



GBS | CIDP

Foundation International

**Syndrome de Guillain-Barré, polyneuropathie
démýélinisante inflammatoire chronique
(CIDP) et formes variantes**

**Vue d'ensemble destinée
au grand public**

Au service des patients souffrant du syndrome de Guillain-Barré,
de la CIDP et de formes variantes pour les aider, les informer,
soutenir la recherche et défendre leurs intérêts.

Une publication de la
« GBS/CIDP Foundation International »
10^e édition, 2010

Financée par une subvention à caractère éducatif de CSL Behring

Pour
Susan, Adina et Jennifer



En l'honneur de
Robert et Estelle Benson

Syndrome De Guillain-Barré

(Polyneuropathie inflammatoire aigüe)

Vue d'ensemble destinée au grand public

Table des matières	Page
Préface	1
Vue d'ensemble	3
Introduction	3
Qu'est-ce que le SGB ? Rappel historique et caractéristiques cliniques	3
Les différents noms du SGB	4
Qu'est-ce qu'un syndrome?	4
Types de nerfs périphériques	5
La myéline permet la conduction des signaux vers les nerfs périphériques	5
Lésions nerveuses liées au SGB	6
Le SGB et autres neuropathies inflammatoires de la même famille	7
Les affections (aiguës) d'apparition rapide	7
Les affections (chroniques) d'apparition lente	9
Les causes du syndrome de Guillain-Barré	10
La biologie du SGB	12
Premières découvertes sur le syndrome de Guillain-Barré	13
Diagnostic	15
Soins hospitaliers	17
Problèmes des organes internes	18
Problèmes émotionnels	22
Traitement spécifique :	
traitement modulant (modifiant) le système immunitaire	22
Douleur et autres sensations anormales	28
Période intermédiaire et réadaptation	31
Programmes à long terme	35
Fatigue	37
Évolution naturelle et pronostic	38
Sécurité des vaccinations et voyages à l'étranger	39
Résumé	42
Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique	44
(« Syndrome de Guillain-Barré chronique »)	
Introduction	44
Évolution clinique	44
Mécanisme des lésions nerveuses	45
Diagnostic	45
Traitement	47
Neuropathie multifocale motrice	50
Introduction	50
Diagnostic	50
Cause	51

Traitement	52
Évolution naturelle et pronostic	54
Comparaison avec d'autres affections	54
Annexe	55
Affections pouvant ressembler au SGB	55
Références	59
Ressources pour les patients et les familles	63
La Fondation en quelques mots	64
Comité consultatif médical	65
Remerciements, droits d'auteur, etc.	66

de

Joel S. Steinberg, docteur en médecine, Ph. D.

Vice-président de la « GBS/CIDP Foundation International »

et

Carol Lee Koski, docteure en médecine

Directrice médicale de la « GBS/CIDP Foundation International »

*P*RÉFACE DE LA DIXIÈME ÉDITION

Cette vue d'ensemble a vu le jour en mille neuf cent quatre-vingt-deux, quand Estelle Benson, très affectée et traumatisée par la paralysie de son mari Robert, atteint du syndrome de Guillain-Barré, a cherché comment aider d'autres personnes à combattre cette maladie. Elle a réuni quelques patients guéris autour de la table de sa salle à manger, dans la banlieue de Philadelphie, pour lancer une association d'entraide. Parmi les personnes présentes se trouvaient Joel Steinberg, un médecin toujours convalescent, ainsi que des spécialistes du SGB, le Dr Arthur K. Asbury, professeur de neurologie à l'université de Pennsylvanie locale, et deux de ses stagiaires, les docteurs David Comblath et Gareth Parry. Le groupe s'est aperçu que les patients et leurs proches avaient besoin d'un soutien affectif et d'informations précises et compréhensibles pour les aider à surmonter l'épreuve souvent épouvantable que représente le SGB. Cette réunion a donné naissance au groupe d'entraide du SGB, organisation qui aide maintenant les patients souffrant de cette affection et de celles qui s'y rattachent, la « GBS/CIDP Foundation International » (en français, Fondation internationale pour la Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique), dans le monde entier. La GBS/CIDP Foundation comprend plus de cent-soixante-dix chapitres et organisations sœurs sur cinq continents, au service des patients et de leurs familles. Vous qui lisez ces lignes êtes invité à prendre contact avec la Fondation pour l'aider à grandir. Les objectifs de la Fondation sont les suivants:

- développer notre réseau de groupes d'entraide et de chapitres dans le monde pour aider les patients et ceux qui les soignent et les informer avec précision
- fournir des programmes pédagogiques pour mieux sensibiliser aux traitements du SGB, des CIDP et de leurs variantes, et les faire mieux comprendre
- développer l'aide à la recherche et la défense des intérêts des patients.

La Fondation compte plus de vingt-huit mille membres et augmente sans cesse. Nous avons le soutien d'un comité consultatif médical composé de spécialistes reconnus sur le plan international qui ont beaucoup contribué à faire comprendre et à traiter le SGB et ses variantes.

Dans le cadre de la campagne de sensibilisation de la Fondation, le Dr Steinberg a écrit une vue d'ensemble en mille neuf cent quatre-vingt-deux pour apporter au grand public et aux communautés médicales une source complète d'informations détaillées. Notre compréhension du SGB et des affections apparentées a progressé de manière significative au cours des dix dernières

années. Certains des progrès réalisés l'ont été grâce à des subventions de recherche attribuées par la Fondation. Carol Lee Koski, docteure en médecine, spécialiste du SGB, a joué un rôle essentiel en facilitant une grande partie de cette recherche. Ses explications sur de nombreux progrès réalisés sont ajoutées à l'édition deux mille dix actuelle de cette vue d'ensemble. Nous exprimons notre reconnaissance aux nombreux investigateurs et cliniciens qui ont contribué au contenu de cette brochure. Enfin, nous remercions également Mary Beth Brooks pour la relecture professionnelle de cette publication.

Joel Steinberg, docteur en médecine, Ph.D.

- médecine interne et vasculaire, traitement des plaies
- médecin hospitalier, société Aria Health System
- membre fondateur de la « GBS/CIDP Foundation International »
- Montgomery County, Pennsylvanie ; 2010

Carol L. Koski, docteure en médecine

- professeure de neurologie, école de médecine de l'université du Maryland Baltimore, Maryland (à la retraite)
- Directrice médicale de la « GBS/CIDP Foundation International »
- Santa Fe, Nouveau-Mexique ; 2010

VUE D'ENSEMBLE DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Introduction

Le syndrome dit de Guillain-Barré, ou SGB est une affection rare, qui se manifeste habituellement par l'apparition rapide d'un affaiblissement, souvent accompagné, parfois même précédé, de sensations anormales, tels des picotements ou douleurs. Ces divers changements traduisent des lésions des nerfs périphériques, c'est-à-dire des nerfs situés en dehors du cerveau et de la moelle épinière. Les nerfs périphériques, décrits plus bas de manière plus détaillée, comprennent les nerfs moteurs vers les muscles, qui permettent le mouvement, les nerfs sensoriels partant de la peau et des articulations, qui détectent la texture, la position des membres, etc., et les nerfs autonomes, qui contrôlent automatiquement les fonctions tels le rythme cardiaque, la pression artérielle, la taille des pupilles et la sensation éprouvée quand la vessie est pleine. Le SGB peut survenir à tout moment sans prévenir. Il affecte des personnes des deux sexes, quels que soient leur âge ou appartenance ethnique. Il présente des degrés de sévérité divers et peut prendre une forme bénigne de faiblesse passagère qui ne fera peut-être même pas l'objet d'une consultation médicale, ou d'une maladie implacable, qui met la vie en danger, entraînant paralysie complète, défaillance respiratoire et incapacité d'avaler. Le SGB est rare. La plupart des gens n'en ont jamais entendu parler, ou savent très peu de choses à son sujet. Cette vue d'ensemble a pour but de faire connaître les caractéristiques cliniques, les causes et les traitements du SGB et de ses variantes, ainsi que les répercussions de ces affections sur la vie des patients et de leur famille. Les sections entre crochets sont destinées aux professionnels de santé. Les références se trouvent au dos de la brochure.

