



Item95-Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré. - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national:	- Infection virale récente - Syndrome neurogène périphérique - Evolution ascendante subaiguë - Dissociation albumino-cytologique - ENMG = ↑ latences proximales F/H - Atteinte démyélinisante segmentaire - Evolution en 3 phases - Echanges plasmatiques / Ig IV - Traitement symptomatique / C° (oculaires) - Surveiller CV / ECG / testing / PA - Prise en charge à 100%	- Troubles de la déglutition - Détresse respiratoire - Syndrome dysautonomique - C° de décubitus (MTEV) - Sérologie VIH avec accord - REA au moins prévenue - HBPM à dose préventive - Kinésithérapie - Pas de corticoïdes - Surveillance pluriquotidienne

Généralités

Définitions

- **Polyradiculonévrite (PRN)**
 - = atteinte diffuse et symétrique des racines et des nerfs (NC / tronc / membres)
 - !! représente un cas particulier de neuropathie périphérique (cf [Neuropathies périphériques.](#))
- **Syndrôme de Guillain-Barré (SGB)**
 - = PRN aiguë (<4s) primitive avec démyélinisation segmentaire et multi-focale +++
 - Le SGB est de loin l'étiologie la plus fréquente de polyradiculonévrite

On distingue 2 grands types de SGB :

- SGB démyélinisant avec atteinte sensitivomotrice (cas classique avec risque de complications respiratoires)
- Neuropathies motrices axonales aiguës (AMAN) avec atteinte motrice prédominante, mais faible risque de complications respiratoires (secondaires à C.jejuni)*
- Autres : Miller Fisher (Aréflexie, ataxie et ophtalmoparésie)

Epidémiologie

- Rare: incidence = 1/100 000 (mais urgence diagnostique et thérapeutique)
- Pas de facteurs de risque ou prédisposition génétique connus

Physiopathologie

- SGB: mécanisme inconnu mais étiologie probablement **auto-immune**
- !! Episode **viral** banal précédant l'apparition du SGB dans 50% des cas
- Par immunisation croisée avec Ac viraux ou par mimétisme moléculaire
- Lésion = démyélinisation segmentaire + inflammation des racines et n. périphériques

Diagnostic

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - Rechercher un atcd d'**infection virale récente** (< 3S) : VIH / CMV / EBV
 - En cas de diarrhée, germe le plus fréquent = Campylobacter Jejuni
- **Syndrôme neurogène périphérique**
 - **Evolution et topographie**
 - Evolution **bilatérale / symétrique** / rapidement **progressive**: < 4 semaines / **proximale** (racines des membres)

initialement)

- puis extension **ascendante**: MI → MS → tronc (m. intercostaux) → face (+/- atteintes bulbaires)
- Peut parfois démarrer avec l'atteinte des nerfs crâniens (diplopie ou ptosis)

o **Signes moteurs**

- **Abolition des ROT** aux 4 membres (cf interruption de l'arc réflexe)
- Hypotonie / diminution de la force musculaire (parésie périphérique)
- Diplopie faciale évocatrice (diplopie = PF périphérique bilatérale)
- !! Pas d'amyotrophie puisque pas de dénervation (≠ neuropathie axonale)

o **Signes sensitifs**

- Atteinte des grosses fibres: pas de troubles de la sensibilité épicrotique
- Troubles de la sensibilité profonde: signe de Romberg, proprioception, ataxie ...
- Subjectifs (hypoesthésie) et objectifs (pallesthésie: vibration)

o **Signes végétatifs +++ (syndrome dysautonomique)**

- **Hypotension orthostatique** à rechercher systématiquement +++
- Dysfonction érectile, troubles urinaires ou digestifs (constipation) = (!! Recherche de globe urinaire et fécalome)
- Troubles de la sudation / anomalie pupillaires

• **Signes de gravité = rechercher les 4 complications vitales (A savoir !)**

- o Atteinte respiratoire (signes de détresse respiratoire)
- o Syndrome dysautonomique (hypotension orthostatique)
- o Troubles de la déglutition (fausses-routes / pneumopathie)
- o Complications de décubitus: MTEV (TVP-EP) / escarres

Examens complémentaires

• !! le diagnostic positif est clinique: les examens ne font qu'orienter (A savoir !)

