

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique
Université de Constantine 03 Salah Boubanedir



Faculté de Médecine
Département de Médecine

Cours de la gradation
En Neurologie

**Polyradiculonévrite : Syndrome
de Guillain-Barré**

Pr A. Boulefkhad

Année 2021-2022

Objectifs pédagogiques :

- Décrire les aspects cliniques et la démarche diagnostique du SGB.
- Diriger les examens complémentaires dans le cadre de l'urgence.
- Evaluer le pronostic.
- Planifier la prise en charge.

Plan

- I. Introduction
- II. Epidémiologie
- III. Facteurs déclenchants
- IV. Physiopathologie
- V. Diagnostic positif
- VI. Formes cliniques
- VII. Evolution-Pronostic
- VIII. Diagnostic différentiel
- IX. Traitement
- X. Conclusion

I. Introduction :

La polyradiculonévrite aiguë est également dénommée syndrome de Guillain-Barré (SGB) , est une affection inflammatoire, démyélinisante aigue segmentaire multifocale, touchant les nerfs périphériques et les racines d'origine auto-immune. Elle succède souvent à un épisode infectieux, viral le plus souvent. Elle constitue une urgence neurologique car elle peut entraîner le décès par atteinte respiratoire et troubles végétatifs.

II. Epidémiologie :

L'incidence est de 1 -2 /100000.

- Il n'y a pas de prédominance nette pour un sexe.
- Le SGB s'observe à tous les âges (rare chez le petit enfant).
- Pas de prédominance saisonnière.
- Mortalité à 5%.

III. Facteurs déclenchants :

Chez 2/3 des patients, on retrouve, habituellement 1 à 3 semaines avant les premiers symptômes, une infection virale non spécifique des voies aériennes supérieures, ou digestives. Parmi les agents infectieux le plus souvent identifiés : cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, HIV, SARS-Cov-2 ... Le *Campylobacter jejuni* responsable d'entérites aiguës bactériennes.

Plus rarement, on retient comme événement prodromique une vaccination récente, acte chirurgical, sérothérapie.

IV. Physiopathologie :

Le processus de démyélinisation est sans doute provoqué par une réaction auto-immune impliquant l'immunité humorale et cellulaire.

Un processus de mimétisme moléculaire a été démontré avec le *campylobacter jejuni*.

La 1ère théorie : l'immunité cellulaire

Les lymphocytes T attaquent la myéline ou activent les macrophages responsables de la destruction de la myéline.

La 2ème théorie : l'immunité humorale

Des anticorps anti myéline dirigés contre des composants non identifiés de la myéline, se fixent sur la myéline, activent le complément et entraînent la destruction de la myéline.

V. Diagnostic positif

Dans la forme typique, le diagnostic est facilement suspecté à l'examen clinique, corroboré par la biologie et éventuellement l'examen électroneuromyographie.

1. Anamnèse : à la recherche

- Des antécédents personnels medico chirurgicaux
- D'un facteur déclenchant : infection ou vaccination
- D'une prise médicamenteuse

2. Examen neurologique objective :

Déficit moteur d'évolution ascendante à type neuropathie périphérique, bilatérale et symétrique, diffuse à prédominance proximale.

Ce déficit débute aux membres inférieurs et s'étend en quelques jours maximum 4 semaines, aux muscles des membres supérieurs puis aux muscles du tronc et la nuque, aux muscles intercostaux responsable d'une détresse respiratoire et enfin aux nerfs crâniens entraînant une diplégie faciale, des paralysies Velopharyngée et oculomoteurs.

Ce déficit moteur est d'intensité variable allant d'une simple faiblesse des membres inférieurs gênant la marche à la tétraplégie avec paralysie des muscles respiratoires et de la déglutition, diplégie faciale, ophtalmoplégie.

Une hypotonie portant sur l'extensibilité et la passivité.

Une aréflexie ostéotendineuse.

Troubles sensitifs : Les paresthésies en gants et en chaussettes sont fréquentes précoces, précédant souvent la faiblesse musculaire. Douleurs fréquentes, il s'agit de courbatures des muscles paravertébraux, ou proximaux des membres, rarement : myalgie, radiculaire, sensation de brûlure.

