

Le syndrome de Guillain Barré ou PRNA

I-Introduction

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB), ou **polyradiculoneuropathie aigue** inflammatoire, est la principale cause de paralysie aigue extensive dans les pays développés. Compte tenu du risque de gravité à court terme, il s'agit d'une urgence neurologique. Le diagnostic est généralement clinique, les examens complémentaires permettant essentiellement d'éliminer un diagnostic différentiel

L'incidence annuelle du SGB est d'environ de 1,5 pour 100 000. Le SGB atteint les deux sexes, tous les âges et toutes les ethnies.

II-Physiopathologie

Dans les cinq à six semaines qui précèdent les premiers signes neurologiques, il est retrouvé dans environ 60 % des cas un épisode infectieux, rhino-pharyngé, digestif ou grippal, acte chirurgical, une sérothérapie ou une vaccination. Les agents pathogènes les plus fréquemment observés sont le cytomégalovirus, le *Mycoplasma pneumoniae*, le virus d'Epstein-Barr et, plus récemment, *Campylobacter jejuni*.

L'atteinte nerveuse la plus fréquente est une démyélinisation qui se caractérise électrophysiologiquement par un ralentissement des vitesses de conduction, un allongement des latentes distales et des blocs de conduction. La démyélinisation est le plus souvent réversible mais peut entraîner des lésions axonales, qui rendent compte des séquelles

III-Aspects cliniques

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) ou PRNA provoque un déficit moteur de type périphérique, bilatéral, symétrique, à prédominance proximale, ascendant et très souvent associé à des troubles sensitifs

Le SGB évolue en trois phases : une phase d'extension, une phase de plateau et une phase de récupération

1-Phase d'extension :

Elle dure par définition moins de 4 semaines. Le tableau clinique débute habituellement par des troubles sensitifs à type de paresthésies ou dysesthésies des extrémités. Des douleurs lombaires et des radiculalgies sont classiques. S'y associe un déficit moteur, bilatéral et symétrique, flasque avec hyporéflexie. Le déficit est caricaturalement d'évolution ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable, avec une évolution possible vers une tétraplégie,

une atteinte des nerfs crâniens, des muscles axiaux et respiratoires. Les paires crâniennes les plus fréquemment atteintes sont le VII (diploégie faciale périphérique), IX et X (troubles de la déglutition). Les troubles de la sensibilité concernent essentiellement la proprioception et le toucher.

Des formes atypiques sont possibles : forme descendante, asymétrique, motrice pure (notamment dans les formes axonales post C. jejuni), évolution suraigüe en moins de 24 heures

2- Phase de plateau :

Cette phase est de durée variable. A ce stade, des paresthésies ou des douleurs sont présentes

dans 80% des cas ; l'aréflexie est généralisée chez 80% des patients, 2/3 perdent la marche et 25- 30% évoluent vers une insuffisance respiratoire.

3- Phase de récupération :

La récupération motrice peut être longue, puisque 20 % des patients ne recouvrent pas la marche à 6 mois. Près de 10% des patients présentent encore des symptômes résiduels à 3 ans de l'épisode. Des fluctuations cliniques peuvent être observées après le début du traitement, avec une possibilité de réaggravation secondaire.

Des rechutes de SGB sont observées dans 2 à 5% des cas.

4- Complications :

Les complications respiratoires, bulbaires et dysautonomiques et celles du décubitus font toute la gravité de la maladie. Elles doivent être recherchées et prévenues quotidiennement

-Insuffisance respiratoire aigüe :

Cette complication est la principale cause de mortalité au cours du SGB ; l'instauration d'une

Ventilation mécanique étant nécessaire chez 20 à 30% des patients Elle est consécutive au déficit des muscles inspiratoires et expiratoires.

-Atteinte bulbaire :

Elle survient dans 30% des cas et favorise les fausses routes, la pneumopathie d'inhalation

(Rapportée chez 70% des patients qui ont été *intubés*)

-Maladie veineuse thrombo-embolique :

Risque de thromboses veineuses profondes et/ou d'embolie pulmonaire

5-formes cliniques :

Le syndrome de Miller-Fisher se caractérise par une ophtalmoplégie, une ataxie, et une

Aréflexie sans déficit moteur. Son évolution est habituellement favorable, sans atteinte

Respiratoire; des formes de transition sont néanmoins possibles avec le SGB.

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Electroneuromyogramme

L'ENMG permet de distinguer les formes démyélinisantes de celles axonales mais également d'apporter des éléments pronostiques puisque les premières seraient plus associées à la survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë et les secondes aux séquelles

2 -Ponction Lominaire

Elle met en évidence une dissociation albumino-cytologique, se définissant par une

hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire et pouvant n'apparaître qu'au-delà du 15ème jour

d'évolution. Son principal intérêt est d'éliminer une méningoradiculite

V- Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics :

- Une méningoradiculite, évoquée sur la présence d'une hypercellulorachie, doit faire suspecter et traiter en premier lieu une infection par un Herpes virus et par Borrelia (Lyme)
- compression médullaire.

VI-Traitement

L'objectif de limiter l'extension des paralysies, favoriser la récupération motrice, diminuer les séquelles. Il est logique de les utiliser le plus précocement possible.

- Les échanges plasmatiques (EP) et les immunoglobulines intraveineuses (IgIv) ont fait la

Preuve de leur efficacité, les corticoïdes n'ayant aucune indication.

- Le choix entre ces deux thérapeutiques dépend de leurs contre-indications respectives :

Infectieuses et hémorragiques pour les EP et l'insuffisance rénale, les allergies connues et les déficit en IgA pour les Ig Iv.

- Deux séances à 4 séances d'EP sont préconisées chez les patients qui n'ont pas perdu la marche

- La dose d'IgIv est de 0,4 g/kg/jour pendant 5 jours à répéter en cas de besoins

-Prise en charge des troubles de déglutition

-Prévention des complications thrombo-emboliques : Anticoagulation préventive jusqu'à reprise de la marche

-Kinésithérapie motrice pour éviter les rétractions tendineuses et respiratoire pour lutter contre l'encombrement.