• **Electroneuromyogramme (ENMG)** des 4 membres+++

- o !! Peut être normal à la phase précoce d'un Guillain-Barré : refaire entre 7-15j
- o **Détection** = tracé normal au repos et à l'effort

■ **Recherche d'une atteinte axonale = signe de gravité**

- Repos = potentiels de fibrillation +/- potentiels de dénervation
- Contraction = diminution des amplitudes et sommation temporelle
 - → tracé pauvre de type simple accéléré

o **Stimulo-détection** = atteinte **démyélinisante** et **segmentaire**

■ **Conduction**

- Diminution des vitesses de conduction motrice
- Blocs de conduction (au niveau proximal ++)

■ **Latences**

- Allongement des latences distales motrices
- Allongement des latences proximales (ondes F et H)

• **Ponction lombaire et analyse du LCR**

o **Dissociation albumino-cytologique typique**

- = hyperprotéinorachie sans hyperleucocytose / glycorachie normale
- Hyperprotéinorachie (> 1 g/L) / **cytologie normale** (< 10 /mm³)
- !! Retardée par rapport à la clinique: n'élimine pas un SGB si absente

o **Si hypercellularité (pléiocytose), évoquer une méningo-radiculite +++**

- Sur maladie de Lyme → sérologie
- Sur envahissement → cytodiagnostics (recherche de blastes, c. tumorales..)

• **Pour évaluation du retentissement**

- o **ECG +++** : recherche troubles du rythme
- o **Ionogramme sanguin**: possible hyponatrémie par SIADH
- o **GDS**
- o **EFR + Radiographie thorax** : Evaluation de la CV, recherche PNP inhalation
- o +/- **Holter ECG et Holter TA**

• **Pour rechercher un diagnostic différentiel**

- o Bilan inflammatoire: VS / CRP (doit être normal)
- o Glycémie à jeun (cf neuropathie diabétique)
- o **Sérologie VIH** si FdR / avec l'accord du patient (A savoir !)
- o Sérologie de la **maladie de Lyme** si LCR hypercellulaire
- o Sérologie campylobacter jejuni/ EPS si diarrhée

Diagnostics différentiels

• **Polyradiculonévrites aiguës secondaires**

- o Infectieuses: **VIH** +++ / CMV / Zona / Hépatite virale / Maladie de **Lyme**, etc

• **Compression médullaire** (cf **Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval**).

- o Syndrome lésionnel / sous-lésionnel / rachidien ; niveau sensitif

• **Syndrôme de la queue de cheval**

- Anesthésie en selle / troubles génito-sphinctériens / absence de Sd sous-lésionnel
- **Autres:**
 - **Botulisme** (cf [Risques sanitaires liés à l'eau et à l'alimentation. Toxi-infections alimentaires.](#)): Sd anti-cholinergique (atropinique)
 - **Poliomyélite:** si pas de vaccination (PVD) / atteinte motrice pure
 - **Porphyrurie:** exceptionnelle / NP axonale / M génétique AD

Evolution

Evolution naturelle

- Durée totale: plusieurs mois / peu de récupération après 12/18 mois / récurrence exceptionnelle
- **3 phases successives +++**
 - **Phase d'extension:** extension ascendante du déficit moteur + ROT (1 à 4 semaines)
 - **Phase de plateau:** séquelles d'autant plus importantes que plateau long (1 à 3 semaines)
 - **Phase de récupération:** disparition progressive / dans l'ordre inverse (semaines à mois)

Complications

- **4 complications mettant en jeu le pronostic vital +++ (A savoir !)**
 - **Dysautonomie** (HTA ou hypoTA voire choc / brady ou tachycardie)
 - Troubles de la **respiration** (atteinte des muscles respiratoires)
 - Troubles de la déglutition (et pneumopathie d'inhalation)
 - Thrombo-emboliques: TVP et/ou EP
- **Autres complications**
 - Douleurs fréquentes (myalgies, sciatalgies, etc)
 - Complications de décubitus: escarres +++
 - Complications ophtalmologiques en cas de PFP
 - Dépression secondaires
 - Séquelles sensitivo motrices
 - Déconditionnement cardiovasculaire