Qu'est-ce que le SGB? Rappel historique et caractéristiques cliniques

En mille huit cent cinquante-neuf, un neurologue français, Jean-Baptiste Landry a décrit dix patients qui, sur une période allant de quelques jours à deux semaines environ, ont présenté, dans cet ordre, une faiblesse et une paralysie ascendante des jambes, des bras, du cou et des muscles respiratoires de la poitrine (Landry, 1850). La faiblesse était parfois précédée de sensations anormales dans les orteils et les doigts. Les réflexes tendineux profonds comme celui du genou, présents chez la plupart des personnes, étaient absents et probablement perdus. La plupart des patients guérissaient spontanément au bout d'un certain temps. Certains avaient des difficultés à respirer et un rythme cardiaque anormal. Pendant leur convalescence, la paralysie reculait dans l'ordre inverse de son apparition ; la partie supérieure du corps s'améliorait en premier, suivie d'un retour de la force dans les jambes. Landry a nommé cette maladie « paralysie ascendante aiguë ». Plusieurs rapports semblables, venus d'autres pays, ont suivi. La démonstration que Quincke a effectuée en mille

huit cent quatre-vingt-onze en ponctionnant du liquide céphalo-rachidien par une aiguille insérée dans la partie lombaire a ouvert la voie à trois médecins parisiens : Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré et André Strohl, qui ont signalé en mille neuf cent seize l'anomalie caractéristique du SGB: l'augmentation des protéines du liquide céphalo-rachidien, avec numération normale des cellules. Les neurologues l'appellent dissociation cyto-albuminologique, ce qui signifie que le liquide contient un nombre de cellules normal, indiqué par l'emploi du préfixe « cyto », pour « cellules », mais que la quantité de protéines ou d'albumine est anormalement élevée (Guillain, 1916). Des études ont montré que cette affection peut atteindre n'importe quels nerfs périphériques cités plus haut : moteurs, sensoriels et autonomes. Le SGB est généralement autorésolutif, c'est-à-dire que la guérison commence spontanément. Habituellement, l'état de la plupart des patients s'améliore et leur guérison est totale si leurs fonctions vitales, comme la respiration, sont assistées lorsqu'ils s'affaiblissent. Le SGB est généralement monophasique, c'est-à-dire qu'il ne se produit qu'une fois. Il est rare que d'autres épisodes surviennent. Le problème sous-jacent pour de nombreux patients du SGB tient aux lésions de la myéline qui gaine les nerfs périphériques (voir plus bas).

Les différents noms du SGB

Le SGB a plusieurs autres noms, y compris polyneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë (AIDP) (aiguë, parce qu'elle apparaît soudainement, inflammatoire, pour l'inflammation des nerfs, démyélinisante pour indiquer les lésions de la gaine externe du nerf appelée myéline, polyneuropathie, une affection concernant plusieurs nerfs) ; polyneuropathie inflammatoire aiguë, polynévrite idiopathique aiguë (inflammation, indiquée par le suffixe « -ite », de nombreux nerfs pour des raisons idiopathiques ou inconnues) ; polyradiculonévrite idiopathique aiguë ; paralysie ascendante de Landry ; polyneuropathie dysimmunitaire aiguë (« dys » signifiant « mal », comme expliqué plus loin) ; polio française à cause des médecins français qui l'ont reconnue, et neuropathie postinfectieuse (puisqu'il y a de nombreux cas apparaissant après [post] une infection). Cependant, à l'heure actuelle, son nom le plus courant est syndrome de Guillain-Barré ou SGB.

Qu'est-ce qu'un syndrome?

L'utilisation du terme syndrome indique que le diagnostic du SGB s'effectue en identifiant une combinaison spécifique de constatations caractéristiques de l'affection. Dans le cas du SGB, elles se composent des symptômes (ce que le patient éprouve et décrit, par exemple, une difficulté pour marcher), des signes (ce que révèle l'examen physique, par exemple, l'absence de réflexe tendineux du genou ou autres), de l'évolution clinique (la faiblesse ascendante à progression rapide), accompagnés d'analyses de laboratoire de confirmation (par exemple, une conduction lente des signaux nerveux, une protéine plus élevée dans le liquide céphalo-rachidien).

Types de nerfs périphériques

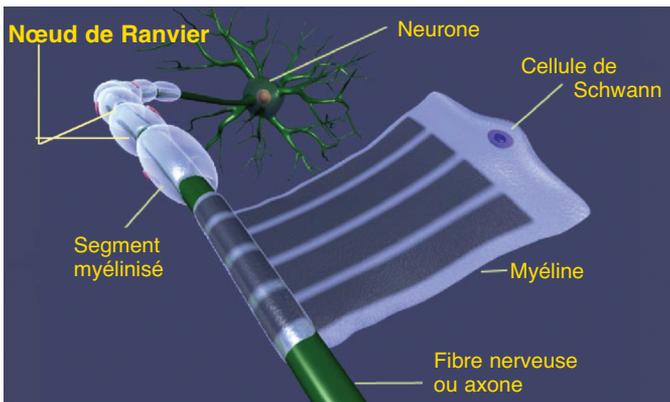
Une explication de la fonction des nerfs périphériques permet de mieux comprendre ce qui se passe pour le patient atteint du SGB. Le cerveau envoie un signal électrique par voie nerveuse pour stimuler les cellules nerveuses ou les neurones de la moelle épinière et pouvoir exercer une activité comme la marche. Les cellules conduisent à leur tour l'impulsion électrique en dehors de la moelle épinière, le long de l'axone du nerf, prolongement long et mince du neurone. L'axone part de la moelle épinière en tant que racine nerveuse par des ouvertures situées entre le rachis ou les vertèbres adjacentes et va jusqu'au muscle, où l'impulsion stimule les fibres musculaires. Les nerfs qui transmettent les signaux aux muscles sont appelés nerfs moteurs. Dans le cas où les nerfs moteurs excitent suffisamment de fibres musculaires, le muscle se contracte ou se raccourcit, entraînant le mouvement d'un membre, par exemple, la marche. Les axones individuels sont invisibles à l'œil nu, car ils sont microscopiques. Des centaines d'axones nerveux forment des faisceaux, appelés nerfs périphériques. Le nerf sciatique en est un exemple. En cas de lésions des axones des nerfs moteurs, les muscles ne reçoivent pas de signal suffisamment puissant pour se contracter, ce qui provoque une faiblesse, voire une paralysie.

Les nerfs sensoriels transmettent des informations de diverses parties du corps, comme la peau et les articulations, vers la moelle épinière, puis vers le cerveau où le signal est enregistré comme une sensation. Parmi les sensations, citons la température, la douleur, la dureté ou la mollesse des textures, et la position des articulations, tel un coude fléchi ou allongé.

Les nerfs autonomes transmettent des signaux depuis les organes internes pour contrôler automatiquement leurs activités, tels le rythme cardiaque, la tension artérielle et le besoin de vider sa vessie.

La myéline permet la conduction des signaux vers les nerfs périphériques

Les nerfs périphériques transmettent des signaux électriques de la moelle épinière vers le muscle, et de la peau et des articulations vers la moelle épinière



et le cerveau. De nombreux axones constituant le noyau central des nerfs périphériques conducteurs de signaux sont recouverts d'un isolant extérieur appelé myéline. Dans le cas du SGB, la partie du nerf le plus souvent atteinte est la myéline. La myéline agit comme l'isolant sur les fils électriques ménagers et permet des signaux de conduction rapides et précis, qui empêchent le signal des axones d'être court-circuités ou de ralentir. La myéline est produite par des cellules de Schwann. Elle enveloppe des segments d'axones alignés bout à bout. Les petits espaces entre les segments s'appellent nœuds de Ranvier. Une fine membrane poreuse entourant l'axone, appelée apodème, est exposée à nu dans ces espaces. Des ions comme le potassium et le sodium contiennent une charge électrique et peuvent se déplacer rapidement par les canaux de l'axolème, pour créer un signal nerveux électrique. Le processus par lequel le signal saute d'un nœud ou d'un espace à l'autre est appelé conduction saltatoire. En cas d'altération ou d'absence de la myéline, la conduction est ralentie, ou ne s'effectue pas du tout, provoquant une faiblesse musculaire ou modifiant les sensations.

Lésions nerveuses liées au SGB

Chez la plupart des patients, l'altération de la myéline des nerfs périphériques à l'échelon microscopique des tissus constitue la principale caractéristique du SGB. Le système immunitaire du corps lui-même, qui combat normalement l'infection, provoque ces lésions par l'intermédiaire de globules blancs spéciaux, appelés macrophages. En fait, la présence de cellules du système immunitaire, lymphocytes et macrophages, là où se trouvent des lésions de la myéline chez les patients atteints du SGB, a donné naissance aux théories actuelles selon lesquelles le SGB provient d'une réaction excessive ou anormale du système immunitaire (*Asbury et al, 1969; Prineas, 1981*).

