

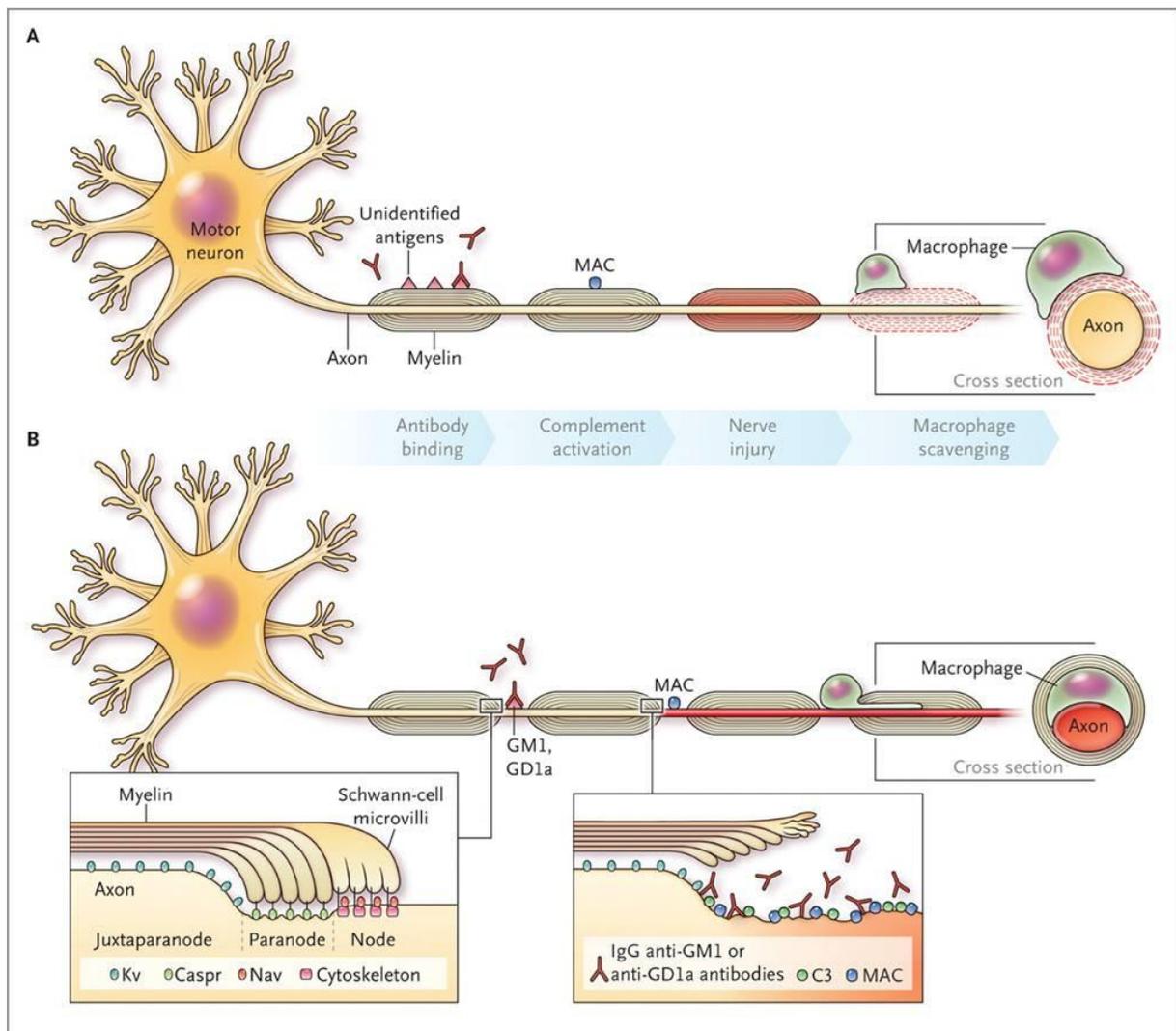
Syndrome de Guillain-Barré.

Le syndrome de Guillain-Barré est une maladie auto-immune inflammatoire du système nerveux périphérique.

L'affection est rare, mais parmi les affections neuromusculaires, elle est assez fréquente.

Elle comporte plusieurs formes cliniques

- La forme habituelle est myélinique (cad de la gaine périnerveuse) et guérit le plus souvent totalement en quelques semaines sans séquelles.
- La forme axonale (c'est-à-dire par lésion de l'axone) est plus rare mais aussi plus sévère et peut laisser des séquelles à long terme.



Symptômes :

Faiblesse des 4 membres pouvant aller jusqu'à la paralysie totale mais transitoire...qui peut s'accompagner de troubles sensitifs à type d'hypoesthésie en « gants » et en « chaussettes » .

Le syndrome se manifeste de manière sporadique. Il est imprévisible et peut survenir à tout âge.

La gravité de la pathologie peut varier considérablement d'un cas modéré pouvant même ne pas être porté à la connaissance d'un médecin, à celui d'une maladie dévastatrice liée à une paralysie presque totale plaçant le patient entre la vie et la mort par problème moteur et respiratoires .

