

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID DE TLEMCEM

FACULTE DE MEDECINE

DEPARTEMENT DE MEDECINE

Service de neurologie CHU Tlemcen

Médecin chef : PROFESSEUR BOUCHENAK.K



MEMOIRE DE L'INTERNAT

Syndrome de Guillain Barré

Présenté par :

TAHRAOUI OMAR

GAAD CHARAF EDDINE

TADJ MOHAMMED ELAMINE

MAHBOUBI ZINEB

DRIF YESSER

Encadreur: *DOCTEUR BENABADJI.S (maitre assistante en neurologie)*

Année universitaire: 2014/2015

Remerciement :

En préambule de ce mémoire, on souhaite adresser tous nos remerciements aux personnes qui nous ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire.

Tout d'abord, au Professeur **BOUCHENAK.K** pour tous ses conseils et ses suggestions pertinentes, et aussi pour les 3 mois de stage dans son service qui sera d'une aide précieuse dans notre pratique médicale.

On tient aussi à remercier Docteur **BENABADJI.S** pour avoir accepté de diriger ce mémoire mais aussi l'aide précieuse et le temps qu'elle a bien voulu nous consacrer.

On remercie aussi Dr **LEMERINI**, Dr **GUAREH**, Dr **ALLAL**, Dr **INAL**, Dr **OUARI**, Dr **ALLAM** et Dr **DIB** ainsi que tout le personnel du service de neurologie CHU TLEMCEN particulièrement Mr **ALIANE.F**, Mr **CHARMITTI**; Mr **BERREISSANE** et Mme **BENZAZOUA.S** pour leurs renseignements qu'ils ont su nous apporter au cours de ces 3 mois de stage au service de neurologie.

On adresse nos plus sincères remerciements à nos **familles** et **amis** qui nous ont soutenus au cours de la réalisation de ce mémoire.

PARTIE THEORIQUE

REMERCIEMENT.....	2
INTRODUCTION	6
HISTORIQUE	7
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	10
A. LES LESIONS DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :	10
B. LA TOPOGRAPHIE DES LESIONS	11
C. LES LESIONS ASSOCIEES	11
D. LES CONSEQUENCES DE LA DEMYELINISATION AIGUE.....	11
E. LA CORRELATION ANATOMO-CLINIQUE ENTRE DEMYELINISATION ET SGB	11
PHYSIOPATHOLOGIE-ETIOPATHOGENIE	13
A. INTRODUCTION	13
B. PHYSIOPATHOLOGIE	13
C. FACTEURS DECLENCHANTS	13
EPIDEMIOLOGIE	20
ASPECTS CLINIQUES ET PARACLINIQUE	21
A. Généralités	21
B. Le diagnostic de l'insuffisance respiratoire aigue	21
C. La symptomatologie:	22
D. La chronologie	27
E. L'analyse du LCR	28
F. Le bilan électro physiologique	29
G. La radiographie pulmonaire	31
LE BILAN ETIOLOGIQUE	32
LES FORMES CLINIQUES	33
A. Les formes selon le terrain	33
B. Les formes symptomatiques	34
C. Les PRNA secondaires	36
D. Les pathologies associées au SGB	39
LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	40
PRISE EN CHARGE GLOBALE	41
A. INTRODUCTION	41
B. APPROCHE PRATIQUE	41
TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE	43
A. Défaillance du carrefour aéro-digestif	43
B. La défaillance respiratoire	43
C. Défaillance cardiovasculaire	44
D. Assistance gastro-intestinale	45
E. Assistance vésico-sphinctérienne	45
F. Le traitement de la douleur	45

G. L'équilibre nutritionnel et hydro électrolytique	46
H. Le soutien psychologique	47
I. Les complications	47
LES TRAITEMENTS SPECIFIQUES	48
A. Pourquoi ?	48
B. Buts	48
C. Concept général	48
D. Les moyens	49
1. Effet de la corticothérapie	49
2. Effet des échanges plasmatiques	49
3. Effet de fortes doses d'immunoglobulines (IgG) utilisées seules ou en association avec les échanges plasmatiques	54
E. Utilisation des mesures spécifiques	55
REHABILITATION ET COMMUNICATION	56
A. La réhabilitation	56
B. La communication	57
EVOLUTION ET PRONOSTIC	59
A. L'évolution	59
B. Le pronostic	59
CONCLUSION	60

PARTIE PRATIQUE

MATERIELS ET METHODES	63
A. Choix des patients	63
B. Critères d'inclusion	63
C. Fiche d'exploitation.....	63
D. Nos résultats	64
E. Méthodologie statique	64
RESULTATS.....	65
A. Effectif de notre étude.....	65
B. Le sexe.....	65
C. L'âge	66
D. Répartition géographique	66
E. Antécédent médicaux	67
F. Déficit moteur	67
G. Déficit sensitif	68
H. Ponction lombaire	68
I. Examen électro physiologique	69
DISCUSSION	69
CONCLUSION.....	71

LES ABREVIATIONS :

ADH	: Hormone antidiurétique.
AIDP	: Acute InflammatoiryDemyelinisatingPolyneuropathy.
AMAN	: Acute Motrice AxonalNeuropathy.
AMSAN	: Acute Motrice and Sensitif AxonalNeuropathy.
BHM	: Barrière hémato-méningée.
CJ	: CampylobacterJejuni.
CMV	: Cytomégalovirus.
CV	: Capacité vitale.
DAC	: Dissociation albumino-cytologique.
EH	: Echelle d'handicap.
EMG	: Electromyogramme.
Ig	: Immunoglobulines.
Ig IV	: Immunoglobulines intraveineuses.
L.C.R	: Liquide céphalo-rachidien.
LED	: Lupus érythémateux disséminé.
LPS	: Lipopolysaccharides.
MI	: Membres inférieurs.
MP	: Mycoplasmapneuminae.
MS	: Membres supérieurs.
PRNA	: Polyradiculonévrites aiguës.
ROT	: Reflexes ostéo-tendineux.
SGB	: Syndrome de Guillain Barré.
SNP	: Système nerveux périphérique.
VAS	: Voies aériennes supérieures.
VHB	: Virus de l'hépatite B.

INTRODUCTION:

Les polyradiculonévrites aiguës (PRNA) constituent un groupe hétérogène de maladie neurologique périphérique dont le syndrome de Guillain Barré (SGB) représente la forme la plus fréquente. Elles correspondent à une atteinte inflammatoire démyélinisante diffuse du système nerveux périphérique (SNP) d'origine probablement immunologique, déterminant un syndrome neurogène périphérique. Cependant, le SGB se distingue des PRNA par sa relative bénignité, évoluant habituellement vers la guérison.

Certes, le diagnostic du SGB est clinique, mais, il ne pourra souvent être établi de façon formelle qu'au terme d'une évolution caractéristique en 3 phases:

- Phase d'extension.
- Phase de plateau.
- Phase de récupération.

Précédés souvent par une phase prodromique, non nécessaire pour porter le diagnostic, mais très évocatrice de SGB.

Les examens complémentaires, comme la ponction lombaire, sont surtout indispensables pour écarter une autre étiologie, plus particulièrement une méningoradiculite. Bien que décrite historiquement comme bénigne vu son évolution spontanément favorable, il reste une urgence médicale dont la gravité peut justifier une hospitalisation en réanimation.

Un élément essentiel de la prise en charge est l'identification des patients à risque de développer une insuffisance respiratoire aiguë, et nécessitant alors une ventilation mécanique. L'autre volet thérapeutique est le choix entre les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intravasculaires; étant donné l'inefficacité démontrée des corticoïdes. Ces traitements ont permis de réduire considérablement la mortalité du syndrome, dont les séquelles sensitivomotrices sont en fait assez fréquentes.

Décrit au début de siècle, par Guillain, Barre, et Ströhl, ce syndrome qui porte leur nom, a fait l'objet de nombreux rapports, mises au point et controverses.

Le but de notre étude est de : Identifier le profil épidémiologique des polyradiculonévrites aiguës au sein de service de NEUROLOGIE au CHU TLEMEN.

Faire une étude clinique et paraclinique détaillée des polyradiculonévrites aiguës.

Détailler les éléments de prise en charge des polyradiculonévrites aiguës.

HISTORIQUE:

A. La « paralysie ascendante aigue » de Landry :

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

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

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

B. Une origine infectieuse est évoquée :

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

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

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

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

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

D. Guillain, Barré, et Ströhl :

En cette période ; Guillain et Barré collaborèrent au centre neurologique de la VI^{ème} armée à Amiens, Ströhl était radiologue dans ce même hôpital militaire ? Guillain (Fig.1) fut l'élève des professeurs Raymond puis Pierre Marie, à qui il succéda comme professeur à la Salpêtrière, en 1923. Il prit sa retraite en 1947, et son successeur fut Alajouanine.

Barré (Fig.2) était un breton, interne à Paris de Babinski, et travailla avec Guillain pendant la Première Guerre mondiale. Il fut professeur de neurologie à Strasbourg de 1919 à 1950. André Ströhl devint professeur de médecine physique en 1925, à Paris, et contribua à plus de 200 publications, dont plusieurs sur les réflexes et la conduction nerveuse. Il prit sa retraite en 1957.

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

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

Après la communication princeps de 1916, George Guillain publie en 1936 dans les "archives of neurology and psychiatry" un mémoire consacré à l'étude de syndrome de "radiculoneuritis with cellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid"; où il reprend la symptomatologie globale du SGB.

Dans son chapitre: "les problèmes étiologiques et pathogéniques" Guillain précise: " L'affection m'a toujours paru d'origine infectieuse, précédée souvent d'une légère angine, de troubles intestinaux, il semble s'agir d'une infection spéciale dont, comme pour nombre d'autres en nosographie, nous ne connaissons pas encore le germe".

F. De l'histoire récente :

En 1943, Bauwarth émet l'hypothèse d'une origine allergique, idée reprise en 1949 par Colares et Coll.

En 1949, Haymaker W. avait mené une étude anatomopathologique à partir de 50 cas de PRN mortelles, et avait retrouvé malgré les tableaux cliniques très divers, une base commune anatomopathologique: l'existence d'un œdème puis d'une fragmentation et d'une

irrégularité des gaines de myéline et des cylindres, au niveau des nerfs médullaires, de la partie proximale des nerfs périphériques et des racines.

Ce Haymaker W, avec Kernohan J.W proposent de grouper dans le générique de Landry Guillain Barre, un certain nombre de tableaux neurologiques

dont :

-Les PRNA infectieuses ou idiopathique. -Les PRN.

-Toutes les formes cliniques de paralysie ascendante. -Les encéphalomyélites.

En 1960, Osler et Slidell proposent de définir le SGB par 12 critères diagnostiques ; et en 1966, Mac Ferland et Col ne retiennent que 6 critères.

En 1978, Asbury publie d'autres critères de SGB [8]. Ces critères comprennent des données cliniques et para cliniques, ils sont réactualisés en 1990 et sont les plus utilisés actuellement.

La première étude tentant de prouver l'efficacité des échanges plasmatiques s'est déroulée en 1984.

Ces différentes étapes retracent les difficultés à cerner ce syndrome.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

A. LES LESIONS DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :

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

1. La lésion inflammatoire :

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

2. La démyélinisation segmentaire :

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

3. La dégénérescence Wallérienne :

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

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

4. Prolifération des cellules de Schwann :

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

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

5. Régénération axonale et remyélinisation :

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

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

6. Au total :

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

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

B. LA TOPOGRAPHIE DES LESIONS :

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

C. LES LESIONS ASSOCIEES :

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

D. LES CONSEQUENCES DE LA DEMYELINISATION AIGUE :

Quand la démyélinisation se produit, le potentiel d'action est incapable de faire un pont sur les lacunes entre « ce qui était » nœuds de Ranvier. Par conséquent, les impulsions ne peuvent pas atteindre leurs cellules cibles pour déclencher une réponse, ainsi, il en résulte un déficit sensitif et/ou moteur. Ceci entraîne une faiblesse musculaire non seulement dans le SGB, mais aussi dans autres maladies démyélinisantes, comme par exemple : sclérose en plaque, myélite transverse.

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

E. LA CORRELATION ANATOMO-CLINIQUE ENTRE DEMYELINISATION ET SGB :

Les lésions histologiques et les conséquences électro-physiologiques expliquent l'évolution de la maladie :

Le caractère aigu de la démyélinisation explique le début brutal.

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

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

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

PHYSIOPATHOLOGIE-ETIOPATHOGENIE

A. 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.
- Dépôt des immunoglobulines le long des gaines de myéline , et l'invasion lymphocytaire dans le ganglion dorsal des racines 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 retrouvées lors des recherches anatomo-pathologiques et expérimentales.
- La multitude d'anomalies des paramètres immunitaires trouvés durant la phase aigue de la maladie, tel que le niveau élevé de la concentration sérique en Ig et en complément chez les porteurs de SGB.
- Sa réponse favorable aux traitements immunitaires.

B. 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.

C. FACTEURS DECLENCHANTS :

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 déclenchant la survenue de SGB. Cependant, une 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, ces études, contradictoires.