Le SGB est considéré comme une affection auto-immunitaire, du fait que le système immunitaire s'attaque au propre tissu du patient, qu'il protège normalement, ou se retourne contre lui-même, ce qui explique l'emploi du préfixe « auto ». On ne comprend pas encore très bien pourquoi le système immunitaire se dérègle chez certains et pas chez d'autres. Les lésions de la myéline se produisent en moyenne sur environ trois semaines, bien qu'elles puissent se manifester rapidement en quelques heures ou quelques jours, pendant lesquels le patient ressent une faiblesse et une perte sensorielle progressives. Si la conduction nerveuse est suffisamment ralentie ou totalement bloquée, le muscle innervé se paralyse. Dans ce cas, la vie peut être en danger s'il s'agit, par exemple, du diaphragme, muscle important pour la respiration. Une fois que les lésions ont atteint un pic, les nerfs subissent généralement une phase de lente guérison pendant laquelle ils sont remyélinisés ou réparés, et le patient récupère ses forces et ses sensations. Toutefois, dans certains cas, le rétablissement peut être lent ou partiel conduisant à une faiblesse à long terme, surtout si l'axone du nerf est

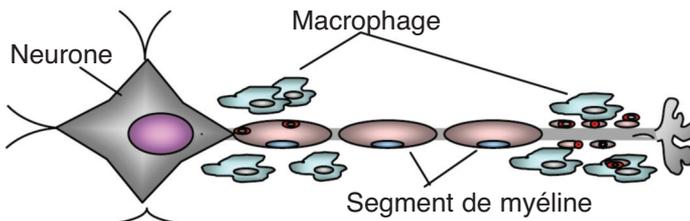
endommagé. De telles lésions peuvent être primaires ou secondaires et seront évoquées plus loin. Comme indiqué plus haut, les nerfs sensoriels nous permettent de ressentir la température, la position des membres, les tissus lisses ou rugueux, etc. S'ils sont altérés, le patient peut éprouver des sensations diminuées, voire anormales, une perte d'équilibre et même des douleurs. Le cerveau et la moelle épinière semblent cliniquement épargnés, bien que des autopsies aient montré des lésions sur des petites zones de myéline de ces derniers. Il arrive rarement que certains patients perdent la vue suite à la détérioration de la myéline du nerf optique (*Lolekha and Phanthumchinda, 2008; Nadkarni and Lisak, 1993*), ou d'une enflure de ce nerf. Le SGB n'est pas seulement une affection paralysante avec des sensations anormales. Les lésions de la myéline et des fibres autonomes peuvent perturber le rythme cardiaque, faire fluctuer ou baisser la tension, provoquer l'impuissance, la rétention d'urine et une paralysie intestinale.

Le SGB et autres neuropathies inflammatoires de la même famille

Les affections évoquées dans cette brochure ont les mêmes caractéristiques principales que le SGB : elles sont toutes 1) acquises plutôt qu'héritaires et 2) probablement causées par une lésion d'origine immunitaire des nerfs périphériques. Ces diverses affections diffèrent par leur début, leur durée, la symétrie des constatations médicales et les parties principalement affectées, la myéline, l'axone ou s'il s'agit de préférence des fibres nerveuses périphériques dédiées aux fonctions motrices, sensorielles et autonomes. Il est important de diagnostiquer précisément ces diverses affections, car leur traitement et leur issue sont variables (*Koski, 2002*).

Les affections (aiguës) d'apparition rapide

Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë (AIDP). Cette affection est couramment appelée SGB. Ses autres noms sont indiqués plus haut. Son incidence est rare et touche une ou deux personnes sur une

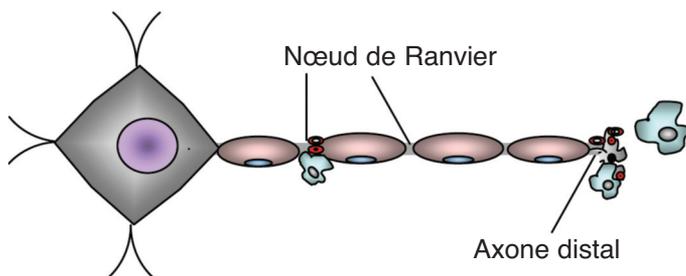


population de cent mille chaque année. Dans le monde occidental, soixante-quinze à quatre-vingts pour cent des cas de neuropathies inflammatoires acquises appartiennent à la catégorie des PDIA ou SGB « classiques », dans lesquels l'attaque immunitaire vise la myéline (*Vucic et al, 2009*).

Le scénario le plus courant des lésions de la myéline se traduit par une faiblesse symétrique et une déficience ou des modifications sensorielles

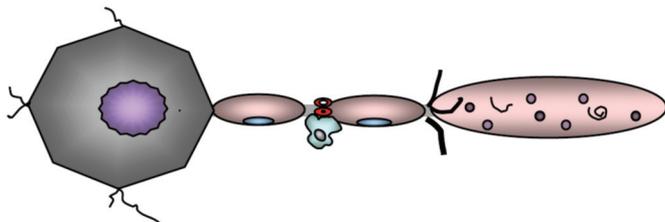
(picotements, etc.). Il est à noter que dans le domaine médical, le terme « symétrique » signifie « identique des deux côtés du corps ». Au contraire, dans certaines affections comme de nombreux AVC, un seul côté du corps est atteint. Ces affections sont donc asymétriques. L'évolution vers le déficit maximum en cas de PDIA prend une à quatre semaines. L'état de dix pour cent des patients souffrant de polyneuropathie démyélinisante inflammatoire subaiguë peut continuer d'empirer pendant six semaines, sinon son évolution est la même que celle de la PDIA.

Neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN). Cette variante a été initialement reconnue en étudiant des épidémies annuelles de paralysies survenues en été chez des enfants, dans les zones rurales de Chine du Nord



(McKhann *et al*, 1993). On l'appelle aussi syndrome paralytique chinois. Elle est cliniquement similaire à la PDIA, avec l'apparition soudaine de paralysie relativement symétrique, mais sans modifications sensorielles. Des foyers du syndrome AMAN ont également vu le jour au Mexique et en Amérique du Sud. Des cas sporadiques se produisent dans le monde, y compris aux États-Unis, en Europe et au Japon. Dans cette variante, les lésions nerveuses apparaissent dans des zones où l'axone est exposé, comme les espaces au niveau des nœuds de Ranvier dans la myéline, et à l'extrémité de l'axone non recouvert de myéline, juste avant qu'il ne rejoigne la fibre musculaire.

Neuropathie axonale motrice et sensorielle aiguë (AMSAN). Il s'agit d'une forme sévère, fulminante du SGB qui évolue généralement en quelques jours, aboutissant à une paralysie et un déficit sensoriel lié à de graves lésions



axonales. Les chances de guérison sont faibles. Elle a été reconnue comme variante lors d'un rapport rédigé par Feasby en mille neuf cent quatre-vingt-

six (*Feasby and Brown, 1986*). Cette variante plus répandue en Asie, en Amérique du Sud et en Amérique Centrale, est souvent déclenchée par une infection à *Campylobacter jejuni* (*Vucic et al, 2009*).

Le syndrome de Miller-Fischer, ou simplement syndrome de Fisher, tire son nom du Dr C. Miller-Fisher. Dans sa forme la plus pure, il possède trois caractéristiques : 1) une vision double due à une faiblesse des muscles oculaires, 2) une démarche instable ou ataxique, apparaissant comme une perte d'équilibre et 3) une perte des réflexes tendineux profonds.

Une lésion de la myéline des nerfs contrôlant les muscles oculaires les affaiblit, ce qui empêche les yeux de bouger ensemble, provoquant la vision double. Les nerfs sensoriels des muscles détectent la longueur et la force et nous permettent de marcher normalement, c'est-à-dire, sans heurts. Des anticorps propres aux molécules sur ces fibres détériorent ces nerfs, ce qui provoque une ataxie (démarche titubante ou instable) et la vision double (*S Kusunoki; Rinsho Shinkeigaku; 2008;48:1023*). Une vision floue peut aussi se produire et provient de la paralysie de la fonction pupillaire. Certains patients souffrent également de faiblesse des membres ainsi que de paralysie faciale et de difficultés à avaler, chevauchant ainsi des caractéristiques du SGB. L'inverse est également vrai et des patients atteints du SGB peuvent souffrir de faiblesse des muscles oculaires et de vision double.

