

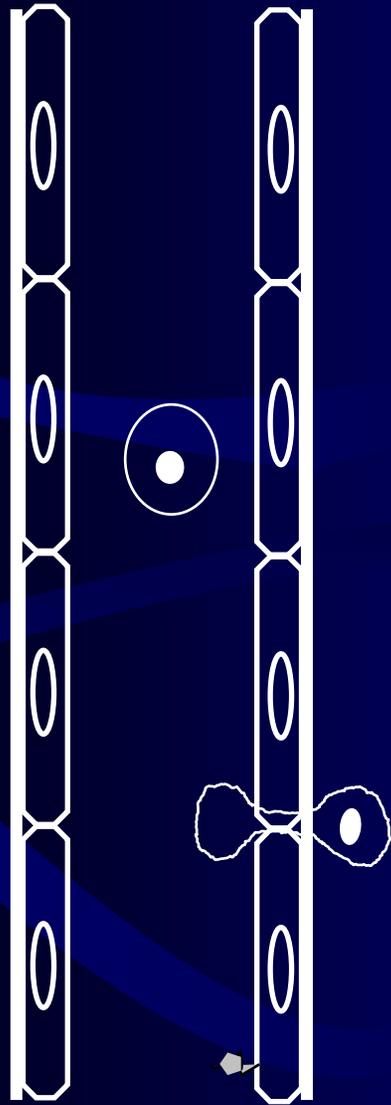
Syndrome de Guillain Barré

- Polyradiculonévrite d'origine inflammatoire
- Idiopathique, mécanismes immunologiques?
- Première cause de paralysie aiguës et extensives
- Evolution classiquement monophasique et réversible
- Risque a court terme d'atteinte respiratoire et de séquelle motrice a long terme

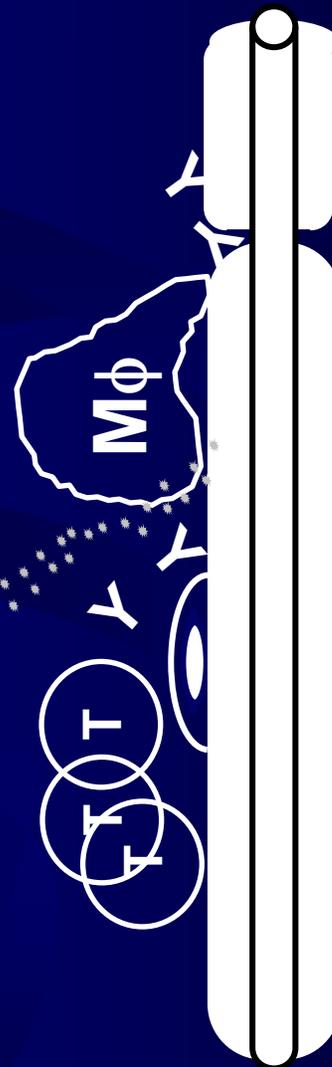
Physiopathologie

- Altération de la transmission de l'influx nerveux au niveau des nerfs périphériques (blocs de conduction)
- Destruction de la gaine de myéline (démýélinisation)
- Lésions axonales secondaires ou primitives possibles
- Phénomènes inflammatoires post-infectieux très probables (Communauté antigénique avec certaine bactérie)

SGB



Lymphocyte T
Monocyte



C de Schwann
Axone

Epidémiologie

- 1° cause de paralysie aiguë dans les pays industrialisés (0,4 à 4/100 000 habitants)
- Sex ratio H>F (1,5)
- Pic d'incidence adulte jeune et sujets âgés (mais peut toucher tout les âges)
- Variations saisonnières? (liées à *C. Jejuni*)
- Mortalité environ 5%
- Séquelles importante environ 10 à 20%

Prodromes

- Événement prodromique infectieux dans le mois précédant présent dans 50 à 75 % des cas
- Signes respiratoires ++, digestifs
- Agent infectieux responsables:
Campylobacter Jejuni, CMV, EBV,
Mycoplasma Pneumoniae
- Vaccins grippe, rage