1) Les infections :

A. Généralités :

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, voire 60% des cas, si on élargie la période à 6 semaines avant l'apparition des signes neurologiques.
- Des petits groupes de malades atteints de SGB ont été associés à des entérites bactériennes dues à la contamination des eaux,
- L'infection à *Campylobacter jejuni* définie par étude sérologique et culture [27-29] était trouvée chez 66% des cas de SGB au cours de l'épidémie estivale rapportée en Chine de nord.

B. Les agents causals :

Le plus communément retrouvé est l'infection des voies aériennes supérieures (VAS), mais aussi des troubles digestifs, et on a pu identifier quelque germe responsable (Tableau I), néanmoins, l'agent causale, est souvent non identifiable.

b. 1. *Campylobacter jejuni*:

i. Généralités :

Le CJ est un petit bacille Gram négatif, spiralé et flagellé, génétiquement très variable, déterminant ainsi plusieurs souches (plus de 70 stéréotypes à antigène thermostable du système Penner, et plus de 100 stéréotypes à antigène thermolabile du système Lior) [34]. C'est un hôte fréquent du tractus digestif des volailles, tout particulièrement du poulet, et qui est considéré comme la source majeure de l'infection humaine à CJ. On estime généralement que 50 à 70% des cas d'infection à CJ sont liés à la consommation de produits avicoles.

L'infection à CJ chez l'Homme peu être asymptomatique, mais les symptômes habituels sont ceux d'une gastro-entérite avec une diarrhée liquidienne ou sanglantes. Elle est considérée actuellement comme la première cause de diarrhée bactérienne aigüe dans le monde.

ii. Relation CJ et SGB :

Cette relation est, actuellement bien établie. Ce qui en est en faveur est :

- A peu près 20% des patients rapportent, comme antécédent, un épisode diarrhéique.
- Une saisonnalité des infections à CJ a été démontrée pendant la période estivale ou au début de la période automnale, alors que les SGB liés au CJ seraient observés, de façon décalée, en période automnale.
- Le délai moyen entre le début des signes neurologiques et la diarrhée est d'environ 9 jours.
- Sur la base des données sérologiques et bactériologiques, des études réalisées en Europe et aux USA estiment que 26% à 36% des SGB seraient consécutifs à une infection à CJ [35,36-38], habituellement dans le mois précédant le début des signes cliniques. Une pareille étude faite au Japon [39] en a trouvé 45% à peu près. Ce qui représente la première cause de SGB.

iii. Diagnostic de SGB associé au CJ :

Le diagnostic du SGB associé à une infection à CJ va reposer sur la mise en évidence soit d'une séroconversion, soit d'une culture positive dans les selles.

iv. Particularités du SGB lié au CJ :

Le SGB secondaire à CJ se distingue par rapport au SGB survenant après les autres facteurs déclenchant, par :

- Sa survenue majoritairement chez les hommes d'âge mûr (âge moyen : 51,3 ans ; sex-ratio H/F : 1,76)
- Sa gravité particulière [35] : les patients développent plus souvent une forme axonale (AMAN ou AMSAN), et moins encore la forme démyélinisante (AIDP) [24% vs 2% et 40% vs 76% respectivement] et présentent le plus souvent une dégénérescence axonale avec des anomalies électro physiologiques particulièrement de mauvais pronostic.
- Une réponse immunitaire type Ig G Anti GM1 (44%)
- Une récupération motrice plus tardive, et des séquelles résiduelles sévères à un an d'évolution.

v. Pathogénie du CJ en association avec SGB :

Cette pathogénie est expliquée par un phénomène dit de : « mimétisme moléculaire ». Les ganglionites constituent des molécules de surface importantes du système nerveux (la membrane neurale, synapses, les nœuds de Ranvier et le myéline), et selon le concept

de mimétisme moléculaire, les anticorps dirigés contre un épitope « ganglioside-like » ; c'est-à-dire de structure similaire à celle des gangliosides du SN ; dans le lipopolysaccharide (LPS) de CJ, ces anticorps interagissent avec les nerfs périphériques entraînant ainsi leur destruction.

Ce mimétisme moléculaire était décrit pour la première fois entre le lipopolysaccharide de stéréotype O : 49, et le ganglioside GM1 de tissu nerveux

vi. Autres intervenants pathogéniques :

Le stéréotype du micro-organisme (CJ) semble jouer un rôle primordial dans la pathogénie. Il y a divers stéréotypes du CJ :

□ Au Japon, Penner stéréotype 19 (O:19) est le plus communément retrouvé en association avec SGB (aux alentours de 80%) mais, il est rarement responsable de gastro-entérite sporadique à CJ.

□ Dans l'Afrique du sud, le stéréotype du CJ le plus fréquent est O:41, et le stéréotype O:2 est le plus commun en association au syndrome de Miller Fisher .

la susceptibilité individuelle semble, elle aussi, être importante dans la détermination de devenir suivant l'infection à CJ : il a été démontré que le CJ isolé de 2 groupes de malades (un groupe avec SGB, l'autre avec une entérite) contient un épitope « ganglioside-like » similaire, sauf que les patients ayant développé un SGB, ont des titres très élevés d'AC anti-gangliosides GM1 et GD1a .

b. 2. CMV :

i. Généralités :

L'infection par le CMV est une maladie fréquente touchant entre 40% et 100% de la population adulte. La maladie se manifeste le plus souvent de façon asymptomatique, mais un syndrome grippal d'évolution prolongée est possible.

ii. CMV et SGB :

La présence d'infection à CMV dans les antécédents était mise en évidence chez 11-13% des patients par des études européennes, et ce taux dépasse même 22% dans une étude belge. [48] Ainsi, les infections à CMV sont le second facteur étiologique du SGB, après le CJ.

iii. Diagnostic de l'infection à CMV :

L'infection à CMV est habituellement diagnostiquée devant une élévation des IgM avec la mesure de l'index d'avidité pour les IgG pour affirmer la séroconversion et exclure une infection datant de plus de 3 mois.

iv. Les particularités clinico-biologiques de SGB lié au CMV :

Le SGB suivant une infection à CMV semble être une entité distincte, car il se distingue par:

- Sa survenue plus communément chez les femmes d'âges plus jeunes,
- Son début plus sévère avec des difficultés respiratoires, donc un recours plus fréquent à une ventilation.
- Son tableau clinique marqué très fréquemment par une atteinte des nerfs crâniens (usuellement paralysie faciale bilatérale), et par des troubles sensitifs sévères, avec une neuropathie motrice moins fréquente
- La réduction du potentiel d'action des nerfs sensitifs est trouvée plus chez ce groupe, mais la vitesse de conduction nerveuse et l'activité de dénervation ne diffèrent pas significativement des autres groupes.
- Pour ce qui est évolution, ce groupe de malade a une récupération retardée par rapport aux autres SGB, mais le pronostic à long terme reste bon.

v. La pathogénie :

La pathogénie exacte n'est pas encore claire, le concept de mimétisme moléculaire est proposé comme mécanisme possible, car des Ac anti-GM2 ont été retrouvés plus fréquemment (de façon significative) chez les sujets à SGB associé au CMV, que chez le groupe témoin.

b. 3. Autres associations infectieuses de SGB :

- Les associations de SGB avec les infections à Epstein-Barr virus ou à Mycoplasmapneumoniae (MP) sont les plus retrouvées (respectivement 10% et 5%) en comparaison avec les patients témoins.
- L'infection à HIV est bien connue en association avec SGB qui peut survenir durant la séroconversion.
- Le SGB a été également rapporté après la maladie de Lyme.
- Mais la mise en évidence sérologique des infections à Haemophilus influenzae, parainfluenzae type 1 virus, influenza A et B virus, adénovirus, Varicella Zoster Virus, et parvovirus B19, chez les porteurs de SGB, n'est pas plus que chez le groupe témoin.
- De nombreuses autres associations ont été citées, comme les hépatites A, B, C, D, la fièvre typhoïde, paludisme, mais restent limitées à des anecdotiques cas rapportés.

2) 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 » à New Jersey en 1976-77 aux USA, il a été rapporté l'augmentation du nombre de cas de SGB, ce qui a conduit 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. 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.

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.

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.

d. Vaccin TTC :

Le risque de développer SGB après vaccin TTC 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. [56]

e. Vaccins Rougeole-Oreillon-Rubéole, et vaccin des oreillons :

La relation entre ces vaccins et le SGB ne sont qu'à titre anecdotique, car des larges études épidémiologiques, intéressants plus de 2000 enfants sud-américains porteurs de SGB après vaccination de masse contre les oreillons en 1992-1993, ont échoué d'établir une relation causale statistiquement irréfutable.

f. Vaccin contre VHB:

Le SGB était bien rapporté après vaccination contre l'hépatite B. Une étude de pharmacovigilance réalisée après sa mise sur le marché, a rapportée 9 cas parmi 850000 à peu près de destinataires de ce vaccin. Cette étude n'a pas montré de relation épidémiologique convaincante entre les effets secondaires neurologiques et le vaccin.

3) Les médicaments :

i.Gangliosides :Les rapports sur les neuropathies aiguës suivant le traitement parentéral par gangliosides cérébraux ont été enregistrés en Espagne, l'Allemand, et en Italie , 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.

ii.Autres :Plusieurs sont les médicaments qui ont été impliqués comme facteurs favorisants : une pénicilline, un antispasmodique, et les contraceptifs oraux; 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.

4) Autres associations « anecdotiques » :

Divers associations et plusieurs facteurs déclenchant ont été rapporté comme favorisants la survenue de SGB, dans la majorité des cas, ils correspondent à des cas isolés et individuels, par exemple :

- Chirurgie.
- Anesthésie péri durale.
- transplantation rénale.
- Lupus Erythémateux Aigue Disséminé.
- Lymphome.
- Sarcoïdose.
- Morsure de serpent.
- Contact avec les animaux.

La signification statistique de ces relations n'est pas claire, comme elles ne peuvent être que des associations hasardeuses.

EPIDEMIOLOGIE:

A. Incidence :

Cette affection est devenue la cause la plus fréquente des paralysies aiguës flasques, après l'éradication de la poliomyélite antérieure aiguë, dans les pays développés. Cependant, elle reste encore une rare maladie.

Dans la population générale, des études rétrospectives ont permis d'évaluer le taux d'incidence de ce syndrome entre 0,9 et 1,9 pour 100.000 habitants par an ; ce qui fait que le taux moyen de 1,5cas/an/100.000 habitants est habituellement retenu.

La plupart des cas sont sporadiques, mais on note trois épisodes internationaux pouvant être qualifiés d'épidémiques :

En Colombie : 1968.

En Jordanie : 1968.

Aux USA : après une campagne de vaccination contre la grippe.

B. Age :

Tous les âges peuvent être touchés par ce syndrome, mais, on distingue une distribution bimodale avec de 2 pics de fréquence : 15-34 ans et 50-74ans.

L'incidence semble augmenter progressivement avec l'avancée dans l'âge : En Europe et le nord d'Amérique, l'incidence passe de moins de 1/100.000 chez les patients plus jeune que 30ans, à environ 4/100.000 des patients plus âgés que 75ans.

C. Sexe :

Tous les rapports sont d'accords que l'homme est 1,5 fois plus touché que la femme.

D. Répartition saisonnière :

Les résultats sont discordants, dans la population générale, certains auteurs ne retiennent aucune tendance saisonnière, mais certaines séries notent une variation saisonnière, et dégagent comme saisons prédominants : l'hiver et le printemps.

E. Répartition annuelle :

Dans les îles Caraïbes, l'incidence a passé spectaculairement de 1,62/100.000 entre 1987 et 1991, à 3,10/100.000 entre 1992 et 1999 [74] ; alors que des études similaires, dans d'autres régions rapportent une stable incidence de SGB avec la succession des années.

F. Répartition géographique : Il n'y a pas de variation géographique consistante.

G. La variation raciale : Aucune prédominance de race n'est mise en évidence.

LES ASPECTS CLINIQUES ET PARACLIQUES DU

SGB

A. Généralités :

La présentation clinique la plus classique du SGB est celle d'une paralysie extensive d'évolution aiguë et ascendante, avec un déficit globalement symétrique, troubles sensitifs modérés (le plus souvent subjectifs), une atteinte des paires crâniennes et une abolition des réflexes ostéo-tendineux. Ce tableau clinique est quasi pathognomonique d'un SGB quand il est complet, mais les polymorphismes cliniques de ce syndrome (en rapport avec la distribution multifocale des lésions) sont courants, ce qui rend compte de quelques difficultés diagnostiques. Mais pour le diagnostic positif du SGB, il existe actuellement des critères diagnostiques établis.

L'électroneuromyogramme (EMG) permet, de classer le SGB selon les différentes formes incluses sous un seul générique, un unique prototype, qui est le SGB. Ces formes sont:

- Polyradiculoneuropathie inflammatoire aiguë: AIDP=Acute InflammatoryDemyelinatingPolyneuropathy.
- Neuropathie aiguë axonale motrice: AMAN= Acute Motrice AxonalNeuropathy.
- Neuropathie aiguë axonale motrice et sensitive: AMSAN=Acute Motrice and Sensitive AxonalNeuropathy.
- forme inexcitable.

