [letter]. *NZ Med J* 1989;102:114-115.
- [24]: Shaw FE, Graham DJ, Guess HA et al. Postmarketing surveillance for neurologic adverse events reported after hepatitis B vaccinationExperience of the first three years. *Am J Epidemiol* 1988; 127:337-52.
- [25]: Granieri E, Casetta I, Gononi V, Tola, et al. Ganglioside therapy and GuillainBarre syndrome. *Neuroepidemiology*1991 ;10 :161-169
- [26]: Figueras, A., Morales-Olivas, F.J., Capella, D., Palop, V., Laporte, J.-R., 1992. Bovine gangliosides and acute motor polyneuropathy. *Br. Med. J.* 305, 1330-1331.
- [27]: Raschetti, R., Maggini, M., Popoli, P., Caffari, B., Da Cas, R., Menniti, I., Spila-Alegiani, S., Traversa, G., 1995. Gangliosides and Guillain-Barresyndrome.*J.Clin.Epidemiol.* 48, 1399-1405.
- [28] :Stricker BH, van der Klaw MM, Ottervanger JP, et al. A case-controle study of drugs and other determinants as potential causes of GuillainBarresyndrome. *J Clin Epidemiology*1994; 47:1203-10
- [29] :Awong IE, Dandurand KR, Keeys CA, et al. Drur associated GuillainBarre syndrome : a literature review. *Ann Pharmacother*1996;30 : 173-80.
- [30] :ThibaultLalu, David Adams. Syndrome de Guillain-Barré. *EMC - AKOS (Traité de Médecine)* 1998:1-4 [Article 5-0930]
- [31] : Asbury AK. Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1981;9 Suppl:1-5.
- [32] : Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S21-4.
- [33] : P. Seror. Électroneuromyographie clinique des membres inférieurs : exploration en podologie. *EMC - Podologie* 2008:1-23 [Article 27-040-A-30].

- [34] E. Fournier. *Électromyographie. EMC - AKOS (Traité de Médecine) 2010:1-4 [Article 5-0835].*
- [35] : N. Kubis, P. Lozeron. *Électromyogramme. Vitesses de conduction nerveuse. EMC - Neurologie 2015;12(3):1-13 [Article 17-030-A-10].*
- [36] : A. Uncini, S. Kuwabara. *Electrodiagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome: A critical revision and the need for an update. Clinical Neurophysiology 123 (2012) 1487-1495.*
- [37] : G. REMICHE, H. KADHIM, C. MARIS et N. MAVROUDAKIS. *Peripheral neuropathies, from diagnosis to treatment, review of the literature and lessons from the local experience. (Rev Med Brux- 2013) :211-220.*
- [38] : É. Mariotte. *Indications for Plasma Exchange in the Intensive Care Unit. Réanimation (2015) 24:S332-S340.*
- [39] : P. Rachieru, A. Schmidt, I. Pellier, A. Godon, V. Daniel, X. Riolland, M. Hunault-Berger, N. Ifrah. *Utilisation thérapeutique des immunoglobulines polyvalentes en hématologie. EMC - Hématologie 2004:1-8 [Article 13-065-A-10].*
- [40] :O. Dereure. *Immunoglobulines intraveineuses. EMC - Dermatologie 2007:1-6 [Article 98-950-A-60].*
- [41] : Michel Kazatchkine , Luc Mouthon , Srinivas V. Kaveri . *Effets immunomodulateurs des immunoglobulines intraveineuses. Annales de Médecine Interne 2000 :13-18.*
- [42] : Docteur P. RIBINIK Hôpital de Gonesse (95). *LA RÉÉDUCATION FONCTIONNELLE, 2007, p. 1-3.*
- [43] : Washburn, K.B. *Physical Medicine and Rehabilitation, 2nd ed. Medical Examination Publishing Co., Garden City, N.Y., 1981, p. 104.*
- [44] : Kottke, F.J. et al. *sen's Handbook of Physical Medicine and Rééducation, 3rd ed. W.B. Saunders, Philadelphia, 1982, pp. 686, 693-694, 734.*

Résumé :

Le syndrome de Guillain-Barré est une maladie inflammatoire du système nerveux périphérique, se traduisant généralement par un déficit sensitivomoteur d'évolution ascendante, bilatérale et symétrique. Deux traitements spécifiques ont fait preuve de leur efficacité : les immunoglobulines intraveineuses (IgIV), et les échanges plasmatiques (EP). Notre objectif est de chercher une évolution motrice et sensitive objective par EMG, et déterminer des facteurs prédictifs d'une bonne réponse électrophysiologique au traitement. Nous avons collecté les données cliniques, électrophysiologiques (pré et post-thérapeutique), biologiques et les traitements effectués.

Nous avons comparé les deux explorations d'EMG en deux phases, Après cette comparaison, on a pu constater une nette amélioration des paramètres électriques, tant sur le plan moteur que sensitif.

Mots-clés : Electromyographie - Syndrome de Guillain-Barré - Immunoglobulines intraveineuses - polyradiculonevrite.

Abstract :

Guillain-Barré syndrome is an inflammatory disease of the peripheral nervous system, usually resulting in a sensorimotor deficit upward trend, bilateral and symmetrical. Two specific treatments have been proven effective: intravenous immunoglobulin (IVIg) and plasma exchange (PE).

Our objective is seeking an objective motor and sensory evolution with EMG, and determining factors predictive of good electrophysiological response to treatment.

We collected clinical data, electrophysiological (pre and post-treatment), biological and treatments carried out.

We compared the two EMG explorations in two phases After this comparison, there has been an improvement of the electrical parameters ; both on the motor plan than sensitive.

Keywords : Electromyography - Guillain-Barré - Intravenous immunoglobulin - polyradiculonevrite.

المخلص:

متلازمة غيلان باريه هو مرض التهابي يصيب الجهاز العصبي المحيطي، يتمثل عموماً بعجز حسي و حركي ذو تطور تصاعدي، ثنائي و متماثل. هناك علاجين أثبتنا فعاليتهما: الحقن الوريدي للأجسام المضادة، وتبادل البلازما.

هدفنا هو البحث عن تطور حركي و حسي عن طريق الدراسة الكهربائية للأعصاب، و تحديد عوامل تنبئية عن الاستجابة الكهربائية الجيدة للعلاج.

لقد قمنا بجمع البيانات السريرية، الكهربائية (قبل و بعد العلاج)، البيولوجية و العلاجات المقدمة.

و قمنا بمقارنة الفحصين الكهربائيين، بعد هذه المقارنة تم العثور على تحسن ملحوظ في المعلومات الكهربائية، على المجال الحركي و الحسي.

كلمات البحث: الكهربائي - غيان باريه - الحقن الوريدي للأجسام المضادة.