Pronostic

- Récupération **complète** dans 80% des cas +++
- Séquelles légères dans 15% et invalidantes dans 5% des cas
- **Facteurs de mauvais pronostic**
 - Age > 60 ans
 - Phase d'extension rapide (h) / plateau long (> 2M)
 - Signes d'atteinte axonale à l'ENMG (cf supra)
 - Déficit moteur sévère: paralysie totale
 - IOT et ventilation mécanique nécessaire
 - Dysautonomie

Traitement

Mise en condition

- !! Urgence médicale diagnostique et thérapeutique
- Hospitalisation systématique en neurologie (et prévenir la REA +++)
- Transfert en centre spécialisé au mieux
- **Si complication mettant en jeu le pronostic vital (4, cf supra) ou très rapidement évolutif (<7j)**
 - Transfert en **REA** en urgence (**A savoir !**)
 - Monitoring FR-SpO2 et FC-PA / scope ECG

Traitement symptomatique

- **Traitement indispensables devant tout SGB +++**
 - C° de décubitus: **HBPM** à dose préventive / bas de contention / nursing (**A savoir !**)
 - **Kinésithérapie** motrice et respiratoire: à la phase aiguë et à distance (**A savoir !**)
 - Régime hypercalorique, hyperprotidique et apports vitaminiques (B1/B6)
- **Traitement / prévention selon les complications**
 - Si troubles de la respiration = IOT et ventilation mécanique
 - Si troubles de la déglutition = SNG et alimentation entérale (+/- ATB si PNP inhalation Augmentin ou C3G + Metronidazole, !! si > 48h = nosocomiale)
 - Si dysautonomie = atropine (bradyC) / remplissage (hypoTA), etc
 - Si paralysie faciale = **protection oculaire** (**A savoir !**)
 - Si MTEV = anticoagulation efficace (HBPM à dose curative ou HNF)

Traitement spécifique curatif

- **Indications**
 - Systématique si intervention précoce (< **15 jours**) ou forme compliquée
- **Modalités: 2 possibilités (l'un ou l'autre : pas d'association, équivalence des 2 traitements)**
 - Immunoglobulines polyvalentes en IV (0.4mg/kg/j pendant 5j) (ES : IRA, SCA, Anaphylaxie)
 - Echanges plasmatiques (plasmaphérèse): 4-6 séances au total (ES : hypoTA, sepsis, coagulopathie, hypoCa, CI : grossesse, trbl hémostasie, sepsis, instab hémodynamique)
- **!! Remarque**
 - Corticoïdes inefficaces: **non** indiqués dans SGB (**A savoir !**)

Mesures associées

- Information du patient +/- famille (sur évolution ++)
- Soutien **psychologique** ++
- Prise en charge à **100%**
- Arrêt de travail, reprise du travail
- Rééducation au decours

Surveillance +++

- **Clinique**
 - **Pluriquotidienne** / patient prévenu d'un possible transfert en REA
 - Constantes: FC-PA / FR-SpO2 / température +/- scope ECG
 - **Recherche de complications**
 - **Respiratoires**: **CV** au spiromètre portatif / ampliation thoracique / **toux**
 - **Dysautonomie**: auscultation / pouls / **PA** (hypotension orthostatique)
 - **Déglutition**: fausses routes / phonation / pneumopathie
 - **MTEV**: palpation des **mollets** / auscultation pulmonaire
 - **Oculaires**: cf diplégie faciale
 - **Evolution du syndrome neurogène**
 - **Testing** musculaire + ROT + troubles sensitifs
 - Sur **schémas** datés / signés +++
- **Paraclinique**
 - **ECG** quotidiens ou scope
 - GDS +/- radio thorax si C° respiratoires
 - Plaquettes 2x/ semaine pour HBPM

Synthèse pour questions fermées

Devant un patient avec une diarrhée + des signes neurologique, quel germe faut il rechercher en 1ère intention ?

- Campylobacter jejuni

Quels sont les 2 examens à visée diagnostique les plus utiles dans le syndrome de Guillain-Barré ?

- ENMG

- PL

- Si IRM = 0 car on recherche des lésions du système nerveux périphérique

Quelles sont les 3 phases de l'évolution d'un syndrome de Guillain-Barré ?

- Phase d'extension

- Phase de plateau

- Phase de récupération

Quels sont les 4 complications dans le SGB qui mettent en jeu le pronostic vital ?

- Dysautonomie

- Trouble de la respiration

- Trouble de la déglutition

- Maladie thrombo embolique