Cette distinction entre les différentes entités est adoptée pour les auteurs anglo-saxons, mais la majorité des auteurs français s'accordent pour définir ce syndrome en restant le plus fidèle possible à sa description originelle en 1916 par Guillain, Barre et Ströhl.

Bien que le traitement spécifique de ces entités électro physiologiques soit identique, leur distinction revêt une pertinence physiopathologique, mais également pronostique. En effet, la survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë est plus fréquente dans les formes démyélinisantes^[76] ; et les séquelles sont plus sévères dans les formes inexcitables et axonales

B. Le diagnostic de l'insuffisance respiratoire aiguë:

L'insuffisance respiratoire (due à la paralysie des muscles expiratoires et inspiratoires, notamment du diaphragme) demeure la complication la plus grave du SGB, sa prévalence est en moyenne de 20 % des cas (de 6 à 44 % selon les séries).

Il est capital d'évaluer de la fonction respiratoire :

Sur le plan clinique, l'insuffisance respiratoire se manifeste par une limitation de l'ampliation thoracique, avec une respiration superficielle ou abdominale et des signes de lutte "tirages intercostal, sus claviculaire et xiphoïdien, battement des ailes du nez" la dyspnée est souvent discrète, la tachypnée est habituelle, la bradypnée signe la phase de pré arrêt respiratoire, témoin de la fatigue des muscles respiratoires.

La gazométrie artérielle est le plus souvent normale, l'hypercapnie et l'hypoxémie n'étant observées que dans les formes sévères. L'atteinte respiratoire peut aussi résulter de l'atteinte de la Xème paire crânienne, ou se voir au décours d'un trouble de déglutition.

La mesure de la capacité vitale est un outil de surveillance capital, elle doit être effectuée à l'admission, et réitérée au cours de l'hospitalisation. A côté de la spiromètre, la surveillance clinique et para clinique est importante.

C. La symptomatologie:

1) Les signes de début :

Les signes de début sont variés, la symptomatologie débute habituellement par des paresthésies des extrémités, à types d'impressions d'engourdissement, de fourmillements, de picotements, ou par des douleurs, telles que : myalgies, dorsalgies, lombalgies, radiculalgies.

Le déficit moteur peut apparaître d'emblée, et être le premier signe, donnant des parésies qui intéressent initialement, dans la plupart des cas, les MI, mais là aussi, elles peuvent d'emblée concerner les quatre membres, ou plus rarement les MS seuls.

L'atteinte des paires crâniennes est rarement inaugurale.

2) Le déficit moteur :

La présentation typique consiste en une difficulté à marcher, à se relever, le déficit moteur, telle une vague ascendante, s'étend alors à l'ensemble de la musculature réalisant une quadriplégie flasque touchant à la fois les racines et les extrémités des membres, de même pour les muscles du tronc, de la nuque, du pharynx et les muscles respiratoires.

Il est primordial de codifier l'intensité des déficits, car beaucoup d'auteurs corrént la sévérité de l'atteinte motrice, au risque de ventilation assistée et à la fréquence des séquelles, et ce, d'autant que l'installation des troubles est rapide.

Evaluation de la sévérité de la fonction motrice :

La mesure du déficit moteur et son retentissement fonctionnel peuvent s'effectuer à l'aide d'un score fonctionnel "MRC-Sun score", des échelles d'handicap (EH), et plus récemment le Guillain Barre syndrome disability score

Ces échelles permettent d'une part, de suivre de manière simple l'évolution du déficit moteur, et d'autre part, de distinguer précocement des stades cliniques de gravité et de pronostic différents.

3) Les signes sensitifs :

Les signes sensitifs précèdent souvent les anomalies motrices mais ils peuvent se manifester concomitamment ou à posteriori. Classiquement, on différencie entre :

Les signes subjectifs: sont très fréquents, voir quasi constants, il s'agit:

*de paresthésie ou sensations d'engourdissement, qui touchent initialement les extrémités et gagnent progressivement l'ensemble du corps et la face.

*de douleurs, plus ou moins diffuses, intéressant les muscles et les articulations.

*des névralgies sont parfois retrouvées, pouvant être de type radiculaire et alors mises en évidence par la manœuvre de Lasègue.

*D'autres part, l'existence de céphalées, de douleurs de la nuque, et/ou de dorsalgie d'autant qu'elles s'accompagnent de manifestations digestifs "vomissements" et de fièvre peuvent engendrer des erreurs diagnostiques.

Les signes objectifs: l'examen clinique est, par contre, pauvre.

Une étude globale relate l'existence de paresthésie au niveau des MS dans 66% des cas, et des MI dans 75% des cas, contrastant avec l'absence de signes objectifs. Dans le cas contraire, les déficits portent alors essentiellement sur la sensibilité tactile et profonde.

4) Les ROT:

Les données classiques montrent une aréflexie généralisée dans 60 à 80% des cas, les ROT peuvent rester conservés, cette persistance ne doit pas faire récuser le diagnostic, elle est le fait de la distribution multifocale des lésions démyélinisantes, et donc de la préservation de certains territoires. Les réflexes cutanéoplantaires sont habituellement normaux, ainsi que les réflexes cutanés abdominaux.

Les ROT des MI disparaissent souvent avant ceux des MS.

5) L'atteinte des nerfs crâniens :

Les VIIème (facial), IXème (glosso-pharyngien), et la Xème (vague) paires sont le plus souvent touchées, plus rarement la XIIème paire (grand hypoglosse), en outre, une ophtalmologie, témoignant d'une atteinte des nerfs oculomoteurs, peut survenir dans 15% des cas.

Le nerf facial: dans 53% des cas.

Il est responsable d'une paralysie faciale périphérique souvent bilatérale, lorsqu'elle est asymétrique, elle se manifeste par une dysarthrie, une incapacité à siffler, à gonfler

les joues et à occlure complètement les paupières.

Sa présence constitue un critère diagnostique majeur, mais ne fait pas partie des critères obligatoires d'ASBURY. Par contre, elle représente un critère du syndrome FISHER. Donc, elle doit conduire à la recherche d'une DAC dans le LCR, si des signes moteurs lui sont associés.

Les nerfs oculomoteurs III et VI : dans 9 à 30% des cas

Les nerfs oculomoteurs commun (III) et le moteur oculaire externe (VI) sont à l'origine d'une ophtalmologie partielle ou plus rarement complète.

L'atteinte du III se traduit cliniquement par un ptosis, un strabisme externe, une perte d'élévation et d'adduction du globe oculaire, une diplopie croisée, une mydriase paralytique. La paralysie du VI, entraîne une perte de l'abduction du globe, un strabisme interne, une diplopie homonyme.

Le nerf glosso-pharyngien et le nerf pneumogastrique :

Leur atteinte réalise une paralysie du carrefour aéro-digestif qui constitue l'éventualité redoutable présente dans 20 à 30% des cas.

La recherche des troubles de la déglutition et de la phonation, doit être pluriquotidienne dès que le diagnostic d'une PRNA est posé, car ces troubles (exprimant l'atteinte des nerfs mixtes du bulbe) précèdent ou accompagnent souvent les troubles respiratoires.

Les manifestations cliniques peuvent se limiter à un enrouement de la voix ou discret nasonnement, une dysphagie aux liquides, et aux solides devant imposer l'arrêt de toute alimentation orale, dans le but d'éviter les fausses routes, et ainsi, la pneumopathie d'inhalation.

La paralysie du nerf Grand Hypoglosse IX et du nerf Vague X:

La paralysie du IX est affirmée par l'abolition du réflexe nauséux, l'anesthésie du tiers postérieur de la langue avec perte des propriétés gustatives, et le signe du rideau de Vernet.

La voix n'est modifiée que lorsque la paralysie est bilatérale.

En ce qui concerne le nerf X, l'examen peut objectiver une parésie vélo-palatine, source d'une asymétrie du voile au repos et inductrice du risque de rejet de liquide par le nez lors de la déglutition. La voix est bitonale du fait de la parésie laryngée, par inégalité des cordes vocales. Il existe également une anesthésie du voile, du pharynx, du larynx, multipliant le risque de fausses routes. Il faut considérer, par ailleurs, les manifestations générales secondaires aux lésions du X : accélération du rythme cardiaque, et gêne respiratoire.

Les autres paires crâniennes:

Au total, chacune des paires crâniennes peut être affectée, hormis le nerf olfactif:

- L'enregistrement électro physiologique (potentiels évoqués auditifs) a pu mettre en évidence l'atteinte démyélinisant du nerf acoustique ou VIII.
- Les paresthésies faciales témoignent de l'extension du processus à la Vème paire crânienne ou le nerf Trijumeau.
- Les anomalies d'articulation ou de mastication dans le cas d'un déficit bilatéral, et de déviation de la langue, dessinent l'atteinte du XII.

6) Les signes dysautonomiques :

a) Généralités:

Les manifestations dysautonomiques, qui reflètent un excès ou une activité inadéquate des systèmes sympathique et parasympathique, sont fréquentes (fréquence=65% dans diverses séries), et sont d'autant plus présentes que l'atteinte neurologique est sévère.

Leur durée est en moyenne de 2 à 3 jours, donc, elles sont souvent transitoires, et par conséquent, elles peuvent passer inaperçus, mais leur récurrence est fréquente et souvent plus longue.

Elles sont reconnues comme complications du SGB, car ils sont mal contrôlés et sont responsables de 3 à 14% des décès, notamment dans les unités de soins intensifs.

b) Expression clinique :

- Cardiovasculaire : (25% des cas)

- Les anomalies de la fréquence cardiaque :

Les tachycardies, habituellement sinusales, sont signalées dans 10 à 50% des cas, et sont conséquentes à des dommages vagues et non à une atteinte cardiaque toxique.

Plus préoccupantes, car pouvant précéder un arrêt cardiaque, sont les bradycardies. Spontanées, pouvant paradoxalement succéder ou parvenir au décours d'un accès de tachycardie, ou bien provoquées lors des changements de position ou lors d'aspirations trachéales.

- Les anomalies de la pression artérielle:

L'HTA, qui est secondaire à une hyperactivité sympathique, est souvent labile, transitoire, dure quelques heures à quelques semaines, elle persiste rarement après résolution des symptômes neurologiques. Elle peut s'associer, surtout chez l'enfant, à des crises convulsives, dans le cadre d'encéphalopathie hypertensive secondaire.

Les arythmies : Elles sont variables dans leurs formes (tachycardie atriale paroxystique, fibrillation auriculaire, tachycardie nodale, et pauses cardiaques...), mais très dangereuses, car mettent en jeu le pronostic vital.

Un monitoring cardiaque continu est indispensable, voir si besoin la pose d'un pace-marker.

Les anomalies de l'électrocardiogramme ECG :

Sont décrits essentiellement des troubles de la repolarisation : sous décalage ST, onde T plate ou inversée. Plus rarement sont retrouvés des ondes T amples ou l'allongement du segment ST.

Manifestations systémiques :

Les troubles vasomoteurs:

Ils sont fréquents, et se traduisent par des sueurs profuses, d'une hypersécrétion salivaire et bronchique (concourant ainsi à aggraver l'état respiratoire par encombrement bronchique).

Les troubles intestinaux et urinaires :

Les signes urinaires sous forme de rétention urinaire, et digestifs, tel l'iléus intestinal, ne sont pas rares et habituellement transitoires. Leur fréquence est entre 27 à 32 % des cas. Néanmoins, ces signes sphinctériens conservent une grande valeur dans le diagnostic différentiel.

7) Les autres manifestations :

Atteinte de la musculature intrinsèque de l'œil :

Elle est responsable de pupilles a réactives à la lumière et à l'accomodation.

Un œdème papillaire a été également décrit dans plusieurs observations. On l'impute alors à l'hyper-protéinorachie et à une diminution de la résorption du LCR. Son pronostic est tout à fait favorable, il disparaît habituellement lors de la phase de récupération motrice.

Signes encéphaliques :

L'association de signes centraux est encore plus rare. De tels cas seront désignés sous le terme de neuropathie radiculo-myélo-encéphalique.

Des crises convulsives peuvent survenir, avec des troubles de consciences, hydrocéphalie, dont l'origine est controversée. Il faut éliminer un déséquilibre ionique tel une hyponatrémie, une poussée hypertensive, il peut s'agir d'hypoxie sur insuffisance respiratoire aigue.

Méningisme:

Un syndrome méningé est parfois rapporté au tout début de l'évolution.

Ataxie :

Il s'agit plutôt d'une pseudo-ataxie par atteinte déficitaire motrice purement proximale et modérée, ou bien d'une ataxie de type sensitif. Cette dernière s'explique par la perte de l'orientation de la position des membres, et de la direction du mouvement en rapport avec une atteinte de la sensibilité profonde.

