

**POLYRADICLONÉVRITE AIGUË**  
**INFLAMMATOIRE**  
**(SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE)**

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) s'observe à tous les âges, avec une égale fréquence dans les deux

sexes, dans toutes les races et sans prédominance saisonnière.

Son incidence est d'environ 1 cas pour 100.000 habitants.

Chez 2/3 des patients, on retrouve, 1 à 3 semaines avant les premiers symptômes, un épisode infectieux le plus souvent viral, des voies aériennes supérieures ou du tube digestif. Les agents les plus souvent en cause sont cytomégalovirus, Epstein-Barr, mycoplasme, VIH et campylobacter jejuni (responsable d'entérites aiguës bactériennes).

Plus rarement, le SGB peut faire suite à une vaccination, à un acte chirurgical, ou survenir au cours de l'évolution d'un lymphome ou d'un cancer.

## 1. NEUROPATHOLOGIE

- On trouve des infiltrats lymphocytaires et macrophagiques associés à des démyélinisations segmentaires des fibres nerveuses périphériques.
- Les lésions peuvent intéresser l'ensemble du système nerveux périphérique, mais elles prédominent habituellement sur les racines antérieures et la partie proximale des troncs nerveux.
- L'axone est habituellement préservé, mais des atteintes axonales sont possibles dans les formes les plus sévères.
- L'infection virale qui précède le SGB pourrait être à l'origine d'une immunisation croisée dirigée contre les antigènes de la myéline.

## 2. CLINIQUE

Il s'agit d'une polyradiculonévrite aiguë dont l'évolution passe par trois phases.

La phase d'extension: dure moins de quatre semaines, souvent quelques jours.

Dans sa forme typique, le SGB débute par des paresthésies des extrémités, puis s'installent rapidement des paralysies touchant les quatre membres. L'intensité des paralysies est variable, allant d'une simple faiblesse des membres inférieurs gênant la marche et la montée des escaliers, à la tétraplégie complète avec paralysie des muscles respiratoires, nécessitant une assistance respiratoire d'urgence.

Phase d'extension:

Les troubles sensitifs débutent aux orteils et aux doigts et ont une progression ascendante. Il s'agit de fourmillements, d'engourdissements, de douleurs.

Les troubles moteurs commencent et prédominent aux membres inférieurs. L'atteinte sensitivo-motrice est bilatérale et grossièrement symétrique.

Les nerfs crâniens les plus souvent affectés sont le nerf facial (souvent de façon bilatérale), le nerf trijumeau (paresthésies de la face) les IXème, Xème et XIèmes paires responsables de troubles de la déglutition, plus rarement les nerfs oculomoteurs.

L'aréflexie ostéo-tendineuse est une caractéristique du syndrome et elle commence aux membres inférieurs là où la faiblesse prédomine.

L'aréflexie est diffuse chez 2/3 des patients.

Les signes sensitifs objectifs sont au second plan derrière l'intensité des troubles subjectifs. Ils sont souvent retardés et limités à une hypoesthésie distale touchant la sensibilité tactile et profonde (sensibilité vibratoire).

Les troubles dysautonomiques sont fréquents : labilité tensionnelle, troubles du rythme cardiaque, troubles vésico-sphinctériens et troubles gastro-intestinaux.

Phase de récupération: La récupération se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.

Les séquelles peuvent se voir (après 12 à 18 mois d'évolution) et sont légères dans 15% des cas et sévères dans 5% des cas.

### 3. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

**Etude du LCR :** la dissociation albumino-cytologique est caractéristique: il s'agit d'une hyperprotéinorachie allant jusqu'à plusieurs grammes par litre, souvent retardée de quelques jours(3-10 jours) et l'absence de réaction cellulaire habituelle .

**Electrophysiologie (ENMG):** les vitesses de conduction motrice sont ralenties (démýélinisation), les latences de l'onde F sont augmentées (atteinte proximale), les latences motrices distales sont allongées. Des blocs de conduction proximaux peuvent s'observer. L'amplitude des potentiels moteurs distaux peut être diminuée, indiquant une atteinte axonale associée,habituellement de mauvais pronostic fonctionnel.

**Biopsie nerveuse :** elle ne présente aucun intérêt diagnostique ou pronostique.

Elle ne doit donc pas être pratiquée.

### 4. VARIANTES CLINIQUES

- - **Syndrome de Miller-Fisher :** il associe:

Une ophtalmoplégie bilatérale.

Une ataxie et une aréflexie ostéotendineuse, sans déficit moteur marqué.

~~Syndrome de Miller-Fisher~~

- Formes motrices pures.

- Formes sensibles pures : paresthésies distales et aréflexie avec peu ou pas de faiblesse motrice.

- Pandysautonomie aiguë idiopathique (rare).
- Formes avec lésions axonales prédominantes, d'évolution grave, mortelle ou laissant des séquelles importantes.

## 5. EVOLUTION

Elle se fait typiquement en 3 phases :

- la phase d'extension dure de 1 à 2 semaines. Le degré d'intensité de l'atteinte neurologique est imprévisible au début.

Ces patients doivent être étroitement surveillés pour détecter l'apparition d'une atteinte des muscles respiratoires ou des troubles de la déglutition qui mettent en jeu le pronostic vital et nécessitent un transfert en réanimation.

- La phase de plateau dure de 2 à 4 semaines dans les formes habituelles, mais peut se prolonger pendant plusieurs mois.

- la phase de récupération est plus ou moins longue. La majorité des patients guérissent : 85 % des patients sont ambulatoires au cours des 6 mois qui suivent. Une minorité gardent des signes neurologiques plus ou moins invalidants. Malgré les techniques modernes de réanimation, la mortalité est de 2 à 7 %.

Les facteurs pronostiques péjoratifs sont l'âge, la nécessité d'une ventilation mécanique, une phase d'installation inférieure à 7 jours, une infection à campylobacter jejuni, une forte diminution d'amplitude de la réponse motrice et présence de potentiels musculaires (atteinte axonale associée).

## 6. TRAITEMENT

Tout SGB doit être hospitalisé du fait du risque de survenue de complications respiratoires. Celles-ci sont imprévisibles et peuvent apparaître rapidement.

On met en place une surveillance régulière de la fonction respiratoire, de la toux et de la déglutition, et de la pression artérielle.

On prévient les phlébites (HBPM) et les complications de décubitus.

Une kinésithérapie est mise en place dès les premiers jours.

Les immunoglobulines intraveineuses (IgIV) et les échanges plasmatiques (EP) constituent les traitements de référence du SGB : administrés tôt, ils diminuent le risque de ventilation assistée, raccourcissent le délai de reprise de la marche et diminuent le risque de séquelles à 1 an. Les IgIV ont une efficacité égale à celle des EP. La posologie totale des IgIV est de 2 g/kg en une cure de 5 jours. Le nombre d'EP à proposer dépend de la sévérité du tableau clinique. En cas de non-réponse au premier traitement essayé, il est logique de passer à l'autre. Par contre, la combinaison d'emblée des deux traitements ne s'est pas avérée plus efficace que l'un ou l'autre d'entre eux.