Au cours de l'évolution, il est fréquent de noter : une hypoesthésie distale, une apallescésie une kinesthésie et une astéréognosie par atteinte de grosses fibres myélinisées.

Troubles neurovégétatifs : Les manifestations végétatives sont nombreuses et polymorphes, bradycardie ou tachycardie, troubles du rythme cardiaque, hypotension anisocorie, rétention aigue d'urine.

3. Ponction lombaire : est caractérisée par une dissociation albumino-cytologique : une hyperprotéinorachie $\geq 0,45$ g/L, sans réaction cellulaire.
L'hyperprotéinorachie est souvent retardée, évidente vers le 15ème jour
La ponction lombaire peut être normale.

4. Electroneuromyographie (ENMG) :

Tracé neurogène est un tracé pauvre.

La démyélinisation segmentaire se manifeste par une baisse de vitesse de conduction sensitives et motrices avec bloc de conduction : allongements des latences proximales F (blocs proximaux) et allongements des latences distales (blocs distaux).

5. Critères diagnostic du syndrome de Guillain Barré d'après Asbury et Cornblath

Critères requis pour le diagnostic :

1. Déficit progressif de plus d'un membre en rapport avec la neuropathie
2. Aréflexie tendineuse
3. Durée de la phase d'extension inférieure à 4 semaines

Critères en faveur du diagnostic :

1. Déficit relativement symétrique
2. Signes sensitifs relativement discrets
3. Atteintes des nerfs crâniens, spécialement le nerf facial
4. Dysautonomie : instabilité vasomotrice
5. Absence de fièvre
6. Hyperprotéinorachie (après la 1re semaine) et cellulorachie normale ou peu élevée
7. Anomalies électrophysiologiques suggestives de démyélinisation

VI. Formes cliniques :

1. Syndrome de Miller-Fisher : (5 % des SGB), il se définit par la triade :
L'Ophtalmoplégie, l'ataxie proprioceptive, l'aréflexie ostéotendineuse.

Ils s'y associent parfois des paresthésies distales, une faiblesse modérée des muscles proximaux et de la déglutition. La diplopie est habituellement le signe de début.

2. **Formes motrices pures** : (3 % des SGB) : elles sont remarquables par l'absence de troubles sensitifs subjectifs et objectifs.
Des lésions inflammatoires, démyélinisantes et éventuellement axonales prédominent sur les racines antérieures.
3. **-Formes purement sensitives** : (rares) elles se caractérisent par des paresthésies distales associées à un engourdissement et une aréflexie ostéotendineuse, peu ou pas de faiblesse musculaire, La perte sensitive est en rapport avec l'atteinte prédominante des grosses fibres myélinisées, alors que l'atteinte de la sensibilité thermoalgique est discrète.
4. **4-Formes axonales du syndrome de Guillain-Barré**
Forme sévère, avec amyotrophie rapide, troubles sensitifs et parfois végétatifs sévères, et évolution grave, mortelle ou laissant des séquelles importantes.
5. **Autres formes cliniques** :
Pan dysautonomie aiguë idiopathique : (rare) se manifeste cliniquement par une fatigue, des vomissements, des douleurs abdominales, des troubles du transit, une hypotension orthostatique avec parfois syncope, une impuissance, des troubles de la sudation, de la salivation, des anomalies pupillaires.

VII. Evolution - Pronostic

Le SGB typique évolue schématiquement en 3 phases :

1-Une phase d'extension : Elle est ascendante, marquée par l'aggravation progressive du déficit moteur et des paresthésies. Elle dure généralement 11 à 12 jours en moyenne, jamais au-delà de 4 semaines. L'évolution peut être très rapide, aboutissant en 2 ou 3 jours à une tétraplégie complète avec nécessité d'une ventilation mécanique.

Le pronostic dépend à ce stade de la présence d'une atteinte de la musculature bulbaire, l'atteinte respiratoire et d'une dysautonomie.

2-Une phase de plateau : Maximum d'intensité des paralysies qui restent stationnaires. Les complications à ce stade sont liées soit à la maladie (décompensation respiratoire, dysautonomies), soit à des facteurs secondaires (accidents thromboemboliques, surinfection, escarres).