D. La chronologie:

Le profil évolutif classiquement décrit dans le SGB se subdivise selon 3 phases que nous étudierons successivement :

a phase D'EXTENSION

a phase de PLATEAU

a phase de RECUPERATION

1. La phase d'extension des paralysies :

Le début de cette phase est brutale ou rapidement progressif. Il correspond théoriquement à l'apparition du premier signe neurologique. Sa durée est en moyenne de 12 jours, mais elle peut être brève 2 à 3 jours ou prolongée à 30 jours.

L'évolution de cette phase, caractérisée par la progression des déficits tant en intensité qu'en territoires touchés, se fait vers l'aggravation à tout moment, par l'apparition de signes d'insuffisance respiratoire ou de signes dysautonomiques.

Ainsi, une surveillance étroite de ces patients est primordiale, pour détecter la survenue imprévisible de paralysie des muscles respiratoires et pharyngés, ainsi que les troubles cardio-circulatoires, nécessitant le transfert immédiat en réanimation, d'où les PRNA doivent être considérées comme une urgence.

2. La phase de plateau :

La phase de plateau ou de maximum des paralysies est ainsi qualifiée car les signes déficitaires sont effectivement à leur acmé. Elle dure de quelques jours à 2 semaines dans les formes habituelles, elle peut également durer plusieurs semaines, se terminant au premier signe de récupération motrice. A ce stade, le degré de sévérité des déficits est très variable.

Le "calme" évolutif de cette phase contraste avec la possibilité de mise en jeu du pronostic vital, risque présent à tout instant. Ce pronostic est engagé de par:

l'atteinte des muscles respiratoires dont la déficience est responsable d'insuffisance respiratoire plus ou moins grave, pouvant conduire à la nécessité de

la VA.

- la survenue brutale de manifestations dysautonomiques, notamment cardiovasculaire, pouvant être cause d'arrêt cardiaque imprévisible.
- des complications surajoutées tels les problèmes infectieux "pneumopathies, infections urinaires, septicémie..." et thrombo-emboliques dus à l'immobilisation prolongée.

3) La phase de récupération :

Elle correspond à la troisième phase évolutive du SGB, elle se caractérise par la régression des signes déficitaires dans l'ordre inverse de leur installation, de la partie proximale à la partie distale.

Sa durée minimale est en moyenne de 30 jours et le plus souvent elle dure plusieurs mois, mais il ne faut pas oublier que la détermination de cette durée est entravée par les difficultés d'appréciation de ses limites. Elle débute au premier signe de récupération, essentiellement moteur, qui est difficilement identifiée. La confirmation est apportée par un fait plus marquant, comme la restauration d'une certaine autonomie de marche. Le pronostic fonctionnel est, quant à lui, péjorativement dépendant des séquelles plus ou moins invalidantes, dont la persistance est possible.

E. L'analyse du LCR:

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

L'analyse du LCR constitue un critère diagnostique, selon la classification proposée par Asbury. [Annexe 2] ; et la DAC, bien que non pathognomonique des PRNA, est un signe biologique fondamental. Elle peut manquer lors de la première PL, justifiant ainsi son absence chez 60% des patients. Par ailleurs, il est recommandé de renouveler ce geste dès le 10^{ème} jour.

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

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

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

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

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

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

une réaction cellulaire inférieure à 3 éléments/mm

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

la glycorachie reste toujours normale.

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

F. Le bilan électrophysiologique :

1. Généralités :

L'EMG constitue un appoint non négligeable pour les diagnostic positif et différentiel du SGB grâce aux critères électrophysiologiques définis par Asbury en 1990 (annexe 2), il permet aussi d'approcher le mécanisme physiopathologique axonale ou myélinique, et d'apprécier l'étendue des atteintes et donc d'évaluer le pronostic.

2. Les méthodes :

a) Le premier EMG :

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

b) L'EMG de stimulodétection :

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

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

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

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

prédominante.

Une étude récente BRADCHAW [98] rappelle que les signes électro physiologiques les plus précoces permettant de retenir le diagnostic de SGB sont l'abolition du réflexe H (97% des cas), l'allongement des latences F (84% des cas) et à un degré moindre la diminution d'amplitude des latences distales motrice (71% des cas).

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

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

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

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

c) L'EMG de détection :

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

L'étude de la série italienne montre que le premier EMG effectué trouve une atteinte axonale primitive chez 30 patients (48.4%) [24], par contre dans la série de Birouk[100], cette proportion est réduite, l'atteinte axonale ayant concerné uniquement 15% des patients (27 malades).

d)L'EMG de contrôle :

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

anomalies électro physiologiques n'est pas corrélée à la clinique.

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

G. La radiographie pulmonaire :

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

Il permet à ce moment de montrer :

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

LE BILAN ETIOLOGIQUE

Les tests classiquement demandés lors de l'hospitalisation sont normaux. Cependant quelques précisions doivent être apportées.

1. L'hémogramme :

Il retrouve une hyperleucocytose souvent à prédominance neutrophile.

2. Le syndrome inflammatoire biologique :

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

3. L'ionogramme sanguin :

Il peut révéler un syndrome de SHWARTZ-BARTTER, défini comme une sécrétion inappropriée de l'hormone anti diurétique (ADH), responsable d'une hyponatrémie (inférieure à 130mmol/l) à natriurèse conservée. Le traitement se limite à la restriction hydrique. On observe également une légère hyperglycémie ; ce qui explique certains cas de diabète déstabilisé lors d'un SGB évolutif sur ce terrain.

4. Le bilan hépatique :

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

5. Le bilan immunologique :

L'électrophorèse des protéines sériques :

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

Les anticorps antisystème nerveux :

Les anticorps anti-myéline et les complexes immuns circulants sont observés dans 45 à 50% des cas de SGB. Ces anticorps composés d'IgM et IgG ont pour cible la fraction protéique P1L du SNP.

Les agglutinines froides :

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

Les fractions C3c et C4 du complément : Plusieurs études admettent comme valeurs

pronostiques négatives, des taux élevés des fractions C3c et C4 du complément.

Ces diverses remarques pourraient se résumer ainsi : les dosages des alpha 1 et surtout des alpha 2 sériques seraient intéressants à titre diagnostique, et ceux des C3c et C4 à visée pronostique.

6. L'enquête infectieuse :

a. Les sérologies :

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

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

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

b. les vaccins antérieurs :

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

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

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

LES FORMES CLINIQUES :

A. Les formes selon le terrain :

SGB chez l'enfant :

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

SGB et grossesse :

Les PRNA représentent 1.5% de la pathologie neurologique chez la femme enceinte, et dans un grand nombre de cas, les symptômes apparaissent au dernier trimestre.

Sur les 45 cas relevés dans la littérature, il est impossible de conclure si les modifications immunologiques engendrées par la grossesse favorisent ou protègent d'une PRNA.

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

Aucune malformation fœtale n'a été décrite à la naissance, même lorsque la PRN survient au

premier trimestre, et aucun nouveau né n'a présenté un syndrome neurologique évocateur de PRNA.

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

SGB néonatal:

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

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

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

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

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

L'analyse du LCR montre une DAC avec hyper-proteinorrhachie à 2.43g/l sans pleiocytose. L'EMG réalisé le 12ème jour de vie objective un ralentissement de la vitesse de conduction nerveuse, avec bloc de conduction.

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

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

B. Les formes symptomatiques :

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

1) Les formes axonales motrices ou motrice pures (AMAN)

Cette forme est caractérisée par l'absence de trouble sensitifs subjectifs et objectifs, elle est étayée essentiellement à partir des études faites en Chine du Nord où il existe une forme de PRNA motrice pure survenant sur un mode épidémique, particulièrement en été, et touchant surtout les enfants et les adultes jeunes. Ces formes seraient préférentiellement associées à une infection par le CJ et aux anticorps anti-GM1 [93, 111]. Le pronostic est plutôt bon, avec récupération de la marche dans la grande majorité des cas.

2) Le syndrome de Miller Fisher :

En 1956, Fisher observe chez trois malades un syndrome partageant les caractéristiques évolutives du SGB classique, mais sans déficit moteur, et caractérisé par l'association d'une ataxie, d'une aréflexie et d'une atteinte prédominante des paires crâniennes, avec notamment une ophtalmologie totale ou partielle. Les troubles sensitifs sont moins observés, mais la DAC est quasi constante,

C'est une forme rare du SGB représente moins de 5% en Europe et aux Etats-Unis, alors qu'elle est fréquente au Japon. Le pronostic de cette forme est bon et la récupération est totale.

Contrairement au SGB typique, il est caractérisé par des marqueurs biologiques : les anticorps anti-gangliosides antiGQ1b sont présents à la phase aigüe de la maladie dans 81% à 94% des cas. Ropper et Widjick ont proposé en 1991 des critères cliniques pour le syndrome de Miller Fisher

3) Les formes sensibles pures :

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

4) La pandysautonomie aigüe idiopathique :

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

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

5) Les formes purement crâniennes :

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

Deux signes sont constants : l'aréflexie ostéo-tendineuse et la DAC. L'imagerie cérébrale par

résonance magnétique nucléaire devrait être normale. La récupération est généralement complète.

C. Les PRNA secondaires :

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

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

1) les PRN infectieuses :

□ Maladie de Lyme ou Borréliose :

Le diagnostic devrait être évoqué devant la présence d'un tableau de PRNA asymétrique, la notion de piqûre de tiques, d'érythème migrant et de poly arthralgie dans les antécédents ; une hypercytose lymphocytaire à la PL, et souvent une atteinte axonale à l'EMG.

On rapproche le diagnostic par la recherche d'anticorps anti-Borrélia dans le sang et le LCR, étant donné l'absence de moyen fiable pour la mise en évidence de l'agent pathogène. Un traitement antibiotique (tétracycline ou pénicilline G) sera à entreprendre devant tout tableau évocateur. L'évolution se fait habituellement vers la guérison sans séquelles.

□ Rickettsiose :

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

L'examen clinique permet le diagnostic dans la majorité des cas, la confirmation est biologique.

On utilise le sérodiagnostic de Weil-Felix, la micro agglutination de

Giroud, ou plus récemment des réactions d'immunofluorescence, de fixation du complément et d'ELISA.

Le traitement repose sur le chloramphénicol et les tétracyclines.

□ PRN et infection par le VIH :

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

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

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

Mononucléose infectieuse :

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

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

2) les PRN carencielles et toxiques :

a) les neuropathies carencielles :

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

b) les neuropathies toxiques :

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

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

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

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

3) Les PRN associées à un cancer :

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

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

4) Les PRN et pathologie inflammatoire :

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

- LEAD : environ 10% des cas de LEAD se compliqueraient de neuropathie périphérique. Le déficit immunitaire engendré par le lupus peut être responsable d'une réaction immunologique contre la myéline du SNP.
- Autres : Il s'agit de la périarthrite noueuse, la sarcoïdose, la sclérodermie et la polyarthrite rhumatoïde.

5) Les PRN associées à une hémopathie :

- Les lymphomes : selon les études, l'incidence de l'atteinte clinique du SNP au cours des lymphomes varie de 0.1 à 8%
- Les leucémies : souvent l'atteinte du SNP est liée à une infiltration, plus rarement à un infarctus, plus rarement à un infarctus ou des hémorragies intraveineuses. La PRNA est rare au cours d'une leucémie myéloïde chronique.

6) Les PRN et dysglobulinémie :

Maladie de Waldenström et gammopathie monoclonale bénigne à IgM :

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

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

Myélome :

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

7) Les polyneuropathies métaboliques :

- L'amylose primitive et héréditaire: les paralysies amyloïdes sont rares.
- L'insuffisance rénale chronique : la neuropathie urémique, souvent latente, est améliorée par

la correction des troubles métaboliques par des hémodialyses.

Le diabète :

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

La paralysie périodique hypokaliémique

D. Les pathologies associées au SGB :

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

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

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

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

o La quatrième observation est celle d'une femme âgée de 40 ans, non immunodéprimée, hospitalisée pour des troubles récents de la marche. L'examen neurologique et électromyographique est celui d'un SGB. Durant l'hospitalisation, une pancytopenie apparaît, à l'exploration il s'agit de leishmaniose viscérale.

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

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

□ La porphyrie aigue intermittente :

C'est une affection génétique autosomique dominante qui est rare, elle est caractérisée par un trouble du métabolisme des porphyrines.

L'accès peut être déclenché par certains médicaments (barbituriques). Les manifestations neurologiques s'installent de façon aigue décrivant des paralysies à prédominance motrice, proximale plus ou moins étendue.

Le tableau clinique se caractérise aussi par des douleurs abdominales pseudo chirurgicales prodromiques et des troubles psychiques, à type de confusion mentale ou convulsions. Les urines, anormalement rouges, deviennent noires à la lumière.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence des dérivés porphyriques dans les urines.

□ La poliomyélite antérieure aigue :

Appelée encore paralysie infantile, la poliomyélite est éradiquée au Maroc, aucun cas n'a été rapporté depuis 1993. Mais, il faut y penser devant un tableau exclusivement moteur, asymétrique, et survenant dans un contexte fébrile.