Etiologies

1. *C. Jejuni*: 20 - 39% (66% Asie)
2. Cytomegalovirus: 8 - 15%
3. Epstein-Barr Virus: 5 - 27%
4. *M. pneumoniae*: 2 - 3%

Clinique

- Déficit moteur ascendant à prédominance proximale globalement symétrique < de 4 semaines
- Signes sensitifs discrets subjectifs ++, douleurs
- Atteinte des paires crâniennes, PF ++
- Abolition des ROT

Clinique

- Evolution en 3 phases
- Ascendante: extension des paralysies (12 j en moyenne mais peut être <24 h)
- Plateau : stabilisation
- Récupération
- Durée des différentes phases extrêmement variables d'un sujet a l'autre

Clinique

- Manifestation dysautonomique (ascension):
bradycardie, tachycardie, HTA, hypoTA
voire arrêt cardiaque
- Troubles sphinctériens possibles
(secondaires)
- Pseudo niveau sensitifs
- Evolution descendante des paralysie avec
atteinte inaugurale des paires crâniennes

EVOLUTION DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Déficit
moteur

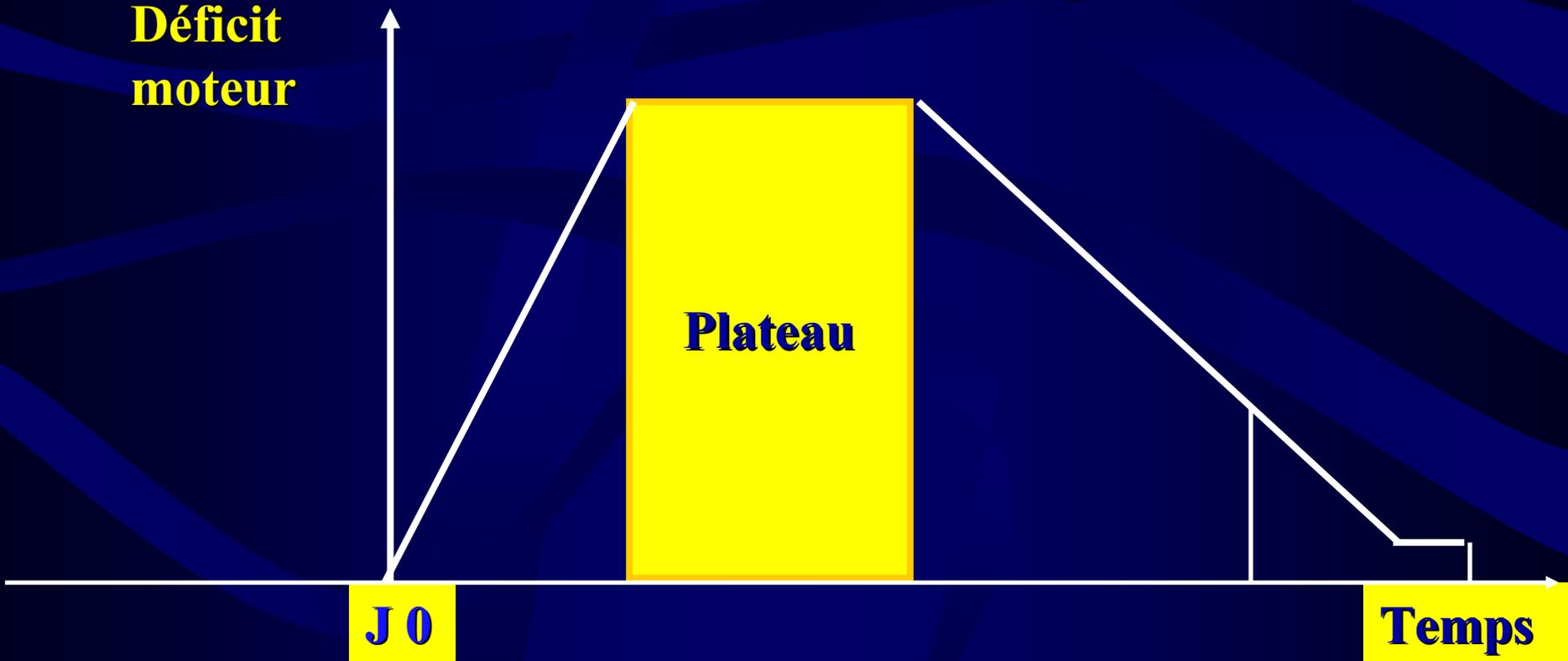
Extension

Récupération

Plateau

J 0

Temps



SYNDROME de GUILLAIN BARRE

Diagnostic différentiel

- Compression médullaire
- Pathologie vasculaire médullaire
- Syndrome de la queue de cheval
- Autres neuropathies périphériques
- Méningo-radiculonévrite
- Poliomyélite
- Atteintes aiguës de la jonction neuro musculaire
- PRN chroniques

Formes cliniques

- AIDP 80 - 90%
- AMAN 10 - 20%
- AMSAN
- MILLER FISHER <5%
- Forme de passage avec MF
- Pan-dysautonomie aiguë : exceptionnelle

Examens complémentaires

- Ponction lombaire: dissociation albumino-cytologique
- Electromyographie: atteinte démyélinisante, atteinte axonale, sensitivomotrice, motrice, sensitive
- Peuvent être normaux les 15 premiers jours, non nécessaires au diagnostic

Examens complémentaires