Les affections (chroniques) d'apparition lente

Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique (PDIC). Cette neuropathie cousine du SGB, décrite par Austin en mille neuf cent cinquante-huit (*Austin, 1958*) évolue lentement pendant deux mois ou plus, et se caractérise aussi par une faiblesse symétrique et des modifications sensorielles. Les réflexes tendineux profonds sont abolis dans les extrémités touchées. Elle peut se présenter comme une maladie isolée ou monophasique et durer entre un et trois ans. Bien que cette variété soit autorésolutive, les lésions nerveuses peuvent être sévères et la guérison des nerfs incomplète si elle n'est pas traitée. La PDIC est le plus souvent récurrente, et des récurrences et rémissions se produisent plusieurs fois au fil des ans. Il arrive parfois que cette affection se détériore progressivement pendant des années, sans amélioration. Contrairement au SGB, elle réagit souvent au traitement comprenant corticoïdes et autres agents immunosuppresseurs. L'incidence de la PDIC est rare par rapport à celle du SGB, mais comme elle peut persister pendant des années ; c'est probablement la neuropathie inflammatoire chronique la plus courante. On estime que sa prévalence (le nombre de personnes atteintes de cette affection à un moment donné) atteint huit patients sur une population de cent mille.

Neuropathie motrice multifocale (NMM). Cette neuropathie inflammatoire, rare, asymétrique affecte plusieurs nerfs moteurs. Elle se caractérise principalement par l'apparition lente ou progressive d'une faiblesse des muscles distaux dans les membres supérieurs, c'est-à-dire la main, plus

fréquemment que dans les membres inférieurs. Les fibres nerveuses sensorielles ne sont pas touchées.

Neuropathie démyélinisante multifocale sensitivomotrice acquise (MADSAM). Cette neuropathie, appelée aussi syndrome de Lewis Summer, du nom des deux neurologues qui l'ont décrite, est une autre variante rare de la PIDC. Elle a de nombreux points communs avec la neuropathie motrice multifocale, mais, outre la faiblesse asymétrique, le patient souffre de modifications sensorielles, c'est-à-dire de fourmillements ou perte sensorielle, à l'endroit des lésions nerveuses (*Gorson et al, 1999; Van den Berg-Vos et al, 2000*).

Des variantes plus rares du SGB et de la PDIC sortent du cadre de cette vue d'ensemble. Parmi les exemples, citons les affections des seuls nerfs autonomes, les neuropathies axonales auto-immunitaires aiguës et les affections auto-immunitaires avec faiblesse du bras ou de la jambe.

Les causes du syndrome de Guillain-Barré

Les facteurs responsables de l'apparition du syndrome de Guillain-Barré ne sont pas tout à fait compris. Il est prouvé que des événements divers peuvent être à l'origine de l'affection chez des personnes qui, autrement, se portent bien. Le SGB est autorésolutif, si bien que la plupart des patients finissent par guérir s'ils reçoivent des soins de santé. Le SGB est rarement récurrent ; moins de cinq pour cent des patients subissent un second épisode. Aux États-Unis et en Europe soixante à quatre-vingt pour cent des cas de SGB se produisent dans les quatre semaines qui suivent une maladie infectieuse. Sur ces cas, environ les trois quarts suivent une infection des voies respiratoires supérieures ou un rhume, et vingt-cinq pour cent semblent avoir été précipités par une diarrhée. Une liste de plusieurs agents infectieux susceptibles d'être parmi les événements déclencheurs figure au tableau 1.

Tableau 1 : Agents infectieux associés au SGB

<p>VIRUS ADN <i>Cytomégalovirus</i> <i>Virus Eptein Barr</i> <i>Hépatite B</i> <i>Zoster d'herpès</i> <i>Herpès simplex</i> <i>Papovavirus</i></p>	<p>BACTÉRIES <i>Campylobacter jejuni</i> <i>Légionellose</i> <i>Salmonella typhi</i> <i>Shigella boydii</i> <i>Yersinia</i></p>
<p>VIRUS ARN <i>VIH</i> <i>Virus Echo</i> <i>Virus Coxsackie</i> <i>Parainfluenza</i> <i>Grippe</i></p>	<p>PARASITES <i>Paludisme</i></p> <p>AUTRES ORGANISMES <i>Mycoplasme</i> <i>Creutzfeldt Jacob</i> <i>Psittacose</i></p>

Petit à petit, le ou les mécanismes qui permettent à ces microorganismes d'aboutir au SGB deviennent plus clairs. D'autres cas semblent se produire au cours de la grossesse ou après des événements apparemment sans rapport, telles une opération chirurgicale, une piqûre d'insecte et diverses injections, y compris anesthésie rachidienne et vaccinations. L'un des cas groupés de SGB le plus frappant s'est produit à l'automne mille neuf cent soixante-seize chez des personnes vaccinées contre le virus de la grippe porcine. L'incidence du SGB est normalement d'un ou deux nouveaux patients sur une population de cent mille chaque année. Certaines estimations semblent indiquer que l'incidence du SGB a été sept fois plus grande parmi la population vaccinée. D'autres poussées infectieuses ou cas groupés de SGB ont été signalés, y compris des épidémies en été chez des enfants dans des zones rurales au nord de la Chine (voir la description de l'AMAN plus haut), une poussée infectieuse en Jordanie en mille neuf cent soixante-dix-huit après exposition à de l'eau polluée, et une autre en Finlande après une campagne nationale de vaccination antipolio, entre autres. La bactérie *Campylobacter jejuni*, cause de diarrhée la plus courante dans le monde, est impliquée comme facteur déclencheur du syndrome paralytique chinois (AMAN) ; dans d'autres cas groupés, la contamination de l'alimentation en eau par *Shigella* ou *Salmonella* a été mise en cause. En de rares occasions, le SGB apparaît chez des patients souffrant d'autres maladies ischémiques, y compris certaines malignités comme la maladie de Hodgkin, d'autres lymphomes, myélomes multiples, d'autres gammopathies monoclonales et plasmacytomes solitaires, ainsi que des affections telles le lupus érythémateux systémique et des infections liées au virus immunodéficientaire humain (VIH) avant de contracter le syndrome immunodéficientaire acquis (SIDA).

Bien que le SGB succède souvent à une maladie virale ou diarrhéique, rien ne prouve que cette affection puisse se transmettre d'une personne à l'autre. En fait, il arrive souvent que le virus ou la bactérie aient disparu lorsque les lésions des nerfs périphériques se manifestent chez le patient. Il est intéressant de constater que, littéralement, des millions de personnes sont exposés à des infections, opérations chirurgicales et vaccins, identifiés comme agents déclencheurs du SGB, alors qu'un tout petit nombre d'entre elles vont contracter le SGB. On ne sait pas bien pourquoi certaines personnes seulement contractent le SGB. Ont-elles une prédisposition génétique exceptionnelle ? Étant donné qu'il est rare que plus d'un membre d'une même famille soit atteint du SGB, les facteurs génétiques ont probablement un rôle insignifiant. Pourtant, certaines recherches indiquent que des facteurs génétiques sont bien liés à la gravité de la maladie (Geleijns et al, 2005; Geleijns et al, 2006; van Sorge et al, 2005). Le SGB et ses variantes pourraient en fait refléter une interaction unique entre certaines souches d'agent infectieux (par ex., *jejuni* souches Penner 0:19 et 0:41) et la composition génétiquement déterminée du système immunitaire du patient (Hughes et al, 1999). Il est à espérer que de futures recherches permettront de mieux comprendre pourquoi et comment le SGB se produit.

La biologie du SGB

Les différentes variantes du SGB reflètent probablement une réaction immunitaire aux molécules associées à des groupes de nerfs particuliers. Des caractéristiques cliniques uniques distinguent les variantes du SGB. On trouve par exemple, la paralysie ascendante avec modifications sensorielles dans le SGB classique, la vision double dans le Syndrome de Fischer et la faiblesse dans l'AMAN et la NMM. Les caractéristiques uniques de chaque variante semblent refléter les lésions causées par le système immunitaire aux fibres nerveuses dédiées à une fonction précise (par exemple, les mouvements oculaires). Il semble que des nerfs précis sont attaqués, parce que leur gaine contient des molécules semblables à celles de l'agent déclencheur de l'infection chez le patient. Cette similitude entre les molécules du nerf et celles du microbe est appelée « mimétisme moléculaire ». Elle trouve sa meilleure démonstration dans l'AMAN, qui peut être déclenchée par une infection bactérienne, le *Campylobacter jejuni* (*C. jejuni*), qui provoque la diarrhée. Le *C. jejuni* se trouve généralement dans les fientes de poulet et la boue, là où jouent les enfants dans les villages ruraux en Chine. La gaine extérieure du microorganisme contient des molécules grasses ou lipides complexes. Les lipides complexes du *C. jejuni* contiennent un groupe de sucres également présents sur un lipide contenant du sucre, le GM1, qui se trouve sur les membranes de l'axone des nerfs moteurs. C'est pourquoi certaines molécules nerveuses ressemblent aux molécules microbiennes ou les imitent. En cas d'infection, le système immunitaire n'attaque pas seulement le microbe, mais aussi les molécules qui lui ressemblent sur la fibre nerveuse du patient. Le nerf du patient devient le spectateur innocent blessé par erreur par le propre système immunitaire du patient.