□ Les atteintes médullaires :

Cliniquement, peut prêter à confusion une quadriplégie flasque rapidement progressive, avec une aréflexie telle que peut la réaliser une compression de la moelle cervicale, un ramollissement médullaire, une myélite aigue ou le saignement d'un angiome. Il existe en général des troubles sphinctériens avec à l'examen neurologique, un niveau sensitif et un syndrome pyramidal dont les différentes manifestations apparaissent en cours d'évolution. [85]

□ Le syndrome de la queue de cheval :

Il doit faire rechercher en urgence une cause compressive par les examens morphologiques appropriés (IRM lombo-sacrée). Comme pour les syndromes médullaires, l'attention est attirée par les troubles sphinctériens précoces et les troubles sensitifs objectifs.

L'EMG apporte les arguments clés, et pose le diagnostic.

□ La myasthénie :

Il s'agit en général d'une fatigabilité musculaire qui augmente à l'effort, avec diplopie ou ptôsis à bascule. Il n'y a pas d'amyotrophie au moins au début, ni de troubles sensitifs, ni d'atteinte sphinctérienne, et les ROT sont en général préservés.

Cette maladie peut engager le pronostic vital vu les troubles de déglutition et respiratoire

qu'elle peut engendrer. Devant un déficit musculaire pur d'installation rapide, avec ou sans atteinte oculaire, il faut évoquer une myasthénie et pratiquer un test à la Prostigmine®.

□ Le botulisme :

Le botulisme est une toxi-infection alimentaire décrivant une neuropathie particulière, résultant d'un blocage acétycholinergique au niveau des terminaisons nerveuses et du système nerveux autonome.

Succédant à des troubles digestifs, elle est singulière par l'atteinte prédominante des paires crâniennes.

Les oculomoteurs sont préférentiellement touchés, ainsi que la motilité intrinsèque de l'œil responsable d'une mydriase fixe et aréactive.

S'y associent des troubles de la phonation, de la déglutition, une sécheresse buccale. Le déficit moteur est de gravité variable. Le traitement comporte l'injection d'antitoxine, la guanidine qui favorise la sortie de l'acétylcholine hors des terminaisons nerveuse.

□ Les PRN chroniques :

Selon la littérature, un SGB aigu, peut évoluer secondairement sous forme d'une PRN chronique à rechutes. Ces derniers cas posent un problème de diagnostic différentiel avec les SGB récidivants. Cependant les cas de SGB récidivants présentent des intervalles asymptomatiques longs (plusieurs années), et à chaque récurrence une phase d'installation des symptômes inférieure à 4 semaines. Par conséquent, tous les autres cas devraient être considérés comme des PRN chroniques à rechutes. Il est parfois difficile au début de l'affection de les différencier d'un SGB, et ce n'est que le suivi des patients qui permet de les rattacher définitivement aux formes chroniques.

Cette précision diagnostique est importante car l'attitude thérapeutique est bien différente, puisque les corticoïdes sont efficaces dans les PRN chroniques et les PRN subaiguës.

PRISE EN CHARGE GLOBALE DE SGB :

A. INTRODUCTION :

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

B. APPROCHE PRATIQUE :

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

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

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

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

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

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

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

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

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

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE :

A. Défaillance du carrefour aéro-digestif :

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

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

B. La défaillance respiratoire :

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

1. Prédiction et indication de la ventilation mécanique invasive :

Nous avons récemment identifié trois facteurs prédictifs indépendants du recours à la ventilation mécanique :

- Un délai entre le début du déficit moteur et l'hospitalisation inférieur à 7 jours
- L'impossibilité à relever la tête du plan du lit ;
- Une CV à l'admission inférieure à 60 % de la valeur théorique.

La probabilité d'être ultérieurement ventilé est de 85 % chez les patients ayant ces trois signes. En l'absence de mesure de la CV, quatre facteurs doivent être pris en compte :

- Un délai entre le début du déficit moteur et l'hospitalisation inférieur à 7 jours
- L'impossibilité de se tenir debout ;
- L'impossibilité de soulever les coudes ;
- La présence d'une cytolysse hépatique.

En dehors de la situation de détresse respiratoire aiguë, la ventilation mécanique invasive est indiquée par la présence d'un critère majeur ou de deux mineurs. Les premiers regroupent une hypercapnie ($\text{PaCO}_2 > 6,4 \text{ kPa}$), une hypoxémie ($\text{PaO}_2 < 7,5 \text{ kPa}$ en air ambiant), une CV inférieure à 15 ml/kg ou la combinaison des pressions inspiratoire et expiratoire maximales ($\text{P}_{\text{I max}}$ et $\text{P}_{\text{E max}}$) inférieures à 25cm H₂O et 40cm H₂O ; les seconds comportent une toux inefficace, des troubles majeurs de la déglutition, l'existence

d'une atélectasie.

La place de la ventilation mécanique non-invasive (VNI) nous semble dans ce contexte limitée en raison de la fréquence mais également de la difficulté à diagnostiquer un déficit or- pharyngé qui, avec la gastroparésie, en est une contre-indication formelle.

L'autre inconvénient majeur de la VNI est qu'elle peut procurer à tort au clinicien un sentiment de sécurité alors que l'état respiratoire continue de se dégrader ou qu'apparaissent des troubles de la déglutition « de manière masquée ».

L'examen électro physiologique pourrait aider à l'individualisation des patients à risque de décompensation respiratoire. Nous avons ainsi mis en évidence que les formes démyélinisantes nécessitent plus fréquemment d'être subséquentement ventilés

L'étude électro physiologique des nerfs phréniques pourrait également être utile

2. La durée de la ventilation, et moment du sevrage :

Le délai médian entre l'admission et le début de la ventilation mécanique est de deux jours et la durée médiane de celle-ci de 21 jours ; mais, la ventilation peut être prolongée ; dans ce sens, Lawn et al. ont proposé de calculer le rapport des sommes, mesurées le jour de l'intubation et 12 jours plus tard, de la CV (ml/kg), P_{lmax} et P_E_{max} (cmH₂O). Un ratio inférieur à un aurait une valeur prédictive positive de ventilation prolongée de 100 %

Le moment optimal du début du sevrage du ventilateur doit être choisi en fonction de la récupération à la fois des capacités respiratoires, des troubles de la déglutition, difficiles à évaluer chez les patients de réanimation, et du déficit moteur.

Au contraire des autres patients de réanimation, les patients atteints de SGB doivent être sevrés progressivement, préférentiellement sur pièce en T, l'aide inspiratoire n'ayant pas été rigoureusement explorée dans cette indication. La persistance de troubles de déglutition peut être une cause d'échec tardif de l'extubation. Chevrolet et Delémont ont décrit une méthode de sevrage qui était débutée lorsque la CV atteignait la valeur minimale de 7 ml/kg et consistait en des épreuves de respiration spontanée sur pièces en T de plus en plus prolongée puis une extubation lorsque la CV dépassait 15 ml/kg et la durée de respiration libre 24 heures d'affilée.

On procède à une extubation lorsque la CV est supérieure à 40% de la valeur théorique et que le patient tolère un débranchement du respirateur pendant plus de huit heures consécutives.

C. Défaillance cardiovasculaire : Comme les troubles cardio-vasculaires sont surprenants par leur brutalité de survenue, il faut donc s'attacher à les dépister. Pour cela,

un monitoring cardiaque et tensionnelle est nécessaire.

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

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

Une tachycardie isolée ne nécessite aucun traitement anti-arythmique.

On se heurte parfois aux fluctuations fréquentes et rapides de situations telles des accès de tachycardie puis de bradycardie, des variations tensionnelles importantes. Traiter au coup à coup n'est pas donc facile.

L'extrême prudence est de rigueur concernant les manipulations des malades au cours du nursing, des soins kinési thérapeutiques ; les aspirations trachéales, dont beaucoup d'auteurs soulignent l'influence dans la survenue de tels symptômes. Néanmoins, les bradycardies extrêmes lors des aspirations peuvent être évitées par une hyper oxygénation transitoire à FiO₂ 100%.

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

D. Assistance gastro-intestinale :

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

E. Assistance vésico-sphinctérienne :

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

F. Le traitement de la douleur :

Des douleurs son rapportées par 89 % des patients, dont la moitié décrivent des douleurs sévères]. Les antalgiques doivent être rationnellement prescrits en fonction de la sémiologie de la douleur et afin d'éviter leur cumul.

En cas de douleurs neuropathiques, nous préconisons la gabapentine(Neurontin®), dont il ne faut pas hésiter à administrer rapidement les doses maximales.

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

En cas d'échec, un traitement par opiacés est alors requis . Les troubles du sommeil sont fréquents et peuvent être accompagnés d'hallucinations, le plus souvent visuelles.

Celles-ci imposent l'interruption des traitements hallucinogènes et éventuellement la prescription d'un neuroleptique.

G. L'équilibre nutritionnel et hydro électrolytique :

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

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

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

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

Maintient de l'intégrité intestinales de la fonction immunitaire.

Prévention de l'ulcère de stress.

Réduction du risque de speiss et de pneumothorax liés à l'alimentation parentérale.

Son faible coût.

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

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

La surveillance de la natrémie doit être stricte pour guetter le syndrome de sécrétion

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

H. Le soutien psychologique :

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

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

1. Les complications thrombo-emboliques : L'incidence des thromboses veineuses profonde et de l'embolie pulmonaire est d'environ 5 %

La prévention thromboembolique par héparines de bas poids moléculaire ou non fractionnée est systématique chez les patients alités ^[148].

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

2. Les infections pulmonaires :

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

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

3. Les autres infections :

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

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

LES TRAITEMENTS SPECIFIQUES :

A. Pourquoi ? :

Pour des raisons historiques, le SGB a longtemps été considéré comme une pathologie bénigne. Il a fallu plus d'un demi-siècle pour que, dans le monde, on comprenne que cette maladie « bénigne » pouvait entraîner le décès ou laisser des séquelles motrices graves. L'appréciation de la sévérité de cette maladie, trouve une morbi-mortalité extrêmement effrayante avant l'instauration de traitement spécifique

50% des malades seulement récupèrent leur totale force musculaire à 1an]. Ce taux est couramment entre 60% et 70%.

Le taux de mortalité est entre 20 et 25% entre 1960-65, et 10% entre 1970-1980 .

La durée moyenne des paralysies, mesurée par le délai de reprise de la marche avec appui, est de 65 jours.

Choses qui expliquent la nécessité d'un traitement spécifique, qui limiterait l'extension et minimiserait la durée des paralysies.

Cependant, il est difficile de juger objectivement les résultats et l'efficacité d'un traitement, en raison de l'évolution naturelle de la maladie en faveur d'une récupération spontanée dans la majorité des cas.

B. Buts : Le traitement spécifique se doit de limiter au maximum l'engagement des pronostics vital et fonctionnel, qui éliminent tout caractère de bénignité lié à cette maladie. Grâce à de tel traitement spécifique, on a pu réduire :

La proportion des malades qui garderont des séquelles résiduelles sévères 1an après, et suffisamment invalidantes pour entraver la marche, à 10% .

Le taux des patients qui décèdent de cette maladie, qui est actuellement proche de 5% seulement.

Pourtant, SGB est encore une grave maladie.

C. Concept général :

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

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

D. Les moyens :

1) Effet de la corticothérapie :

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

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

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

2) Effet des échanges plasmatiques :

a) Définition :

L'échange plasmatique ou plasmaphérèse thérapeutique est une technique de circulation extra corporelle (CEC) permettant de séparer le plasma du sang total, dans le but de retirer de l'organisme des molécules responsables de pathologies, notamment des anticorps et de restituer les éléments figurés du sang.

Le plasma extrait est remplacé volume pour volume par des liquides de substitution de composition variable selon les indications ou les centres.

b) Technique :

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

Le plasma peut être séparé des globules par 2 principes :

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

Technique de centrifugation généralement réalisée dans les centres d'hémobiologie.

Technique de filtration :

La technique de filtration, qui est possible avec toutes les machines réalisant des reins artificiels, utilise un module séparateur dont le paramètre le plus important est la membrane

microporeuse dont il existe plusieurs constituants (polycarbonate, polypropylène, acétate de cellulose,...). Par ailleurs, ces membranes diffèrent par la taille des pores variant de 0.3 à 0.5µm, l'épaisseur de la membrane et la surface choisie en fonction du volume de plasma à épurer.

- Ce système a pour avantage l'obtention d'un plasma acellulaire, un faible volume extracorporel et un faible volume résiduel érythrocytaire.
- Par contre, il a l'inconvénient d'avoir une extraction plasmatique moins performante, chose qu'on peut palier par l'augmentation du débit sanguin.

Cette technique est plus onéreuse que la centrifugation en raison du coût élevé du matériel à usage unique.

- Technique de centrifugation :

Il existe 2 procédés de séparation plasma / cellules par centrifugation :

*à flux continu : utilisant un bol de centrifugation avec cycles aller/retour successifs.

- Avantage : ne nécessite qu'un seul accès veineux,
- Inconvénients :
 - un volume extracorporel élevé de l'ordre de 400 à 800ml, parfois mal toléré au point de vue hémodynamique,
 - demande un temps de 20% supérieur aux autres techniques.

