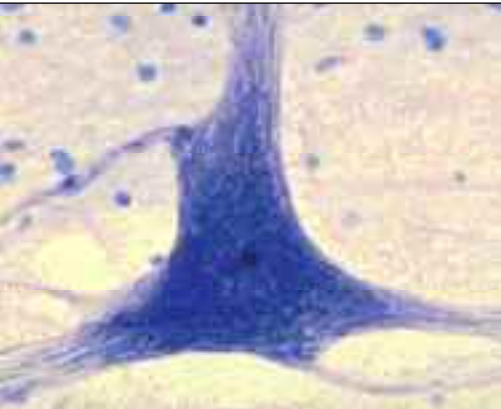


# Un rapide engourdissement : le syndrome de Guillain-Barré

François Melançon, MD



## De multiples présentations

Affectant 1,5 homme pour 1 femme, le syndrome de Guillain-Barré est formé d'un groupe hétérogène, caractérisé par une dysfonction sensorielle, motrice et autonome.

### La présentation classique

Dans sa présentation classique, il constitue une polyneuropathie démyélinisante très inflammatoire, qui se caractérise par une faiblesse musculaire ascendante progressive, une paralysie et une hyporéflexie. Les patients peuvent souffrir de symptômes sensitifs, mais pas toujours. Certaines variantes du syndrome affectent les nerfs crâniens. D'autres sont des formes purement motrices. Dans les cas les plus graves, la faiblesse musculaire progressive ira jusqu'à entraîner une insuffisance respiratoire nécessitant une intubation et une ventilation mécanique. La dysfonction autonome rendra très difficile l'usage de substances vaso-actives.

### Quelques variantes

- La polyneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë, qui est le plus souvent précédée d'une infection bactérienne ou virale, est la forme la plus fréquente en Amérique du Nord du syndrome de Guillain-Barré. Les nerfs périphériques sont démyélinisés par un infiltrat de lymphocytes et de macrophages. Cette forme récupère en général assez bien.
- La neuropathie aiguë motrice axonale, qui est la forme surtout pédiatrique, se caractérise par une atteinte essentiellement motrice. Quatre fois sur cinq, elle est précédée d'une infection à *Campylobacter jejuni*. Cette forme est aussi caractérisée par une hyperréflexie, une faiblesse rapidement progressive et une insuffisance respiratoire. Elle récupère aussi plutôt bien.
- La neuropathie axonale aiguë sensitivo-motrice est une variante au pronostic beaucoup plus sombre qui affecte, pour sa part, la population adulte.
- Le syndrome de Miller-Fisher, une forme rare, se présente avec une triade d'ataxie très marquée, d'aréflexie et d'ophtalmoplégie. Cette forme récupère assez bien.
- La neuropathie PAN autonome aiguë, qui est la forme la plus rare, affecte à la fois les voies sympathiques et parasympathiques. Les arythmies sont très fréquentes et la récupération est incomplète.

## Le cas de Sophie

Sophie, une jeune femme âgée de 26 ans, est hospitalisée aux soins intensifs de votre hôpital pour une paralysie qui a rapidement progressé en quelques jours, à la suite d'une pneumonie. La jeune femme ne peut plus bouger ses membres et sa respiration est de plus en plus superficielle. Pendant votre tournée, vous notez que sa SaO<sub>2</sub> baisse de plus en plus.

**De quoi souffre-t-elle?**  
**Comment la traiter?**  
**L'intubation est-elle nécessaire?**

Vente et distribution  
L'utilisation non autorisée est strictement interdite  
télécharger, afficher, visiter et imprimer est strictement interdite pour leur usage personnel

## Le cas de Gertrude

Gertrude, 73 ans, vous consulte en urgence pour une curieuse perte de sensation : il y a neuf jours, elle a perdu la sensation d'un orteil du pied gauche. Par la suite, sur trois jours, cette perte s'est étendue à tous les orteils du même pied et affecte maintenant l'autre pied. Gertrude commence même à ne plus sentir ses deux mains et a une perte de sensation pire dans les deux pouces. Elle se sent faible, a peu d'appétit et souffre d'un peu de diarrhée. Elle vous apprend aussi que ses symptômes ont été précédés par un syndrome grippal, dont elle conserve une toux légère et plutôt sèche.

### L'examen neurologique

L'examen neurologique montre une diminution généralisée de la force, mais la patiente réussit à circuler sur les talons et sur la pointe des pieds. Les réflexes sont soit absents, soit très diminués. Elle perçoit l'aiguille mais présente une diminution diffuse de la sensation du toucher, qui est pire du côté gauche.

### De quoi souffre Gertrude? Comment la traiter?

**Numéro d'enregistrement :**  
PM40063348

Adresse

de retour : **Le Clinicien**  
955, boul. Saint-Jean  
Bureau 306  
Pointe-Claire (Québec)  
H9R 5K3

## La présentation clinique du syndrome

### Les signes typiques

Le patient typique se présentera quelques semaines après une infection respiratoire ou gastro-intestinale banale et se plaindra de dysesthésie des doigts et des orteils, associée à une grande faiblesse et une absence complète de réflexes. Cette faiblesse progressera parfois très rapidement (quelques heures) ou plus lentement (de plusieurs jours à plusieurs semaines), pour finalement affecter tous les muscles, y compris les intercostaux et le diaphragme. L'atteinte maximale se situe en moyenne à 12 jours. Presque tous les patients auront atteint leur condition maximale à un mois. Après un plateau variable, les patients s'amélioreront, pour la plupart, en moyenne après 28 jours et ils seront guéris à 200 jours. Le tiers de ces patients nécessitera une ventilation mécanique.