Le système immunitaire qui lutte contre les infections est complexe. Il comporte deux parties principales : un groupe de cellules spéciales, le composant cellulaire, et des groupes de molécules spéciales au sein des liquides corporels, le système humoral. Ces deux parties s'unissent pour combattre l'infection. Parmi les cellules du système immunitaire se trouvent les globules blancs, les lymphocytes et les macrophages. Le système humoral se compose de plusieurs groupes de molécules au sein des compartiments du liquide corporel, tel le plasma sanguin. On les appelle système « humoral », parce qu'ils se trouvent dans la partie liquide du corps, et que, dans le passé, les anciens pensaient que les humeurs, éléments amorphes présents dans les liquides corporels, étaient responsables de certaines fonctions corporelles et maladies. Ils avaient raison, même s'ils ne pouvaient pas identifier ces humeurs que nous reconnaissons maintenant comme des familles spécifiques de molécules. Nous savons à présent que le système humoral se compose d'anticorps, d'agents de signalisation chimique, tels les chimiokines, et d'un groupe de molécules protéiques qui accélèrent l'activité des anticorps, appelé complément. Ces humeurs, les « bonnes humeurs », si l'on veut, servent à combattre l'infection avec les cellules. Le rôle des anticorps et du complément est probablement

d'initialiser l'activité immunitaire en reconnaissant comme étranger un agent infectieux ou un microbe. Leur reconnaissance sélective de la myéline et autres parties des nerfs et leur liaison à ces dernières constitue sans doute un événement précoce essentiel des lésions nerveuses dans les affections du SGB.

L'accès du système immunitaire aux nerfs est un autre facteur susceptible de déterminer l'évolution du SGB. Une barrière au niveau du sang et des nerfs protège les nerfs périphériques. Elle se compose de cellules endothéliales qui tapissent le canal intérieur des vaisseaux sanguins (fournissant des nutriments au nerf) et de tissu fibreux (tissu conjonctif) qui entoure chacune des fibres nerveuses et chaque faisceau de fibres nerveuses. Pour qu'un composant du système immunitaire puisse pénétrer le nerf, des cellules activées comme les lymphocytes et les macrophages se lient à la membrane de la cellule endothéliale et émettent des agents de signalisation chimique, cytokines et chimiokines pour perturber la barrière. Cette perturbation permet non seulement aux cellules, mais aussi aux protéines, y compris les anticorps, complément et cytokines, d'accéder plus facilement au nerf. Les mécanismes de perturbation de la barrière font l'objet d'études et pourraient éventuellement servir à créer des traitements bloquant la rupture de la barrière « sang-nerf » pour traiter les affections du SGB.

Le concept de mimétisme moléculaire décrit plus haut n'explique pas certains cas de SGB et de ses variantes, tels ceux déclenchés par une intervention chirurgicale ou qui surviennent au cours d'une grossesse. Néanmoins, le mimétisme moléculaire et le spectateur innocent restent des modèles de travail utiles pour expliquer la plupart des neuropathies de la famille du SGB.

Premières découvertes sur le syndrome de Guillain-Barré

Les symptômes accompagnant le SGB peuvent être assez variés et refléter les nerfs particulièrement concernés. Les premiers symptômes se présentent souvent comme des sensations anormales, nommées paresthésies, qui se présentent sous plusieurs formes ; par exemple, engourdissement, picotements, sensation d'endormissement, impression d'avoir des fourmis ou autres qui rampent sous la peau (fourmillements), secousses électriques ou vibrations. Au début, ils peuvent n'affecter qu'un seul membre, mais ils deviennent rapidement symétriques et atteignent souvent les extrémités des membres, les aspects distaux, les pieds, les mains ou les doigts, avant que n'apparaisse la faiblesse dans ce membre. La faiblesse peut affecter n'importe quelle extrémité, mais elle peut être tellement bénigne au début qu'elle passe inaperçue, jusqu'au moment où elle progresse suffisamment gêner les fonctions motrices qui nous permettent de marcher, respirer, parler, etc. ; les modifications sensorielles reflètent les lésions des nerfs sensoriels qui détectent ce qui nous entoure (chaud, froid, lisse, rugueux, d'autres textures, position des membres, etc.).

Un des scénarios courants lors de l'apparition du SGB comporte d'abord une impression de paresthésie, par exemple, des picotements dans les pieds ou les doigts. Peu de temps après, quelques heures ou un jour, elle peut être suivie

d'une faiblesse ascendante, progressant vers la partie supérieure du corps, des jambes vers les mains, ou moins souvent d'une faiblesse descendante. La faiblesse, d'abord légère, devient suffisamment perceptible en quelques jours pour amener le patient à consulter un médecin. Une faiblesse des muscles des cuisses et des hanches pose un problème pour monter les escaliers ou se lever d'une chaise. Si les muscles des bras et des épaules s'affaiblissent, le patient peut être incapable de se raser, se coiffer ou soulever un objet lourd. Si les doigts ou les mains s'affaiblissent ou s'engourdissent, tenir des objets ordinaires comme un peigne, un crayon, un bouton, etc., peut devenir difficile. Des douleurs ou des crampes accompagnent souvent une faiblesse musculaire. Des crampes musculaires sévères, souvent décrites comme « contusions musculaires », dans le dos, les fessiers ou les cuisses, peuvent inciter le médecin à soupçonner des affections variées autres que le SGB, comme des douleurs dorsales, un problème d'arthrose, etc. Toutefois, l'apparition d'une faiblesse généralisée, la perte de réflexe tendineux, etc., permettent d'identifier l'affection du patient comme étant plus probablement le SGB. La symétrie de la faiblesse et les modifications sensorielles dans le cas du SGB, ainsi que l'apparition de symptômes en quelques jours, plutôt qu'en quelques heures ou minutes, sont des caractéristiques importantes qui le distinguent d'un AVC. La faiblesse apparaît sans être accompagnée de symptômes sensoriels dans la forme motrice axonale du SGB, l'AMAN. Chez soixante-dix pour cent des patients, les muscles qui contrôlent la respiration peuvent s'affaiblir et le patient est essoufflé. Chez quarante pour cent des patients, les muscles respiratoires s'affaiblissent au point que le patient doit recevoir une ventilation assistée provisoire. Si les muscles dans la gorge deviennent trop faibles ou si les muscles qui sentent les liquides perdent cette capacité, le patient peut avoir du mal à parler ou à avaler et peut s'étouffer avec ses propres sécrétions. La faiblesse des muscles du visage d'un seul côté (c'est-à-dire, unilatérale), peut donner une expression grimaçante, ou si les deux côtés sont touchés (c'est-à-dire bilatérale), elle peut empêcher de sourire ; il se peut aussi que les aliments restent dans une poche de la joue affaiblie. Le problème initial du patient peut, rarement, se traduire par des difficultés à uriner ou à retenir son urine. Comme il a été signalé plus haut, le syndrome peut aussi impliquer les nerfs autonomes ou automatiques et modifier la tension artérielle, le rythme cardiaque, la température et la vue. Le contrôle cérébral et hormonal de la fonction rénale peut lui-même être affecté par une décharge hormonale antidiurétique inopportune, qui entraîne une baisse du sodium sérique.

Un patient peut parfois présenter un tableau très différent de celui de la paralysie ascendante classique du SGB. La lésion nerveuse peut plutôt se produire ailleurs et les constatations présentées traduisent à leur tour ces lésions. Les lésions de certains nerfs crâniens provoquant une faiblesse faciale, une difficulté à avaler et à parler et un affaiblissement du cou en sont l'illustration. Il arrive très rarement que les nerfs phréniques qui alimentent le diaphragme, le muscle principal de la respiration, soient concernés. Le syndrome de Miller Fisher présente un autre

exemple de rôle atypique ou limité joué par les nerfs ; les principales constatations sont triples : vision double, démarche ataxique et perte de réflexes. Dans certaines variantes, seules les fibres sensorielles ou autonomes sont concernées. Tous ces syndromes cliniques variés sont diagnostiqués et traités de la même manière et, à certaines exceptions près, tous connaissent une issue positive.