Cette phase dure de quelques jours à 2 semaines, dans les formes habituelles, mais peut se prolonger pendant plusieurs mois.

3-Une phase de récupération : Plus ou moins longue.
Elle se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.
La récupération n'est pas toujours complète : guérison dans 80% ; 15 % auront des séquelles légères et 5 % des séquelles très sévères et 3 à 5% des patients meurent, le plus souvent par détresse respiratoire.

Les facteurs de mauvais pronostic :

- Phase d'extension rapide (< à 7 J)

- Phase en plateau longue
- Infection par le campylobacter jejuni
- Troubles neurovégétatifs
- Troubles respiratoires
- L'atteinte axonale importante
- Age \geq à 60 ans

VIII. Diagnostic différentiel

Une quadriplégie rapidement progressive, il faut éliminer :

- Une compression de la moelle cervicale
- Un ramollissement médullaire
- Le saignement d'un angiome
- Une démyélinisation aiguë de la moelle cervicale au cours d'une première poussée de SEP
 - Les vascularites nécrosantes type PAN (l'atteinte est purement axonale).
 - La poliomyélite antérieure aiguë.
 - La myasthénie.
 - Le syndrome de Lambert-Eaton.
 - Le botulisme (si les paralysies oculomotrices sont au premier plan).
 - La polymyosite aiguë.
 - La porphyrie aiguë intermittente (l'atteinte est purement axonale).
 - La maladie de Lyme.

IX. Traitement

SGB constitue une urgence médicale nécessitant une hospitalisation dans un service de réanimation ou à proximité.

La prise en charge comporte 3 volets : la surveillance, les traitements symptomatique et spécifique.

1. Surveillance clinique : elle est pluriquotidienne par un scope et saturomètre mais aussi la surveillance est clinique de la respiration par surveillance de la fréquence respiratoire, de l'augmentation thoracique, efficacité de la toux, des troubles de la phonation, de la déglutition.

En présence d'anomalies il faut transférer le patient dans un service de soins intensifs
La surveillance aussi de la force musculaire par un testing musculaire pluriquotidien.

2. Traitement symptomatique :

- La prévention des phlébites et des embolies pulmonaires par héparinothérapie.
- Nursing et prévention d'escarres (changement position, matelas anti escarres).
- Antalgiques pour lutter contre les douleurs.
- Soins oculaires si diplopie faciale.
- Kinésithérapie passive puis active en 3^e phase pour prévenir les rétractions et les ankyloses
- Sonde gastrique si trouble de déglutition
- Atropine si bradycardie.

- Prévention de l'ulcère de stress et les gastrites érosives
- Soutien psychologique.

3. Traitement spécifique: elle est précoce dans les 2 premières semaines (durant la phase d'extension)

Deux modalités st possible : échanges plasmatiques (EP) et les immunoglobines polyvalentes.

Ces deux options thérapeutiques sont d'efficacité équivalente.

Les immunoglobulines sont plus utilisées pour 2 raisons : réalisation plus simple et pour leurs moindres effets secondaires.

L'efficacité de ces traitements est prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée, la rapidité de reprise de la marche et la durée d'hospitalisation.

Ces traitements n'ont pas modifié le pourcentage de patients avec séquelles.

Les échanges plasmatiques : 4 EP à 48 heures d'intervalle dans les formes de gravité moyenne et sévère.

Les immunoglobulines : 0,4 g/kg de poids tous les jours pendant 5J

XI. Conclusion :

Le SGB est une urgence neurologique dont le diagnostic doit pouvoir être posé devant une quadriparésie ou une quadriplégie accompagnée de paresthésies des mains et des pieds, d'installation rapidement progressive, s'aggravant en moins de 4 semaines, avec dissociation albumino-cytologique du liquide céphalorachidien. La gravité est liée au risque d'atteinte respiratoire, signes dysautonomiques et de troubles de la déglutition. L'évolution spontanée se fait vers la régression en quelques semaines, mais des évolutions prolongées de plusieurs mois sont possibles. La prise en charge réside dans le traitement symptomatique et la prévention des défaillances respiratoires, des troubles de la déglutition et des complications de décubitus.