### L'atteinte nerveuse

À l'occasion, l'atteinte des nerfs crâniens pourra nous lancer sur une fausse piste d'une paralysie de Bell. À l'exception du rare syndrome de Miller-Fisher qui débute avec l'atteinte des nerfs faciaux, les autres symptômes associés devraient permettre de poser facilement le diagnostic.

Selon les nerfs affectés, les signes vitaux varieront de façon importante d'un individu à l'autre. La faiblesse sera importante et les patients seront presque toujours sans réflexe (rarement les réflexes seront faibles mais présents).

En plus de la faiblesse musculaire associée à une grande hypotonie, l'atteinte de la proprioception et l'ophtalmoparésie empêcheront plusieurs patients de se tenir debout ou de marcher.

### Les paresthésies

Les paresthésies dépassent rarement les poignets et les chevilles, mais les patients peuvent se plaindre d'une douleur intense dans les ceintures des hanches et des épaules. Il peut y avoir – mais pas toujours – perte de la sensation de vibration, du toucher et de la proprioception.

### L'atteinte autonome

L'atteinte autonome pourra donner de multiples présentations :

- des symptômes cardiovasculaires multiples (toutes les sortes possibles d'arythmies, des variations majeures dans la tension artérielle et de l'hypotension orthostatique grave);
- de la rétention urinaire et de la constipation;
- de l'hypersalivation;
- de l'anhidrose.

L'examen abdominal est essentiel, car les patients peuvent souffrir d'un iléus paralytique ou d'une rétention urinaire aiguë.

## Le diagnostic

Le diagnostic de cette condition se pose à l'anamnèse et à l'examen clinique. Les tests paracliniques serviront au diagnostic différentiel et donneront une idée de l'état fonctionnel et du pronostic.

### Le diagnostic différentiel

Plusieurs syndromes seront à considérer :

- le syndrome de la queue de cheval;
- la sclérose en plaques;
- la polymyosite;
- la myasthénie grave;
- certaines intoxications (métaux lourds et organophosphates notamment);
- certains troubles électrolytiques (hyperkaliémie, hypophosphatémie);
- plusieurs infections (entre autres botulisme, encéphalite et méningite).

### Le bilan

La plupart des patients présenteront une élévation des protéines de leur liquide céphalorachidien. L'élévation progressive de protéines associées à moins de 10 mononucléaires/mm<sup>3</sup> à la ponction lombaire suggère fortement le syndrome de Guillain-Barré.

Le *screening* biochimique inclura :

- les électrolytes;
- les tests de fonction hépatique;
- les CPK et la sédimentation;
- la vérification des anticorps antigangliosides et les anticorps contre *C. jejuni*, le cytomégalovirus (CMV), le virus d'Epstein-Barr (EBV), *Herpes simplex*, le VIH et *M. pneumoniae*;
- On fera une culture de selles pour *C. jejuni* et un test de grossesse aux femmes en âge de procréer;
- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) démontrera plusieurs anomalies, toutes malheureusement non spécifiques : rehaussement des racines nerveuses spinales, rehaussement sélectif des racines

antérieures (un peu plus suggestif du syndrome de Guillain-Barré) et rehaussement des racines de la queue de cheval dans la majorité des patients;

- L'évaluation de la capacité vitale forcée aidera à décider du traitement approprié : les patients qui ne génèrent qu'une pression inspiratoire maximale de moins de 30 mm H<sub>2</sub>O ou une pression expiratoire de moins de 40 H<sub>2</sub>O nécessitent une intubation et une ventilation mécanique prophylactique;
- Les tests de conduction nerveuse démontrent plusieurs anomalies, mais surtout de la démyélinisation;
- Dans certains cas difficiles, une biopsie musculaire aidera au diagnostic différentiel afin de la distinguer d'une myopathie.

### Le traitement

Dès le début, un neurologue devra être impliqué dans la prise en charge du patient. D'abord et avant tout, on parle de gestion des voies respiratoires, du contrôle des anomalies autonomiques et des arythmies cardiaques, et de la ventilation mécanique, au besoin.

Seules la plasmaphérèse d'échange et les immunoglobulines intraveineuses permettent de diminuer la durée de récupération de moitié.

Les corticoïdes ne semblent pas efficaces, pas plus que l'interféron bêta.

La douleur semble mieux répondre à la carbamazépine, à la gabapentine ou à la prégabaline. L'héparine à faible poids moléculaire sera utilisée en prophylaxie de la thrombose veineuse profonde. **C**

### Retour sur les cas de Sophie et de Gertrude

Sophie a dû être ventilée mécaniquement et a reçu des immunoglobulines. Elle a progressivement retrouvé sa fonction musculaire ainsi que le contrôle de son diaphragme et de ses autres muscles.

Pour sa part, Gertrude a aussi reçu des gammaglobulines et a progressivement récupéré sans séquelles.

Aujourd'hui, les deux patientes se portent très bien.



**Le Dr Melançon** est omnipraticien et compte 25 années d'expérience dont 18 en salle d'urgence. Il pratique maintenant en cabinet privé, à Asbestos, et en CLSC, à Montréal. De plus, il

travaille à l'élaboration d'une série de livres portant sur la vulgarisation médicale de la collection Le petit médecin de poche.