Diagnostic

Aucun test ne peut établir le diagnostic du SGB. La maladie apparaît comme plausible quand on constate chez le patient des manifestations typiques du SGB, apparition de faiblesse subaiguë, d'abord dans les jambes, puis les bras, souvent accompagnée d'engourdissement et/ou de picotements dans les membres affectés. L'examen neurologique montrant l'absence de réflexe tendineux profond, à la cheville ou au genou, par exemple, appuie un diagnostic soupçonnant le SGB. Ces constatations sont souvent suffisantes pour faire hospitaliser le patient avec un diagnostic de SGB présumé. À l'hôpital, d'autres recherches seront généralement entreprises avec des tests de confirmation. Ils comportent généralement un examen du liquide céphalo-rachidien, y compris l'analyse protéinique et cellulaire et des tests électrophysiologiques des nerfs périphériques. Comme il a été noté plus haut, la présentation clinique peut varier. Du fait que les vaccins ont permis de pratiquement éradiquer la polio, le SGB est devenu la cause la plus répandue de la faiblesse symétrique, qui se développe en quelques jours, ou peut prendre jusqu'à trois ou quatre semaines. En raison des risques de paralysie progressive, défaillance respiratoire et complications cardio-vasculaires, le SGB est considéré comme une urgence médicale. Le seul fait de soupçonner un SGB peut suffire pour être admis en observation dans un hôpital.

Il est possible d'obtenir des réflexes tendineux profonds chez la plupart des personnes normales. Du fait que les nerfs périphériques transmettent le signal d'impulsion pour la génération de ces réflexes, leur absence indique des lésions des nerfs périphériques. La perte de réflexes tendineux profonds se produit quand les extrémités sont affaiblies et paralysées sous l'effet du SGB. (Contrairement au réflexe spontané du genou qui reflète une lésion des nerfs périphériques, le trait caractéristique des lésions du système nerveux central a pour caractéristique un réflexe tendineux brusque ou exagéré et des réflexes anormaux, tel l'orteil qui se relève sur stimulation de la plante des pieds par le signe de Babinski.)

L'examen neurologique pratiqué au début de l'évolution clinique du SGB, peut aussi trouver une perte des sensations transmises par des nerfs sensoriels myélinisés, sensibles à la démyélinisation. C'est ainsi que la sensation de position et de vibration dans les doigts et les orteils peut être perdue. Le patient pourra probablement ressentir encore la douleur et la température, car elles proviennent de fibres finement myélinisées ou démyélinisées, qui restent donc intactes au début. Des fibres non myélinisées peuvent s'altérer plus tard au cours de l'évolution de la maladie en cas de lésions axonales.

Une fois que les précédents et les résultats de l'examen orientent le médecin

vers un diagnostic de SGB, l'affection peut être confirmée par des tests d'électrodiagnostic des nerfs et l'analyse du liquide céphalo-rachidien. L'étude de la vitesse de conduction nerveuse (VCN) peut déterminer si la lésion nerveuse est démyélinisante, axonale, ou un mélange des deux. La vitesse à laquelle un nerf périphérique transmet une impulsion électrique (la vitesse de conduction du signal) et stimule un muscle pour qu'il se contracte, ralentit au fur et à mesure de la progression des lésions de la myéline ; si elle est sévère, l'influx nerveux est totalement bloqué. (Contrairement au ralentissement de l'influx nerveux dans le cas du SGB et autres neuropathies démyélinisantes périphériques, lorsque l'axone est principalement visé, l'électrodiagnostic montre une réduction du potentiel d'action ou de l'impulsion conduite alors que la vitesse de conduction est largement inchangée.) Le ralentissement des vitesses de conduction continue au cours de l'évolution clinique, mais il peut être insignifiant sur une période d'une à quatre semaines après l'apparition des symptômes neurologiques. La latence distale constitue une autre mesure de la fonction nerveuse. Un nerf sortant de la moelle épinière transmet une impulsion électrique à son extrémité, à la jonction du muscle et du nerf. À cet endroit, le nerf libère une substance chimique, l'acétylcholine (ACh) dans un petit espace ou une fente entre le nerf et le muscle. L'ACh se déplace vers le muscle dans cet espace, provoquant sa contraction. Le temps nécessaire à l'impulsion électrique à l'extrémité du nerf pour stimuler le muscle et provoquer sa contraction est appelé latence (temps) distale (extrémité). Cette latence est anormalement longue dans le cas du SGB et le changement peut être avéré au bout d'un à trois jours. Ainsi, la découverte d'une conduction lente et/ou d'une latence distale prolongée par l'étude de la VCN confirme la démyélinisation du nerf et permet donc d'exclure les neuropathies dues à un trouble métabolique, comme le diabète, ou à des toxines, qui altèrent d'abord l'axone plutôt que la myéline.

Entre la deuxième et la quatrième semaine de symptômes, souvent dans les dix jours, le liquide dans lequel baigne la moelle épinière comporte des niveaux de protéines anormalement élevés, tandis que le nombre de globules blancs reste normal. La combinaison de ces constatations appuie le diagnostic du SGB et autres neuropathies inflammatoires. L'analyse du liquide céphalo-rachidien constitue donc un test important pour confirmer le SGB.

Pour obtenir du liquide céphalo-rachidien, on insère une longue aiguille dans la peau, au milieu de la région lombaire, entre deux vertèbres, juste en dessous de la ceinture. Le liquide provient du canal rachidien qui abrite la moelle et d'où partent les nerfs périphériques avant de se ramifier. L'élévation des protéines reflète largement l'accumulation de l'albumine dans le liquide céphalo-rachidien, causée par l'inflammation active des nerfs périphériques du canal. Si le nombre de globules blancs est trop élevé, on envisagera d'autres diagnostics que le SGB, par exemple, la maladie de Lyme ou des troubles inflammatoires des vaisseaux sanguins. Dans de rares cas, des cellules cancéreuses peuvent être détectées, ce qui réoriente le diagnostic médical.

Tableau 2 : Critères de diagnostic du syndrome de Guillain-Barré

<ul style="list-style-type: none"> • Apparition rapide, entre quelques jours et une à quatre semaines de faiblesse symétrique, dans les extrémités • Sensations altérées, engourdissement, picotements ou douleur, dans les membres affectés • Protéine du liquide céphalo-rachidien élevée, généralement une à quatre semaines après l'apparition des symptômes, avec un nombre normal de cellules • Preuve de ralentissement ou de blocage de l'influx nerveux après électromyogramme de la vitesse de conduction nerveuse (VCN-EMG) • Absence d'autres causes de neuropathie périphérique <ol style="list-style-type: none"> 1) antécédents d'inhalation de solvants chimiques, ingestion de plomb ou autres substances telles la nitrofurantoïne ou la dapsons 2) signes de neuropathies à cause infectieuse comme la maladie de Lyme, le VIH, la diphtérie, et chez les sujets non vaccinés, la poliomyélite 3) découverte de porphyrie aiguë intermittente mise en évidence par l'étude d'urine normale des métabolites de la porphyrie (voir annexe)
<p>Constations étayant le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré</p> <ul style="list-style-type: none"> • Évolution monophasique avec retour de la force musculaire après deux à huit semaines • Changements de la tension artérielle, par exemple, légère hypertension et rythme cardiaque rapide • Une infection précédente, telle une infection des voies respiratoires supérieures ou une diarrhée, survenue une à six semaines avant l'apparition des symptômes neurologiques

Soins hospitaliers

Le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré est posé, ou présumé, le plus souvent au service d'urgence d'un hôpital, lorsque le patient est admis, parce qu'il a de plus en plus de mal à marcher. En raison de ces troubles, le patient va parfois voir son médecin généraliste, qui l'envoie chez un neurologue pour subir d'autres examens, qui aboutissent au diagnostic. Le SGB est généralement autorésolutif et la faiblesse disparaît d'elle-même, suivie d'une récupération plus lente. Quelqu'un qui ne connaît pas le SGB, pourrait penser, d'après le scénario classique de cette maladie, que le patient peut être suivi sans être hospitalisé pour voir comment il réagit. Il est habituellement déconseillé de suivre cette idée et ce programme de soins. Il est impossible de prédire l'évolution précoce et ultérieure de ce syndrome à son apparition. La faiblesse progressive, accompagnée de troubles respiratoires ou de difficultés à avaler, peut se produire en quelques heures ou trois ou quatre semaines. L'apparition du dysfonctionnement des nerfs autonomes peut provoquer de dangereuses modifications de la tension, du rythme cardiaque, de l'encombrement des voies respiratoires et du contrôle de la

vessie. Étant donné que ces troubles peuvent mettre la vie en péril, le SGB est considéré comme une urgence médicale.

