

# Le syndrome de Guillain-Barré

François Melançon, M.D.



## Le cas de Rose

Rose, 73 ans, vous consulte en urgence. Il y a neuf jours, elle a perdu la sensation d'un orteil du pied gauche. Par la suite, durant trois jours, cette perte de sensation s'est étendue à tous les orteils du même pied et affecte maintenant l'autre pied. La patiente commence même à perdre la sensation dans les deux mains, particulièrement 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, plutôt sèche.

L'examen neurologique montre une diminution généralisée de la force, mais la patiente réussit à circuler sur les talons et la pointe des pieds. Ses 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 Rose?**  
**Comment la traitez-vous?**

## De multiples présentations

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

On retrouve une présentation bimodale avec un pic chez les 15 à 35 ans et un autre pic chez les 50 à 75 ans. Comme elle touche de 1 à 3 personnes sur 100 000, c'est la cause la plus commune de paralysie flaccide aiguë en Amérique du Nord. Jusqu'à 85 % des patients récupéreront en 6 à 12 mois, quoique la récupération complète puisse prendre jusqu'à 18 mois.

## Comorbidités et mortalité

De 7 à 15 % des patients souffriront de séquelles neurologiques (pieds tombants bilatéraux, fonte des petits muscles des mains, ataxie sensitive et dysesthésie). La maladie peut se présenter deux fois chez le même patient, mais cela est rare. Les séquelles neurologiques permanentes, d'intensité très variable, affectent de 10 à 40 % des patients.

De 5 à 10 % des patients décéderont en dépit du support fourni dans les soins intensifs. Les décès sont généralement en relation avec une détresse respiratoire aiguë, une septicémie, une pneumonie, une embolie pulmonaire ou un arrêt cardiaque.

## La physiopathologie du syndrome

Les racines spinales et les nerfs périphériques souffrent d'une démyélinisation axonale importante résultant d'une action autoimmune, autant humorale que cellulaire. Cette réponse aberrante fait suite le plus souvent à une infection bactérienne comme *Campylobacter jejuni* (40 % des cas pour la forme la plus commune), *Haemophilus influenzae* ou *Mycoplasma pneumoniae* ou encore à la suite d'une infection virale (CMV [cytomégalo virus humain], virus d'Epstein-

### Le cas de Julie

Julie, une jeune femme de 26 ans, est hospitalisée aux soins intensifs de votre hôpital pour une paralysie qui, en quelques jours, a rapidement progressé 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> (saturation artérielle en oxygène) baisse de plus en plus.

**De quoi souffre Julie? Comment la traitez-vous? Devez-vous l'intuber?**

Barr [EBV]). D'autres causes possibles sont une vaccination récente, certaines médications, comme les agents anti-motilité, la pénicilline ou le captopril, ou encore certaines chirurgies gastriques (bariatriques et autres).

En raison du lien étroit entre le syndrome et plusieurs infections, et aussi parce qu'on a identifié plusieurs anticorps antigangliosides, le mimétisme moléculaire a été mis en cause comme mécanisme d'apparition : les anticorps créés contre des épitopes bactériens ressemblant aux gangliosides humains réagiraient ensuite avec les gangliosides à la surface moléculaire des nerfs périphériques. La démyélinisation est médiée par les macrophages et associée à une infiltration lymphocytaire. La récupération est associée à une remyélinisation.

### La présentation clinique

Le patient typique se présentera quelques semaines après une infection respiratoire ou gastro-intestinale banale et se plaindra d'une dysesthésie des doigts et des orteils associée à une grande faiblesse et une absence complète de réflexes. Cette faiblesse progressera parfois très rapidement (en quelques heures) ou plus lentement (sur plusieurs jours/semaines) pour 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 atteindront leur condition maximale à un mois. Après un plateau variable, les patients s'amélioreront, pour la plupart, en moyenne après 28 jours et seront guéris à 200 jours. Le tiers de ces patients nécessitera une ventilation mécanique.

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

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.

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'ophtalmo-parésie empêcheront plusieurs patients de se tenir debout ou de marcher.

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

### Comment poser le diagnostic

Le diagnostic de cette condition se pose avec l'histoire naturelle et l'examen clinique.

Les tests paracliniques aideront à préciser le diagnostic et donneront une idée de l'état fonctionnel et du pronostic.

(...) 5 à 10 %  
des patients  
décéderont  
en dépit  
du support  
fourni dans  
les soins  
intensifs.

## Retour sur les cas de Rose et de Julie

Quoique le cas de Julie ait été plus tapageur que celui de Rose, les deux patientes ont récupéré sans séquelles et sont aujourd'hui parfaitement fonctionnelles neurologiquement.



**Dr Melançon** est omnipraticien et compte 25 années d'expérience dont 18 en salle d'urgence. Il a pratiqué en cabinet privé et en CLSC. Il est récemment revenu à ses premières amours, soit la médecine d'urgence, la traumatologie et la psychiatrie.

### Les tests à effectuer

Le dépistage biochimique inclut :

- la mesure des électrolytes;
- les tests de la fonction hépatique;
- les CPK;
- la sédimentation.

On doit vérifier les anticorps antigangliosides et les anticorps contre *C. jejuni*, CMV, EBV, *Herpes simplex*, le VIH et *M. pneumoniae*. On fait une culture de selles pour *C. jejuni* et un test de grossesse aux femmes en âge de procréer.

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

L'imagerie par résonance magnétique démontre 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);
- rehaussement des racines de la queue de cheval chez la majorité des patients.

L'évaluation de la capacité vitale forcée aide 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 mm 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 aide à poser un diagnostic différentiel de myopathie.

### Les diagnostics différentiels

Plusieurs syndromes sont à considérer : syndrome de la queue de cheval, sclérose en plaques, polymyosite, myasthénie grave et certaines intoxications (métaux lourds et organophosphates notamment), certains troubles électrolytiques (hyperkaliémie, hypophosphatémie) et plusieurs infections (entre autres botulisme, encéphalite et méningite).

À l'occasion, l'atteinte des nerfs crâniens pourra donner le change pour 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.

## Le traitement

### La prise en charge

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

### La pharmacologie

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

Les corticostéroïdes 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**