- Sérologies: virales (HIV, CMV, EBV, hépatites), bactériennes (C Jejunii, Lyme, Mycoplasme)
- Bilan inflammatoire: NFS, VS, CRP, EPP, immuno EP, autoanticorps
- Bilan ionique, BHC, CPK
- Thorax

SGB

- Hospitalisation en milieu spécialisé et a fortiori en réanimation si rapidité d'évolution, atteinte respiratoire et ou de la déglutition
- Traitement symptomatique: nursing ++, kinésithérapie, prévention des complications thrombo-embolique, lutte contre la douleur, SNG si troubles de déglutition, apports sodées

SGB surveillance respiratoire

- Atteinte respiratoire: risque majeur évolutif
- Surveillance régulière clinique et de la CV
- Pas d'intérêt de la SaO₂

REA SI

Progression < 7 jours

Impossibilité de relever la tête

Atteinte bulbaire

CV < 60% ou 20 ml/Kg

Pi_{max} or Pe_{max} < 30 à 40 cmH₂O

↘ **VC Pi_{max} Pe_{ma} de 30%**

Dysautonomie

Facteurs de risques de ventilation mécanique

Sans CV

- Délai depuis l'admission < 7J
- Impossibilité de tousser
- Impossibilité de tenir debout
- Impossibilité de relever les coudes
- Impossibilité de relever la tête
- Anomalies BHC

4 présents= ventilation 85 %

Avec CV

- Délai depuis l'admission < 7J
 - Impossibilité de relever la tête
 - CV < 60 %
- 3 présents= ventilation 85 %

Facteurs de risques de ventilation mécanique

Chute rapide de CV ou des pressions respiratoires

↘ de 50 % : risque de VM dans les 36 h

↘ de la CV en dessous d' 1 L : risque de VM dans les 18 h

↘ de 30 % CV, PE ou Pimax

Chute des débits expiratoires tardive (peak flow)

Hypercapnie tardive

Critères d'intubation

Critères majeurs

- Signes de détresse respiratoire
- $VC < 15 \text{ ml/kg}$, Pi_{\max} ou $Pe_{\max} < 25 \text{ cm H}_2\text{O}$
- $PaCO_2 > 6,4 \text{ kPa}$
- $PaO_2 < 7.5 \text{ kPa}$ ($FiO_2 = 0,21$)