Pour les cas sévères touchant le système végétatif du patient, il faut envisager : sondes gastrique et urinaire, intubation, voire trachéotomie.

Le malade se retrouve alors dans une situation d'état tétraplégique complète et végétatif.

Par la suite, une période indéterminée dans un centre de rééducation sera indispensable selon le degré d'invalidité atteint.

La récupération du patient est complète ,mais peut mettre des mois ou années pour les pathologies lourdes.

On pense aujourd'hui que c'est de séquelles de cette maladie que souffrait le président américain Franklin D. Roosevelt, paralysé des jambes à partir des années 1920, et non de la poliomyélite, comme avancé à l'époque.

Statistique :

La fréquence de la maladie est d'environ 1 à 2/100 000 cas de SGB / an.

Dans 80 % des cas, les patients récupèrent leurs capacités physiques au bout de 6 à 12 mois.

Pour les 20 % restants, 5 % d'entre eux ont des séquelles lourdes et définitives (lorsque l'axone est touchée) et il y a un taux de mortalité de 15 % de complications cardio, pneumo, et métaboliques. (Ces patients sont quasi toujours en service de réanimation).

Le risque s'accroît avec l'âge et est un peu plus important chez l'homme que chez la femme.

Les formes familiales sont exceptionnelles.

La récurrence est rarissime.

Une atteinte transitoire du système nerveux central se voit dans un tiers des cas.

Elle est caractérisée par des hallucinations, une psychose aiguë ou des troubles du sommeil.

Les douleurs précèdent les paralysies dans 1/3 des cas et peuvent persister au delà des paralysies .

Une fatigue peut, de même, persister après guérison de l'atteinte motrice, quel que soit le niveau d'atteinte initial.

Etiologies ?

La moitié des cas surviennent quelques jours, voire quelques semaines après une infection virale,
(dont la grippe)

Les deux autres virus les plus fréquemment responsables sont le cytomégalovirus (environ 10 %) et le virus Epstein-Barr.

La vaccination antigrippale augmente très légèrement le risque de survenue d'un Guillain-Barré .

Diagnostic

Une hyperprotéinorachie ,mais avec un nombre « normal » de cellule dans le LCR, constitue l'élément de diagnostic le plus discriminant.

L'électromyographie consiste en la mesure de la vitesse de conduction nerveuse (VCN-EMG) et met en évidence un ralentissement ou une absence de conduction nerveuse dans près de 85 % des cas. L'examen révèle s'il y a atteinte de l' axone des nerfs périphériques dans les cas les plus graves de SGB.

Diagnostic différentiel :

- inhalation d'un solvant organique,
- absorption de plomb
- certains médicaments, tels que la nitrofurantoïne .

Complications

Il existe quatre principales complications du SGB qui justifient que le patient soit dans certains cas hospitalisés dans une unité de réanimation :

1.détresse respiratoire : celle-ci peut-être due à une paralysie du diaphragme, à une embolie pulmonaire, à une atélectasie ou à une infection pulmonaire. Il est donc parfois nécessaire d'intuber le patient et de le placer sous ventilation assistée ;

2.troubles de la déglutition : due à une paralysie des muscles du pharynx. Il est alors requis l'installation d'une sonde naso-gastrique permettant une alimentation entérale ;

3.dys autonomie : elle correspond à un dérèglement du système nerveux autonome (ou neurovégétatif) pouvant, dans les cas graves, conduire à un arrêt cardiaque. Il est donc important de surveiller les constantes cardiaques du patient (fréquence cardiaque et tension artérielle au minimum) et si nécessaire de traiter la bradycardie (atropine) ou l'hypotension (remplissage vasculaire) ;

4.maladie thrombo-embolique veineuse : il faut à la fois prévenir les complications de décubitus et parfois instaurer un traitement anticoagulant.

Il existe également des complications ne mettant pas en jeu le pronostic vital du patient mais occasionnant une gêne importante, ce sont les rétractions tendineuses dues à l'absence de mouvements, elles peuvent être prévenues grâce à la kinésithérapie.

Ce syndrome peut également entraîner une paralysie aigüe du nerf facial (Nerf VII)

Traitements :

Les plasmaphèreses :

Les plasmaphèreses (échanges ou soustractions plasmatiques) ont été utilisées dans des cas graves du syndrome de Guillain-Barré avec une efficacité démontrée.

Les gammaglobulines :

Des doses élevées de gammaglobulines seraient au moins aussi efficace que la plasmaphérèse, tout en étant plus simple d'administration (absence de nécessité d'un équipement spécialisé et de personnel qualifié).

Autres traitements

La cortisone n'a pas démontré d'efficacité⁶, même sur les douleurs.

Les immunosuppresseurs (ou immunodépresseurs) sont utiles dans les cas chroniques.

La plupart des autres traitements ont pour but de prévenir ou de traiter les complications du syndrome : embolie pulmonaire (anticoagulants, bas de contention). la lutte contre la constipation et l'infection urinaire secondaire à une rétention et à l'alitement prolongé doit être mise en œuvre.

Les douleurs peuvent nécessiter l'emploi de médicaments morphiniques.