

Syndrome de Guillain Barré

Présenté par Dr BOUROUROU

Syndrome de Guillain Barré

I-INTRODUCTION

II-INTERET

III-PHYSIOPATHOLOGIE

IV-CIRCONSTANCES favorisantes

V- Clinique

V-DIAGNOSTIC POSITIF

VI-DIAGNOSTIC DE GRAVITE

VII-PRONOSTIC

VIII-TRAITEMENT :

IX-CONCLUSION

I-INTRODUCTION

Décrit par Guillain Barré et Strohl, en 1916, le syndrome qui porte leur nom a fait l'objet de nombreux rapports, mises au point et controverses.

Par Définition : C'est une Polyradiculonévrite inflammatoire aigue avec démyélinisation segmentaire multifocale d'origine auto-immune.

caractérisée par :

- une évolution paralysante ascendante,
- une dissociation albumino-cytologique,
- et une régression spontanée,

II-INTERET

Le SGB est la + fréquente des affections démyélinisantes aiguës.

L'intérêt : 5 à 10% de décès à la phase aiguë.

Du point de vue thérapeutique, les échanges plasmatiques : traitement de référence

III-PHYSIOPATHOLOGIE

Incidence de 1,5/100 000/an, affecte les 2 sexes, tous les âges et toutes les races.

La démyélinisation du SGB est segmentaire, respecte l'axone, du moins à la phase début.

S'y associe une réaction inflammatoire cellulaire.

Les causes sont inconnues : un mécanisme immunologique est suspecté, un facteur sérique non-encore individualisé est responsable de la démyélinisation et du BCN

Ces constatations sont à l'origine des thérapeutiques du SGB.

20 à 30% nécessitent 1 **ventilation mécanique**, 15 à 25% garderont des séquelles motrices

IV-CIRCONSTANCES favorisantes

- **épisode infectieux** le plus souvent du système respiratoire, ou d'une gastro-entérite guérie

viral

cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, plus rarement zona

Actuellement coronavirus

Bactérienne: *Campylobacter jejuni* responsable d'entérites aiguës bactériennes.

infections à *Mycoplasma pneumoniae*

- vaccination: vaccin antirabique

V- Clinique:

A- La phase d'extension : Elle dure *moins de 4 semaines*.

Paresthésies à type de fourmillements touchant initialement *les extrémités des membres inférieurs* puis simultanément, en quelques heures ou quelques jours, les membres supérieurs parfois la région péribuccale

Le déficit moteur: débute le plus souvent aux membres inférieurs avec une évolution ascendante progressivement étendue. tétraparésie ascendante bilat, symétrique aux racines.

Les douleurs sont à type de myalgies, rachialgies ou sciatalgies

Une atteinte des nerfs crâniens est présente dans la moitié des cas

Il n'y a pas d'amyotrophie au début.

L'examen clinique montre:

1-une diminution ou abolition des réflexes ostéo-tendineux sans Babinski.

2-L'atteinte de la **sensibilité** objective superficielle et profonde est inconstante et discrète, prédominante aux extrémités.

B- La phase de plateau : très hétérogène variant de **quelques jours à quelques semaines.**

L'intensité du déficit est variable et il s'agit le plus souvent d'une *tétraparésie* voir *tétraplégie avec atteinte faciale bilatérale*

troubles de la phonation et de la déglutition

La *sensibilité proprioceptive est altérée dans 50%* des cas avec une ataxie parfois importante.

La sensibilité tactile et à la piqûre est moins souvent atteinte. Les réflexes sont abolis durant cette phase.

C-La phase de récupération : de quelques jours à quelques mois

la récupération est variable parfois laissant peu de séquelles, mais parfois ces séquelles sont très importantes aux membres inférieurs rendant la reprise du travail impossible.

La ponction lombaire

Dissociation albuminocytologique :

Protéïnorachie > 0.5 g/l

Moins de 10 lymphocytes /mm³

Cependant, l'hyperprotéïnorachie est retardée de 3 à 10 jours par rapport au début de signes cliniques.

V-DIAGNOSTIC POSITIF

1) Clinique : paralysie périphérique rapidement ascendante, associée à de discrets troubles de la sensibilité objective distale

2) La dissociation albumino-cytologique observée à la ponction lombaire : hyperprotéïnorachie > 0,5g/l (jusqu'à 10g/l!!) sans réaction cellulaire(moins de 10cellules/mm³).

3) L'EMG

VI-DIAGNOSTIC DE GRAVITE

La gravité est dictée par la possible atteinte des **muscles respiratoires**, (risque qui persiste tout au long de la première quinzaine).

Une évolution fulgurante en quelques heures est déjà un facteur favorisant.

L'association aux troubles de la **déglutition** peut provoquer des fausses routes mortelles

L'atteinte des **ceintures scapulaires** est une indication d'hospitalisation en unité de soins intensifs. Il faut insister sur le fait que les premiers troubles sont très discrets...

VII-PRONOSTIC

En dehors des possibles complications, **les éléments de mauvais pronostic sont:**

- l'importance et la durée des paralysies **de la phase de plateau**
- La survenue des manifestations respiratoires et de troubles neuro-végétatifs

VIII-TRAITEMENT :

1) **Buts :** Faire régresser la démyélinisation aiguë.

2) **Moyens :**

a) **Le traitement symptomatique**

-Le nursing est dans tous les cas nécessaire

- L'alimentation par **sonde** naso-gastrique

-Les complications **thrombo-emboliques** sont traitées préventivement par les HBPM.

- Les **douleurs** relèvent de l'acide acétylsalicylique, de la caféine ou de la quinine.

-La sédation et les hypnotiques sont contre-indiquées chez le patient en ventilation spontanée + Sd Restrictif

-**Au niveau respiratoire**, une prise en charge **kinésithérapique** et de fréquentes aspirations favorisent la ventilation et diminuent les complications infectieuses.

-**surveillance, par scope** en ce qui concerne les **complications cardiovasculaires** : L'injection d'1/2mg sous-cutanés **d'atropine toutes les 4 à 6h** diminue le risque **de bradycardie**

Les cas rebelles font appel **à l'entraînement électro-systolique.**

b) Le traitement à visée étiopathogénique

Il est justifié par le risque d'insuffisance respiratoire et de séquelles neurologiques.

Les immunosuppresseurs ne sont pas justifiés de par des résultats cliniques décevants.

Les échanges plasmatiques passent par la mise en place d'une **circulation extra-corporelle avec séparation des éléments figurés**, réintégration de ces mêmes éléments et remplacement du plasma par un soluté de substitution: **4 séances** suffisent.

Le soluté de remplacement est préférentiellement **l'albumine diluée**.

L'immunoglobulinothérapie à fortes doses à la même posologie que dans le purpura thrombopénique idiopathique, **a la même efficacité que 5 échanges plasmatiques étalés sur 7 à 14j.**

4) Résultats

Ils sont variables mais le traitement doit être entrepris chaque fois qu'il est possible.

Les échanges plasmatiques

- diminuent la durée de la phase aiguë,
- réduisent les indications de la ventilation mécanique,
- et favorisent une reprise rapide de la marche en diminuant les séquelles.

A la phase de récupération, un programme de rééducation et de réadaptation

IX-CONCLUSION

& Le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré est

- clinique.

- électrique

- Biologique

& Il convient de bien connaître les complications de la

phase aiguë car le patient est toujours vu à cette phase.

& La PEC comprend plusieurs volets dont

- le traitement symptomatique primordial,

- et le traitement étiopathogénique.