Sauf dans les cas très bénins, une période d'observation en milieu hospitalier est indiquée, souvent en soins intensifs ou en surveillance continue, afin de surveiller les modifications du rythme cardiaque, de la tension artérielle et de la respiration. Un traitement peut être dispensé rapidement en cas de problèmes. Il ne faut pas sous-estimer l'importance des soins infirmiers de soutien pendant tout le séjour du patient à l'hôpital. La plupart d'entre eux visent à éviter les nombreuses complications possibles de la paralysie, y compris les ulcères de décubitus ou escarres, pneumonie, contractures des articulations et thrombose veineuse profonde des jambes, pour n'en citer que quelques-unes. En résumé, les nouveaux patients atteints du SGB doivent faire l'objet d'une attention particulière pour plusieurs problèmes décrits plus bas. Il est commode de regrouper les nombreux défis que présentent les soins au patient de la manière suivante : 1) les problèmes des organes internes, y compris la gestion des voies respiratoires ; 2) les problèmes émotionnels ; 3) les traitements modulant ou modifiant le système immunitaire pour inverser les causes auto-immunitaires du SGB ; 4) la réadaptation.

Problèmes des organes internes

Difficultés respiratoires. Ce problème, particulièrement dangereux, est habituellement lié à la faiblesse du diaphragme, principal muscle utilisé pour la respiration. La fonction respiratoire peut être déterminée en série au chevet du malade chaque heure, ou toutes les deux heures, en mesurant la capacité de respiration profonde du patient à l'aide d'un dispositif manuel ou spiromètre. Si les séries de tests respiratoires et l'examen physique indiquent une certaine faiblesse des muscles respiratoires, la ventilation mécanique peut s'avérer nécessaire. Par exemple, si la capacité vitale d'un patient adulte (la quantité d'air aspirée par une respiration profonde) tombe à moins de deux litres, une défaillance respiratoire peut être imminente. Une baisse ultérieure de 500 ml peut indiquer qu'une intubation est nécessaire, c'est-à-dire, l'insertion d'un tube respiratoire par le nez ou la bouche dans la trachée, afin d'aider le patient à respirer avec un ventilateur. Des niveaux décroissants d'oxygène et des niveaux croissants d'oxyde de carbone dans le sang constituent des signes d'insuffisance respiratoire et peuvent être analysés pour confirmation. Par exemple : un oxymètre de pouls, petit capteur enserrant légèrement le doigt ou le lobe de l'oreille du patient, affiche en permanence l'oxygène contenu dans son sang, et par conséquent sa capacité à respirer. Des valeurs supérieures à quatre-vingt-douze pour cent de saturation du sang en oxygène sont normales. Des valeurs plus basses indiquent une fonction pulmonaire décroissante et suggèrent que le patient doit être placé d'urgence sous ventilation mécanique. Environ quarante pour cent des patients souffrant de SGB souffrent d'une faiblesse des muscles respiratoires telle qu'ils ont besoin d'une ventilation mécanique. Le patient doit être intubé par un professionnel

de santé bien formé à cette technique, tel un anesthésiste. Il vaut mieux que l'intubation se fasse lorsqu'un professionnel bien formé est disponible. Des complications peuvent survenir en cas d'intubation d'urgence effectuée dans des conditions non optimales, ce qui doit donc être évité autant que possible.

L'intubation et la ventilation mécanique, même si elles sont souvent nécessaires, ne sont pas dénuées de risques. La ventilation mécanique ne reproduit pas totalement les mécanismes naturels utilisés par les personnes en bonne santé pour déboucher les voies respiratoires et ouvrir les poumons (c'est-à-dire tousser, soupirer, bâiller, etc.) et elle accroît les risques de pneumonie chez les patients. L'intubation nasale limite le drainage des sinus du côté où est placé le tube et peut provoquer une sinusite. Parmi d'autres complications, citons une expansion insuffisante des poumons et le collapsus des alvéoles pulmonaires, appelé atelectasie, qui augmente les chances de pneumonie chez les patients, un faible niveau d'oxygène et un niveau élevé d'oxyde de carbone dans le sang. Les mesures prises pour réduire ces complications incluent l'aspiration fréquente des voies respiratoires ou de la trachée et la percussion ou frappe sur la cage thoracique, au dessus de la base des poumons, pour mobiliser et débloquer le mucus pour l'évacuer plus facilement. La percussion se fait en plaçant le patient sur le côté et en frappant sa poitrine à la main ou avec une machine.

Malgré les risques liés à la ventilation mécanique, elle peut sauver des vies. Elle doit donc être utilisée sans hésitation en cas de défaillance respiratoire du patient. L'assistance mécanique doit continuer pour soutenir la respiration jusqu'à ce que les muscles respiratoires retrouvent suffisamment de force. Cela peut prendre des jours, parfois des semaines, rarement plus longtemps. Diverses méthodes sont utilisées pour déterminer le moment où la force est suffisante pour permettre la respiration sans assistance et le retrait de l'appareil respiratoire.

Protection des voies aériennes. Il peut être nécessaire d'intuber certains patients, parce qu'ils sont incapables d'avalier. Cela peut entraîner l'aspiration du contenu de la bouche ou de l'estomac dans les poumons, provoquant une pneumonie. En fait, s'étouffer, baver, ou autre manifestation de mauvaise gestion des sécrétions, peut démontrer la nécessité d'intuber le patient pour protéger les voies respiratoires de l'aspiration, même s'il est capable de respirer correctement. (La mauvaise gestion des sécrétions provient probablement de lésions des nerfs crâniens qui contrôlent la langue et le palais, provoquant les réflexes de déglutition et de toux.)

Ulcères de décubitus. Le patient paralysé, alité pendant longtemps, est sujet à des lésions des tissus sur les saillies osseuses. Les lésions cutanées ou ulcères s'appellent escarres ou décuît. Leur guérison peut s'avérer difficile, si bien que la prévention est importante. Les escarres se forment souvent sur les talons, le bas du dos (sacrum) et sur les hanches. Il existe plusieurs méthodes pour les prévenir et les traiter. Elles consistent à retourner fréquemment le patient, toutes les deux heures, pour le repositionner hors des saillies osseuses, et à utiliser un matelas à gel ou en mousse pour mieux répartir son poids. Des lits spéciaux

conçus pour réduire la compression locale, appelés lits ou matelas à faible fuite d'air, et un lit à air fluidisé (par exemple, Clinton®) peuvent être utiles à un patient souffrant de paralysie prolongée.

Contractures. Les patients souffrant du SGB présentent une faiblesse des muscles contrôlant les chevilles et les poignets. Si cette faiblesse est importante, le patient présente un pied ou un poignet tombant, parce qu'il est trop faible pour surmonter l'effet de la gravité et conserver la position naturelle, relevée ou fléchie du pied et des mains. Avec le temps, le tendon d'Achille et les muscles du mollet se raccourcissent. Un raccourcissement fixe du tendon d'Achille gêne les mouvements pour lever le pied et la capacité du patient à se tenir debout à plat sur ses pieds, au lieu d'être sur la pointe, ce qui gêne la rééducation. Les mêmes problèmes peuvent se produire avec les muscles des avant-bras et les mouvements des mains et des épaules. Pour éviter le raccourcissement des tendons et des muscles, une série d'exercices passifs est administrée par un kinésithérapeute plusieurs fois par jour. En outre, des attelles ou appareils orthopédiques sont placés autour des articulations qui risquent la contracture pour que la cheville ou le poignet soient maintenus dans une position plus fonctionnelle ou normale. Un appareil orthopédique est une pièce de plastique rigide moulé pour adopter la forme de l'extrémité destinée à tenir le pied et la main dans la position désirée. Pour le pied, la meilleure position est généralement à quatre-vingt-dix degrés ou à angle droit ; pour la main, la position habituelle est légèrement inclinée vers le haut, à vingt ou trente degrés au dessus de l'avant-bras. La prévention des contractures permet au patient de mieux participer à sa réadaptation et raccourcit sa guérison.