*à flux discontinu : avec anneau de centrifugation alimenté et vidé en permanence .

- Avantages :
 - un volume sanguin extracorporel qui est faible, de l'ordre de 170 à 350ml, assurant une très bonne tolérance hémodynamique.
 - un volume plasmatique séparé par unité de temps qui est élevé, permettant des séances beaucoup plus courtes que par la technique à flux discontinu.
 - les moniteurs fonctionnent en mode automatique contrôlant les débits d'extraction et de réinjection, et l'administration de l'anticoagulant.
- Inconvénients :
 - absence d'un réchauffeur à sang, qui permettrait d'éviter l'hypo-thermie dans le CEC,
 - Nécessité de deux accès veineux.

c) Voies d'abords :

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

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

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

d) Anti coagulation :

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

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

e) Calcul du volume à échanger :

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

Cette dernière est évaluée par la formule suivante :

$$(100 - \text{Hématocrite}) \times 0,7 \times \text{poids}$$

Les appareils de centrifugation continue paramétrables effectuent automatiquement les calculs.

f) Fluides de substitution :

Le produit de substitution idéal devrait avoir les propriétés suivantes :

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

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

g) Epuration des composants plasmatiques :

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

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

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

h) Effets secondaires :

Effets secondaires communs :

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

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

Effets secondaires spécifiques :

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

Certains effets peuvent être observés sur l'hémostase :

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

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

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

Le risque allergique n'est pas rare : une incidence des réactions anaphylactoïdes de l'albumine est de 0.01% par flacon et de 0.099% par patient, ces chiffres étant inférieurs à ceux des gélâtines, mais comparables à ceux des

amidons. Des réactions d'hypothermie et de frisson ont été décrites.

- Des cas de nécrose tubulaire rénale ont été observés après perfusion d'HEA.
- Sur le plan infectieux, le risque vital n'existe plus en théorie en raison des techniques d'élaboration. Les parvovirus qui résistent à la pasteurisation de l'albumine n'ont pas, jusqu'à présent, provoqué d'effet pathogène majeur. Le risque de transmission d'agent pathogène, de type prion, ne semble que théorique dans les conditions normales d'utilisation d'albumine. L'origine animale des gélatines ne permet pas de considérer le risque de transmission de l'agent de l'encéphalopathie spongiforme bovine comme nul.
- Des erreurs d'appréciation du facteur rhésus peuvent survenir en présence de gélatines, ainsi qu'un gène dans l'interprétation du groupe sanguin en présence d'HEA, imposant le prélèvement de sang pour groupage avant la perfusion de ces solutés.

i) La place des échanges plasmatiques dans SGB :

Plusieurs travaux ont évalué l'efficacité des EP dans le SGB (Tableau IV), et si certains d'entre eux ont abouti à un effet bénéfique nul (Greenwood et al.) ou médiocre (Osterman et al.), c'est parce qu'ils avaient des critères d'inclusion divergents (collectif réduit, délai d'inclusion trop long, for particulièrement sévère à l'inclusion, patients peu graves).

Mais, deux larges études (Guillain Barre Study Group, French Cooperative Group on GBS) confirment que les malades ayant reçus le traitement précocement (moins d'une semaine après l'installation de la maladie) ont un meilleur devenir et des plus bons résultats : les délais nécessaires sont réduits aussi bien pour observer la récupération motrice, que pour la reprise d'une marche sans assistance, leur sevrage de la ventilation mécanique est plus précoce, ainsi que leur durée d'hospitalisation.

La diminution de la sévérité et la réduction de la durée de progression aiguë de la maladie dues aux EP expliquent probablement :

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

/L'augmentation du taux de bonne évolution, c'est-à-dire un nombre de sujets plus grand ait récupéré une force musculaire normale après un recul d'un an, grâce aux EP.

Par ailleurs, la French Cooperative Group on GBS a comparé l'effet des deux solutés de remplacement : albumine diluée à 4% et le plasma frais congelé, du fait que ce dernier contient des Ig et des compléments, chose qui pourra modifier l'effet clinique du traitement de SGB pour lequel un processus immunologique a été suggéré. Il s'avérait que le plasma est tout aussi efficace que l'albumine, mais compte tenu des risques infectieux, il

doit être abandonné.

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

- o le volume de plasma épuré a été réduit de 2 à une masse plasmatique et demie,
- o le PFC était évité, et le soluté de remplacement était un mélange d'albumine diluée à 4% et de gélatine, à parts égales.

Elle a conclu que la morbidité des EP était nettement plus basse que celle observée dans les protocoles antérieurs ; ainsi, le pourcentage d'au moins un accident, par chaque EP, est passé de 65%, à seulement 24%, et pour le pourcentage de patients ayant nécessité l'interruption des EP est réduit de 14%, à 7%.

Quoiqu'on a montré précédemment que 4EP est plus bénéfique que les soins intensifs standards ; plusieurs questions se posaient : ce bénéfice serait-il amélioré par l'augmentation ou diminution du nombre de séances? Quel est le nombre optimal de séance d'EP pour chaque groupe de sévérité ? (Tableau). Pour répondre à ces questions, « French cooperative group » recommande l'utilisation, le plus précocement possible, de 2EP pour les formes légères, et 2 EP additionnels doivent être ajoutés en cas de détérioration aux formes avancées de ce syndrome (perte de la capacité de marcher, ou ventilation mécanique).

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

L'utilisation de fortes doses d'IgG a été proposée dans certaines maladies auto-immunes.

C'est sans doute par analogie que ce traitement fut proposé dans les formes chroniques de polyradiculonévrite puis, dans une étude pilote, dans le syndrome de Guillain Barré.

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

Dans cette étude plus de complications ont été observées avec les EP qu'avec les IgG.

Cela justifie la conclusion de ce travail, qui est de préconiser les IgG chez les patients atteints d'un SGB.

Dans un dernier travail, 3 stratégies ont été définies par tirage au sort: -EP (cinq EP pendant 8 à 13 jours), -IgG (0,4 g/kg/j pendant 5 jours)

-ou association des deux, la perfusion des IgG suivant le dernier EP. 383 adultes ont été inclus dans cet essai multicentrique international dont le

résultat principal est l'absence de différence entre les trois stratégies. Par ailleurs, cet essai notait que la morbidité des EP et des IgG était identique, et elle était doublée dans le

groupe qui a reçu les deux traitements. Cette étude a des conséquences pratiques importantes. Elle confirme l'équivalence entre l'effet des EP et celui des IgG, sans toutefois confirmer que le premier traitement a une morbidité supérieure au second. Dans l'état actuel des connaissances, il n'est pas utile d'associer les deux traitements.

E. Utilisation des mesures spécifiques :

Le tableau VI résume le choix des mesures spécifiques qui résultent des différents essais publiés.

Dans les formes bénignes (groupe A), l'effet des IgG n'a jamais été étudié, il est donc logique de préconiser deux EP; deux EP supplémentaires devant être pratiqués en cas d'aggravation. Dans les formes initialement vues aux stades B ou C, il n'existe pas d'argument pour privilégier l'un ou l'autre de ces traitements. Les EP sont une technique contraignante, mais on a vu que leur morbidité diminue au fur et à mesure des années, probablement parce que la technique est mieux maîtrisée et que la posologie optimale mieux connue.

Les IgG, a priori plus simples, ne sont pas dénuées de morbidité à des posologies élevées. L'erreur fondamentale serait que la perfusion d'IgG devienne un geste de routine, effectué sans respecter les contre-indications des deux traitements doivent être respectées.

Les complications infectieuses, notamment pulmonaires, sont la contre-indication principale des EP, l'insuffisance rénale étant la contre-indication principale des IgG. Les contraintes économiques sont également à envisager. Le coût d'un EP a été estimé en France 4 000 francs et le coût d'une perfusion d'IgG à 0,4g/kg/j à 5 000 francs par jour. Le coût direct d'une perfusion d'IgG paraîtrait donc supérieur. D'autres paramètres doivent néanmoins être pris en compte pour calculer le coût réel des EP (nombre de séances réalisées par an par un service, amortissement du matériel, coût du personnel qui assure ce traitement, formation des équipes, etc).

Le SGB est en principe d'évolution monophasique. Les rechutes sont toutefois possibles dans environ 5 % des cas. Dans les études précédentes ce pourcentage et sa gravité ne paraissent pas être influencés par le traitement utilisé, il est même comparable à ce qui est observé dans le groupe témoin. La survenue d'une rechute peut donc ne pas être traitée. Néanmoins, si sa gravité le justifie, il est logique de reprendre le premier traitement utilisé.

Une autre question, souvent posée par les cliniciens, concerne la conduite à tenir

vis-à-vis des patients qui, malgré le traitement, continuent à s'aggraver ou ne s'améliorent pas. Dans l'état actuel des connaissances, il n'est pas utile ni d'augmenter la dose du traitement, ni d'associer les traitements, ce qui en accroît la morbidité et le coût.

Réhabilitation et communication :

A. La réhabilitation :

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

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

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

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

Si l'état général et ventilatoires 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.

2. Rééducation à la phase de récupération :

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

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

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

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

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

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

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

B. La communication :

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

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

1. On peut expliquer la maladie au patient et l'informer de ses chances de guérison. Si la famille, les amis, le personnel médical comprennent également la maladie, ils peuvent adopter une attitude plus positive face au patient.
2. Il est utile d'avoir un personnage central sur qui le patient et les membres de sa famille peuvent compter pour obtenir des explications sur l'état du patient ou de la thérapie à suivre.
3. Des visites fréquentes de la famille et des amis s'avéreront réconfortantes et apporteront un soutien moral.
4. Particulièrement dans une salle de soins intensifs dépourvue de fenêtres, une horloge,

un calendrier électrique, un radio, une lumière de nuit peuvent aider

le patient à suivre les heures du jour et de la nuit, à garder un contact avec le monde extérieur, à améliorer son orientation et à minimiser son désarroi.

5. Si des sensations anormales venaient à se présenter, le patient peut se sentir soulagé s'il sait que celles-ci sont normales et qu'elles peuvent être souvent contrôlées.

6. Si l'on permet au patient de parler de ses réactions émotionnelles, comme la colère, la frustration et la crainte, cela l'aidera à faire face à ces sentiments.

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

EVOLUTION ET PRONOSTIC :

A. L'évolution :

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

Le degré d'extension des paralysies est très variable: tous les intermédiaires existent entre des formes ambulatoires avec déficit minime et des formes grabataires.

Les formes nécessitant une assistance respiratoire représentent 10 à 20% des cas. Elles s'inscrivent dans un contexte de paralysie, en général, extensive mais, parfois, modérée des membres.

L'insuffisance respiratoire est due au déficit des muscles respiratoires (intercostaux et diaphragme) avec hypoventilation et inefficacité de la toux ainsi qu'au déficit des muscles de la déglutition avec fausses routes et encombrement. Elle doit être redoutée à la moindre défaillance de la toux, de la phonation ou de la déglutition. Le malade doit, alors, être confié à une unité de soins intensifs pour bénéficier de la surveillance et des soins appropriés.

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

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

Le cap critique passé, la récupération est la règle même pour les formes qui ont nécessité des mesures de réanimation lourde.

La guérison complète est, ainsi, obtenue en 3 à 6 mois dans la majorité des cas.

Cependant, des séquelles existent dans 10 à 20% des cas, le plus souvent limitées à une aréflexie ostéotendineuse. Elles sont rarement invalidantes et, exceptionnellement, sévères.

Enfin, des rechutes s'observent dans environ 1% des cas.

B. Le pronostic :

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

La guérison peut être totale chez 50 à 90 % des patients. Certains de ces patients peuvent avoir des anomalies persistantes légères qui n'interféreront pas avec

la fonction à long terme. Celles-ci peuvent être des sensations anormales telles que des fourmillements, des muscles endoloris ou la fatigue de certains muscles qui rendent la marche ou tout autre activité maladroite ou difficile.

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

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

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

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

CONCLUSION :

Epidémiologie :

Le syndrome de Guillain Barré a été décrit par messieurs Guillain Barré et Strohl en 1916. L'incidence actuelle en France est de 1.5 cas pour 100 000 habitants, sans qu'il y ait d'augmentation saisonnière statistiquement prouvée. Elle atteint plus fréquemment les hommes (ratio 1.5), avec un âge moyen d'environ 40 ans.

Dans 2/3 des cas, on retrouve à l'interrogatoire du patient un épisode infectieux respiratoire ou digestif (d'origine virale ou bactérienne) dans les semaines précédant l'apparition des troubles neurologiques.

PHYSIOPATHOLOGIE ET ATTEINTE CLINIQUE :

La polyradiculonévrite aiguë correspond à une atteinte quasi-exclusive du système

nerveux périphérique. On peut rencontrer 3 formes, qui se distinguent par la structure atteinte:

□ Des formes démyélinisantes, responsables de Polyradiculoneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë.

□ Des formes axonales, responsables de neuropathie axonale aiguë motrice et sensitive, ou motrice seule.