Critères mineurs

1. Toux inefficace
2. Troubles de déglutition
3. Atélectasie

Ropper Neurology 1985 - Wijdicks Neurology 1998

SYNDROME de GUILLAIN BARRE: EP

Auteurs	Collectif	Délai moyen d'inclusion	% malades ventilés à l'inclusion	Nombre d'EP	Résultats
Greenwood et al. (23)	N=29	13 j	69	5 en 5 à 10j	Pas d'effet positif
Osterman et al. (24)	N=38	7 j	5	5 en 10 j	<ul style="list-style-type: none"> ▶ délais de reprise de la marche Pas d'effet sur les séquelles (1an)
Guillain Barre Study Group (22)	N=245	11 j	44	3 à 5 en 7 à 14 J	<ul style="list-style-type: none"> ▶ délais de reprise de la marche + nets chez malades traités tôt (7j) et sous VM
French Cooperative Group (3 , 14)	N=220	7 j	37	4 en 8 j	<ul style="list-style-type: none"> ▶ délais de reprise de la marche + net chez malades inclus dans la 1^{ère} semaine ▼ nombre sujets récupérant une force musculaire normale (1 an)
French Cooperative Group (4)	N=556	8 j	29	Stratifié par groupes A : 0 ou 2 EP B : 2 ou 4 EP C : 4 ou 6 EP	<ul style="list-style-type: none"> 2 EP < 0 EP groupe A 4 EP < 2 EP groupe B 6 EP ne donnent pas de meilleurs résultats que 4 EP groupe C

SYNDROME de GUILLAIN BARRE: IgIV

Auteurs	Collectif	Délai moyen inclusion	% de malades ventilés	Traitements	Résultats
Van der Meché et al. (6)	N=150	≤ 7 j chez 73% des inclus	19	5 EP entre 7 et 14 j ou IgG (0.4 g/kg/j= pdt 5 j	Les IgG sont au moins aussi efficaces que les EP et entraînent moins de complication
PE/Sando-globulin Group (5)	N=383	7 j	120	5 EP pdt 5 à 13 jours ou IgG (0.4 g/kg/jour) pdt 5 j ou association des deux	Pas de différence de résultats

SGB effets des traitements

1. Sur la ventilation

A. Diminution du nombre de malades ventilés

B. Diminution de la durée de ventilation

2. Au plan fonctionnel

A. Diminution du délai de récupération de la marche

B. Diminution du pourcentage de séquelles motrices

SGB comparaison des traitements

- PE: seuls traitements testés contre placebo
- IVIG: testés contre EP dans les formes avec perte de la marche
- Corticoïdes: pas d'effets
- Equivalence EP et IVIG
- Pas d'intérêt d'associer les 2 traitements

SGB contre-indications TT

EP

1. Infection
2. Hypotension
3. Hémorragie
4. Troubles de l'hémostase

IvIg

1. Déficit en IgA
2. Allergie
3. Insuffisance rénale

SGB Schéma thérapeutique

	Forme bénigne (groupe A)	Forme intermédiaire ou sévère (groupes B et C)
Traitement initial	2 EP	4 EP ou IgG (0.4 g/kg/j pdt 5 j) respect des contre-indications des 2 thérapeutiques
Aggravation	2 EP supplémentaires	Pas de traitement
Rechutes	Pas de traitement ou reprise du 1 ^{er} traitement déjà utilisé	

SGB facteurs pronostics

1. ± Diarrhée
2. ± *C. Jejuni*
3. ± infection à CMV
4. Age > 60 ans
5. Progression < 7 jours
6. ± deficit maximal < 4 jours
7. Ventilation
8. Potentiel d'action moteur du médian CMAPs < 10%
9. ± Forme axonale

SGB complications

1. Mortalité globale environ 5% Morbidité essentiellement observée chez les patients ventilés
2. Pneumopathies +++ (60 à 75 % des malades ventilés)
3. Embolies pulmonaires, rares 3%
4. Complication des traitements:
 1. EP (bradycardies, hypotensions, infections, thromboses, hématomes, liées à l'accès vasculaire)
 2. IVIG (sd grippal, dyspnée, insuffisance rénale, allergie)

SGB sevrage

- Début sevrage si récupération respiratoire suffisante ($CV > 7 \text{mlkg}$)
- Extubation si $CV > 15 \text{mlkg}$
- Sevrage progressif sur pièce en T, période de respiration libre ballonnet dégonflé
- Au – 12 heures de respiration libre avant extubation