□ Le syndrome de Miller-Fisher correspondant à 5% des SGB. Il s'agit d'une variante du SGB avec une atteinte probable du système nerveux central, puisque le tableau clinique comprend une ophtalmoplégie et un syndrome cérébelleux.

Cliniquement, le SGB se manifeste par l'installation rapide et ascendante d'une paralysie symétrique des membres inférieurs, puis supérieurs avec aréflexie ostéo-tendineuse et de façon inconstante de troubles sensitifs. Dans 65% des cas, on retrouve une atteinte du système nerveux autonome, qui se manifeste notamment par une instabilité hémodynamique, qui peut être sévère, une rétention urinaire, une constipation, pouvant aller jusqu'à l'iléus et une hypersudation. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente, pouvant entraîner notamment des troubles de la déglutition.

Le SGB, qui est une PRNA idiopathique, évolue classiquement en 3 phases : - la phase d'installation de la paralysie, qui ne dépasse pas 3 semaines

- la phase de plateau, de durée courte

- et la phase de régression des troubles, qui peut durer plusieurs mois (à 1 an, 70% des patients ont complètement récupéré).

Le diagnostic de la maladie repose sur l'examen clinique, sur les résultats de la ponction lombaire (dissociation albumino-cytologique typique) et de l'électromyogramme.

Traitement :

o Le traitement du conflit immunologique :

Il est efficace s'il est mis en jeu au stade précoce d'installation des déficits. Deux types de traitement ont montré une efficacité au cours d'essais contrôlés.

· Les échanges plasmatiques

Ils sont réalisés sur 10 à 14 jours pour un volume total de 200 à 250 ml/kg. Leur efficacité a été prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée, de la durée d'hospitalisation et l'amélioration du pronostic fonctionnel. · Les immunoglobulines IV polyvalentes 400 mg/kg/j pendant 5 j Leur efficacité est comparable à celle des échanges plasmatiques.

· Les traitements par corticoïdes, ACTH ou des fortes doses de méthyl-prednisolone n'ont pas

montré d'efficacité.

o La prise en charge de décubitus au stade aigu :

Elle ne doit pas être négligée. Elle repose sur les soins de nursing ; la prévention des thromboses veineuses, des troubles trophiques cutanés, des infections nosocomiales ; le traitement de la douleur ; la surveillance de la déglutition, de la toux, de l'encombrement bronchique ; la réanimation hydro-électrolytique et respiratoire si nécessaire.

o Rééducation.

Pronostic :

30% des patients vont avoir besoin d'une ventilation mécanique ; la mortalité est d'environ 5%, alors qu'elle était de 25% dans les années 60.

Partie pratique :

❖ Intérêt d'étude :

Identifier le profil épidémiologique des polyradiculonévrites aiguës au sein de service de NEUROLOGIE au CHU TLEMCEN.

Faire une étude clinique et para clinique détaillée des polyradiculonévrites aiguës.
Détailler les éléments de prise en charge des polyradiculonévrites aiguës

❖ Objectifs d'étude :

Objectif principal :

- Déterminer la prévalence de syndrome de Guillain barré au service de neurologie CHU TLEMCEN.

Objectifs secondaires :

- Etablir le profil épidémiologique de syndrome de Guillain barré au service de neurologie CHU TLEMCEN.
- Analyser l'évolution de la maladie et le retentissement sur le quotidien des malades.
- Rechercher les maladies associées.
- Evaluer la prise en charge thérapeutique.

MATERIELS ET METHODES :

1 - Type, lieu, et la durée de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, elle concerne une série de patient ayant présenté une PRNA, hospitalisés au service de neurologie du C.H.U T DEMERJI et ceci depuis janvier 2013 jusqu'au décembre 2014

La recherche des dossiers a été effectuée à partir des registres d'hospitalisation au niveau du service de neurologie du C.H.U TLEMCEN

2- Population d'étude :

Les patients recrutés sont des malades ayant plus de 15ans diagnostiqués demeurant la wilaya de Tlemcen et les wilayas limitrophes, et ayant un dossier au service de neurologie du CHU Tlemcen.

B. Critères d'inclusion :

LES PRNA :

L'installation d'un déficit moteur extensif bilatéral.

Une aréflexie ostéo-tendineuse.

Une évolution selon une phase d'extension puis une phase de plateau et enfin une phase de régression.

Chez l'adulte : tout âge confondu.

□ Le diagnostic de SGB a été conforté par :

La présence de DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE.

Etude EMG en faveur

C. Fiche d'exploitation :

Nous avons adopté pour l'ensemble de nos patients une fiche d'exploitation standardisée qui a permis l'étude des paramètres suivants :

1. Données épidémiologiques :

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

2. Données cliniques :

- **les signes de début** : syndrome grippal ; notion de vaccination

- **phase d'état** : troubles respiratoires, troubles de la déglutition, troubles sphinctériens, ou neuro-végétatifs...et leurs modes d'évolution, et la présence d'autres signes associés.

On a noté aussi les données de l'examen physique : le déficit moteur, sa distribution, sa prédominance éventuelle, les anomalies de la sensibilité superficielle profonde, les ROT, l'atteinte des paires crâniennes, l'état de conscience, et la présence des signes de détresse respiratoire à l'admission.

3. Données para cliniques :

a. Biologiques :

Précisant pour chaque patient la protéinurie, la cytorachie, ainsi que l'existence d'une DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE de SGB

b. Électro physiologiques :

Elles sont représentées par l'EMG qui précise l'atteinte myélinique ou axonale ou mixte

4. Complications et leurs bilans : Sont notés : l'atteinte pleuro-pulmonaire au cours de l'hospitalisation, les infections urinaires, les troubles neuro-végétatifs, les troubles de la déglutition, les phlébites, l'embolie pulmonaire, et le retentissement psychique.

Le bilan comprend le cliché radiologique pulmonaire, le scanner cérébral si le patient présente des troubles de la conscience ou des signes atypiques, voire même une IRM, l'échographie abdominale pour les patients ayant une anomalie de l'examen abdominal, et l'étude cyto bactériologique des urines (ECBU).

D. Nos résultats :

Toutes les données recueillies sont mentionnées sur les tableaux.

E. Méthodologie statistique :

Dans notre étude, nous avons utilisé le logiciel épi info.

Les graphes sont tracés par le logiciel Microsoft office Excel 2007.

Les variables sont représentés en termes d'effectif et/ou pourcentage.

variables étudiées :

- Nom et prénom
- Age au diagnostique
- Sexe
- Adresse
- Profession
- ATCD médico-chirurgicaux
- Les manifestations cliniques
- traitement
- Evolution

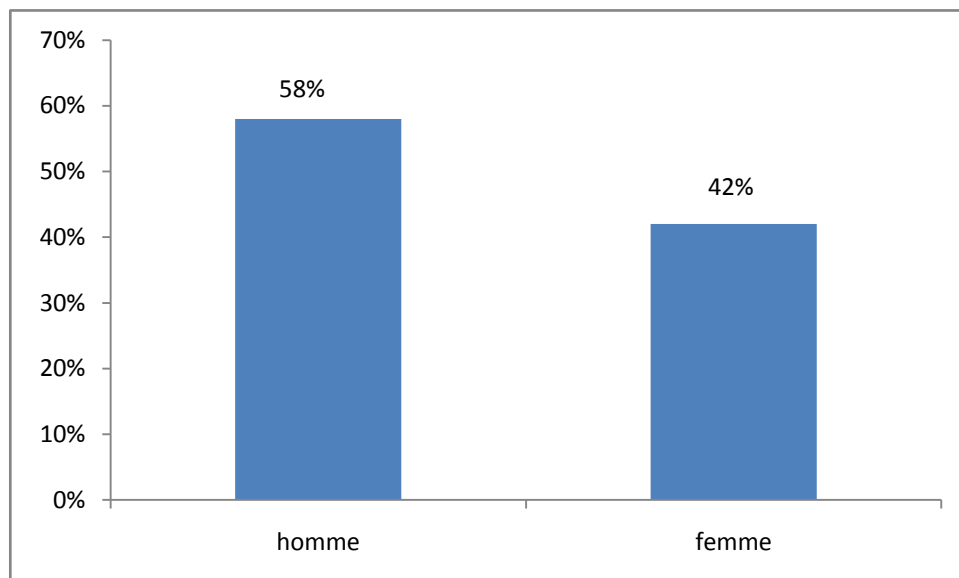
Résultats :

A. L'effectif de notre étude :

Notre étude a concerné 14 patients admis en service de neurologie du CHU Demerdji Tlemcen, entre 2013 jusqu'au 31 décembre 2014

B. Le sexe :

On note une importante prédominance masculine, dont le taux représente plus du double du taux des malades de sexe féminin. Le taux des Hommes et celui des Femmes représentent respectivement 58% et 42%, donnant une sex-ratio de 1.38.

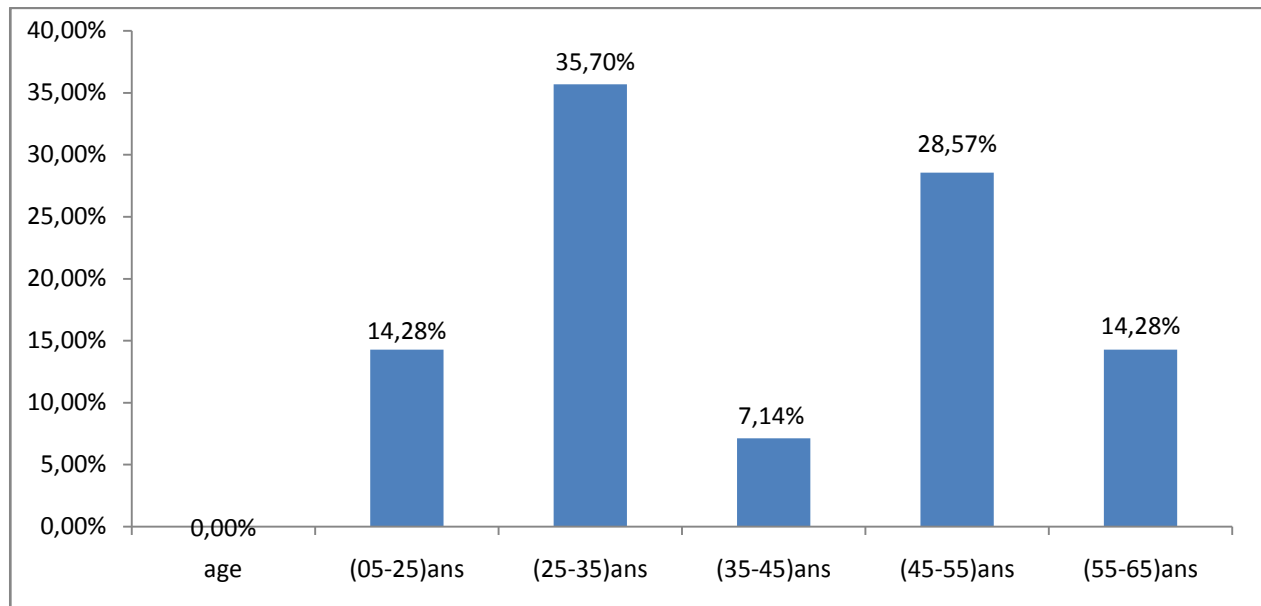


On remarque une prédominance masculine

C/L'âge :

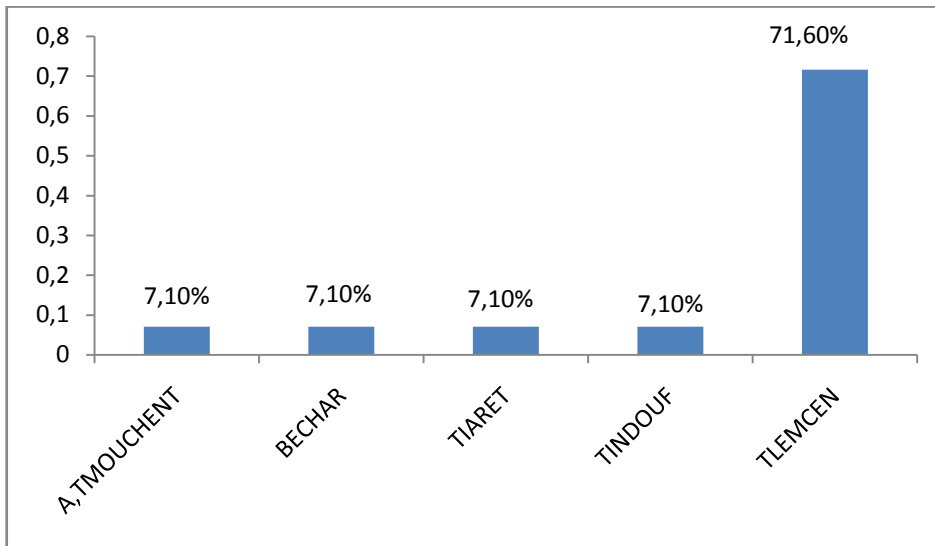
L'âge des patients inclus dans cette étude variait entre 06ans et 65ans, avec un âge moyen de 35ans ; et nous avons pu remarquer que la grande majorité des atteints de cette maladie (55% ; n=7) ont un âge jeune, entre 15ans et 35ans.

Par contre, seulement 10% (n=4) de nos malades était avec un âge supérieur à 55ans.



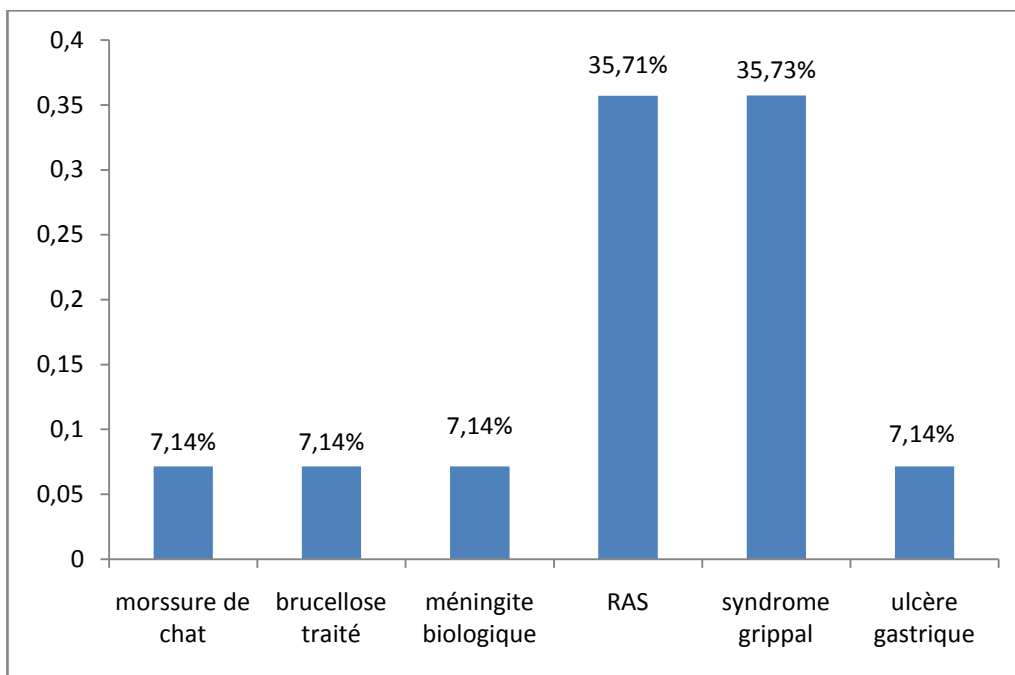
D. La répartition géographique :

Durant la période, objet de notre étude, seulement 30% des patients hospitalisés pour SGB était originaire de hors la wilaya de Tlemcen , pour le reste, les patients étaient originaires majoritairement de Tlemcen, avec une proportion qui atteint 71.6%.



E/antecedants médicaux :

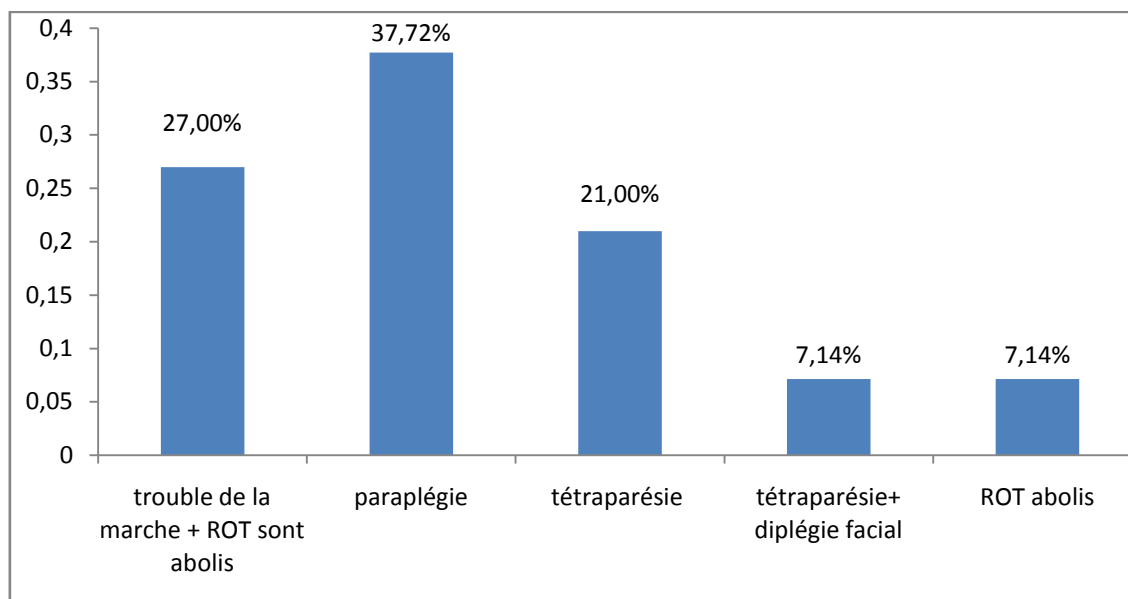
localement, parmi les 14 malades de notre série nous avons 4 (35 .71%) patients étaient sans ATCD médicaux contre (64.29%)à avait des différents ATCD médicaux (voir le graphe).



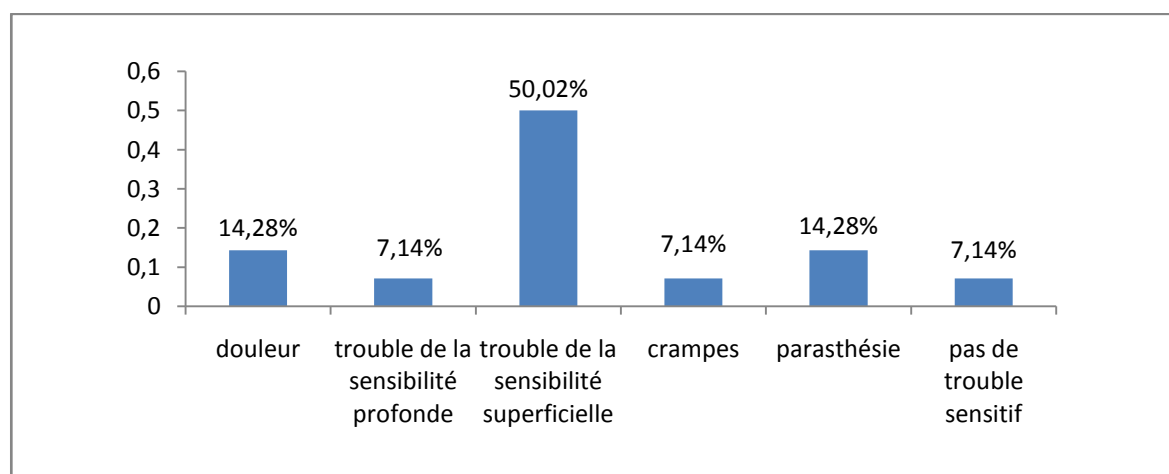
F/ Le déficit moteur :

Tous nos patients avait un déficit moteur (100%), il concernait très fréquemment les 02 membres inférieurs (90%), dans ces cas, le déficit était essentiellement complet réalisant une paraplégie (52,5% de toute la population étudiée) ; par ailleurs, les 10% des cas restants,

réalisaient tous un déficit partiel de 2 membres seulement (MS ou MI), réalisant une parapésie.



G. Le déficit sensitif : Dans notre étude, l'examen de la sensibilité était souvent anormal, et on note une atteinte de la sensibilité superficielle chez 80% et profonde chez 10% des patients. Le reste des patients n'avait aucuns signes sensitifs.



H/Ponction lombaire :

a. La Dissociation albumino-cytologique :

La PL était réalisé chez 92% de nos malades.

PL	Percent
Fait	92%
Non faite	8%

La DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE, qui est pathognomonique du SGB, était retrouvée dans la plus part des cas(92%)

Les résultats de l'étude cyto-chimique du L.C.R :

la protéinorachie mesurée lorsque la DISSOCIATION ALBUMINO_CYTOLOGIQUE est présente varie entre 0.49g/l et 2.63g/l, avec une moyenne de 0,80g/l ; mais la cellularité dans ces cas ne dépassait pas 10 éléments/mm³. Par contre, la cellularité atteignait même 200 éléments (PL traumatique) sans que la protéinorachie ne dépasse pas 0,33 g/l.

I. L'examen électro-physiologique :

L'EMG a été réalisé chez 100% de nos malades, et aucune donnée n'a été retrouvée dans les observations, concernant les signes électro physiologiques décelés lors de l'EMG, il a été noté seulement la conclusion.

Dans les cas où on a réalisé d'EMG, on a noté de forme axonale pure chez 42.85% (n=6), mais plutôt, une forme démyélinisant chez 14,3% (n=2), une forme mixte (démyélinisant et axonale) chez 42.85% (n=6).

EMG	Fréquence
1/POLYRADICULONEVRITE AXONALE	42.85%
2/ POLYRADICULONEVRITE MIXTE (axonodemyelinisante)	14.3 %
3/ polyradiculonévrite démyélinisante	42 .85%

Discussion :

Dans notre étude on a utilisé une comparaison avec une autre étude de syndrome de Guillain-barré de CHU de Hassan 2 de Fès et CHU Tlemcen .

Dans cette comparaison nous avons cité plusieurs donnés de comparaison tels que :Âge, le sexe, les ATCD, déficit moteur et sensitif, EMG ,ponction lombaire .

Dans notre étude a concerné 14 patients admis en service neurologie de CHU demredji Tlemcen entre 2013 et 2014 par contre chez autre qui a concerné 41 patients entre 2003et 2009 dans service neurologie de CHU Hassan 2 de Fès (effectif n'est pas le même car la durée est plus long) .

Selon l'âge, âge de nos patients variait entre 06 et 65 ans avec un âge moyenne de 35 ans avec une prédominance masculine (58%) où le sex ratio atteint 1.34 l'étude de Fès retrouve une moyenne d'âge de 37 ,21 ans rapproche de notre étude avec même prédominance masculine

°Globalement, parmi les 14 malades de notre série avaient des ATCD médicaux (71.43%) telle que la morsure de chat qui présente chez (7.1%) qui n'ont pas reçu le vaccin anti rabique et le brucellose chez (7.1%) ;ulcère gastrique chez (7.1%) principalement le syndrome grippal est retrouvé dans les deux études Dans notre série, on a remarqué qu'il y a souvent un retard de prise en charge imputable au retard de consultation des malades, car seulement 52,5% des patients ont consulté un médecin en moins d'une semaine après installation des signes neurologiques, et 27,5% des patients ont dépassé un délai de 2 semaines pour consulter.

Généralement dans notre étude la phase de début ou bien la phase prodromique est précédé par un syndrome grippal c'est qui en trouve également dans l'étude de Fès .

°Dans la phase d'état il ya les signes clinique : moteur, sensitif, avec aréflexie

Dans notre étude Tous nos patients avait un déficit moteur (100%), il concernait très fréquemment les 02 membres inférieurs (90%), les 10% des cas restants, réalisaient tous un déficit partiel de 2 membres seulement MS ou des MI réalisant fréquent une para parésie.

Pour Les signes sensitifs on note une atteinte de sensibilité superficielle chez 80% et profonde chez 10% des patients et le reste des patients n'avait aucune signes sensitifs

°Concernant la ponction lombaire était réalisée chez 92% de nos malades et parmi chez patients(100%), présente une dissociation albumino-cytologique(varie entre 0.49g/l et 1.52g/l) Quant à l'autre étude de Fès la PL était réalisée chez 72,5% de leur malades et La DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE, qui est pathognomonique du SGB, était retrouvée dans un peu plus de deux tiers de ces malades (68,96%).Et on conclut la PL et l'examen clé de diagnostic

°Pour L'EMG a été réalisé chez 100% de nos malades .on a noté de forme axonale pure chez 42 ,85%,et la forme démyélinisante chez 42 ,85% , une forme mixte (démyélinisant et axonale) chez 14,3% .

°Sur le plan évolutif on a eu aucune complication, en particulier la détresse respiratoire et aucun décès

Conclusion :

Durant la période d'étude qui s'étend de 01 janvier 2013 au 31 décembre 2014, la polyradiculonévrite aigüe était diagnostiquée chez 14 algériennes adultes.

,la moyen d'âge est 35% .Sex-ratio :1,33.

°Le SGB est précédé par un syndrome grippal

°Le déficit moteur est (100%),

°La dissociation albumino-cytologique est retrouvée chez presque(92%) des malades

°La forme axonale et la forme démyélinisante était de même proportion

Evolution a été favorable chez tous nos patients , on a pas noté une détresse respiratoire ni aucun transfère en réanimation ,ni aucun décès ,effectivement tous les patient ont bénéficié d'une cure d' immunoglobulines a la phase aigüe °Nos résultats rapprochent de la littérature .