Thrombose veineuse profonde (phlébite). La paralysie et l'inactivité musculaires augmentent le risque de formation d'un caillot de sang. L'activité musculaire réduite du mollet due à la paralysie et à l'alitement peut provoquer une inflammation veineuse, appelée phlébite, et la formation de caillots de sang (thrombi) dans les veines profondes des jambes et du bassin. L'enflure, ou œdème, d'une jambe, ou des deux, est l'indice de la formation de caillots de sang, c'est-à-dire de thrombose veineuse profonde (TVP), observable au chevet du malade. Si des caillots de sang se détachent des veines des jambes, ils peuvent aller jusqu'aux poumons où on les appelle embolies pulmonaires. S'ils sont suffisamment gros, ils gênent la circulation sanguine, diminuent l'oxygénation du sang et peuvent mettre la vie en danger.

Parmi les mesures destinées à réduire le risque de formation de TVP, citons les injections d'anticoagulant (héparine), les bas élastiques anti-thrombose au-dessus du genou (par ex., TED®) et l'utilisation autour du mollet de vessies qui se gonflent et se dégonflent par intermittence (thérapie par compression pneumatique du membre) pour permettre au sang de circuler dans les veines des jambes, réduisant la stagnation et le risque de caillots.

Dysfonctionnement des nerfs autonomes. Des lésions peuvent se

produire sur n'importe quels nerfs autonomes du corps, sympathiques ou parasympathiques, desservant le cœur, les vaisseaux sanguins, les intestins, etc. Des lésions aux nerfs autonomes qui contrôlent les fonctions organiques internes peuvent amener une réaction médicamenteuse excessive de ces organes. Cette réaction excessive s'appelle sensibilité de dénervation. Le risque de sensibilité de dénervation doit inciter à toujours utiliser la plus petite dose de médicament efficace possible. Par exemple, traiter une tension élevée par une posologie moyenne, peut faire courir le risque d'avoir une tension trop basse.

Tension artérielle, rythme cardiaque. Une tension trop élevée ou trop basse, de même qu'un rythme cardiaque trop rapide ou trop lent, peuvent se produire lors du syndrome de Guillain-Barré. Une tension basse chez un patient placé en position verticale (appelée hypotension orthostatique), peut provenir de l'expansion ou la dilatation des veines des jambes quand les muscles sont flasques. Le sang peut se rassembler dans les veines dilatées et ne pas revenir vers le cœur aussi rapidement que d'habitude, en cas de dilatation ou d'inactivité musculaires. Il est aussi possible d'augmenter le volume sanguin total en injectant du liquide par voie intraveineuse, d'avoir recours à des bas élastiques et à une légère élévation des jambes et parfois à des médicaments pour remédier à cette situation. Il existe d'autres médicaments pour traiter les rythmes cardiaques faibles (par ex., l'atropine), rapides (par ex., des bêtabloquants, inhibiteurs des canaux calciques et digoxine) et l'élévation de la tension artérielle.

Rétention d'urine. Des lésions nerveuses à la vessie peuvent entraîner un vidage de la vessie tardif ou insuffisant. La rétention d'urine peut nécessiter pendant une courte période, l'utilisation d'une sonde, nommée cathéter de Foley, insérée par l'urètre dans la vessie, pour la drainer jusqu'au retour des fonctions normales chez le patient. Pour la maintenir en place, un ballon placé à son extrémité interne dans la vessie est gonflé après insertion de la sonde. En cas d'emploi d'un cathéter de Foley, il vaut mieux fixer son extrémité externe à la cuisse à l'aide d'un ruban adhésif, pour éviter de tirer sur le ballon à l'intérieur de la vessie. Cette action risque de faire descendre le ballon dans l'urètre, ce qui pourrait abîmer le canal étroit et les tissus mous et fragiles, ce qui bloquerait le flux d'urine. La rétention d'urine peut provoquer une poche, ou une sensation de plénitude, ainsi qu'une gêne dans le bas ventre, juste au-dessus du pubis. En présence de cette sensation et d'un faible débit urinaire, la première étape de l'évaluation consiste à placer un Foley pour vérifier s'il y a rétention d'urine. Sinon, une échographie non invasive de la vessie peut guider le traitement à administrer. Si un Foley est déjà en place, son débit et sa perméabilité doivent être vérifiés.

Constipation. Plusieurs facteurs peuvent l'expliquer, y compris l'alitement, le manque d'exercice, un régime alimentaire faible en fibres, une moindre mobilité des intestins due à une lésion des nerfs autonomes, l'étrangeté du milieu hospitalier et le changement d'alimentation. La constipation peut être traitée par

différentes méthodes. Parmi elles, des mesures simples comme les pruneaux, le lait de magnésie, des produit intestinaux émoullissants tels le sulfosuccinate sodique (Colace®), ou des agents comme le psyllium (Metamucil®) et le lactulose (Chronulac®). La dose de départ suggérée pour le lactulose est de trois cuillers à soupe ou 45 cc quatre fois par jour jusqu'à ce que le patient aille à la selle, puis une à trois cuillerées par jour ensuite. Les laxatifs intestinaux peuvent être efficaces à court terme pour un patient souffrant de déficience neurologique. Par exemple, des suppositoires au bisacodyl (Dulcolax®, Corectal®) et des comprimés au séné (Ex-Lax®, Senekot®).

Composition chimique du sang. La composition chimique du sang est généralement normale sauf si le patient souffre d'autres infections sous-jacentes, avec les exceptions suivantes : dans le cas du SGB, le taux de sodium dans le sang peut être réduit à cause de la sécrétion excessive d'une hormone utilisée pour diminuer la production d'urine (hormone antidiurétique ou ADH). Une sécrétion excessive de cette hormone provoque une plus grande rétention par les reins du plasma et sa remise en circulation dans le corps, ce qui augmente le volume total de liquide corporel et dilue le niveau de sodium dans le sang. Les traitements de cette affection peuvent inclure la limitation de l'apport hydrique et, à l'occasion, l'administration de sel ou solution saline par voie intraveineuse, par exemple, une solution saline normale.

Problèmes émotionnels

Au cours des premières phases de la maladie, notamment pour un patient en soins intensifs, les événements peuvent paraître effrayants. La plupart des patients atteints du SGB étaient auparavant en bonne santé. Se retrouver soudain paralysé, impuissant, sous perfusion intraveineuse, avec une sonde urinaire et un moniteur cardiaque qui bipie sans arrêt de manière monotone, peut être affolant. Si les bras sont trop faibles, il devient impossible de se brosser les dents, de se nourrir ou de se gratter en cas de démangeaison. S'il a besoin d'une aide respiratoire, le patient, incapable de parler et de communiquer peut se sentir isolé. Un sentiment d'impuissance et la pensée d'une mort possible, la crainte d'être handicapé à vie et la perte de revenus, peuvent devenir insurmontables. Le patient et sa famille doivent savoir que la plupart des malades du syndrome de Guillain-Barré se remettent, finissent par marcher, et que beaucoup reprennent une vie normale en fin de compte. Lors du traitement à l'hôpital, le patient peut tirer profit des suggestions indiquées dans le tableau 3, destinées au personnel hospitalier et à la famille.

Traitement spécifique : Traitement modulant (modifiant) le système immunitaire

Plusieurs études appuient l'efficacité d'un traitement agressif par certaines thérapies modifiant le système immunitaire. L'échange plasmatique et les doses élevées d'immunoglobulines par voie intraveineuse constituent deux types de traitements éprouvés qui peuvent écourter l'évolution du SGB.

Tableau 3 : Mesures pouvant être prises par le personnel soignant pour diminuer l'anxiété chez le patient paralysé

- *Exprimer de l'optimisme et souligner pour le patient et sa famille la probabilité relativement bonne de guérison complète.*
- *Fournir au patient paralysé un respirateur et une méthode de communication pour diminuer sa frustration. Des cartes de communications sont disponibles auprès de la Fondation. Elles indiquent en gros caractères les problèmes courants qu'un patient peut rencontrer. Une infirmière ou un membre de la famille peut les parcourir avec le patient, désigner diverses rubriques et demander au patient de répondre « oui » ou « non » d'un hochement de tête, mouvement oculaire à gauche ou à droite, ou d'un clignement des yeux.*
- *Expliquer toutes les procédures au patient pour soulager son anxiété.*
- *Désigner un membre-clé de la famille qui servira de point de contact avec un représentant de l'hôpital (médecin ou infirmier), et fournira des informations exactes sur le statut du patient et le programme de soins. Si plusieurs membres de la famille appellent les médecins, la confusion règne et ils se lassent de répondre.*
- *Encourager des visites fréquentes de la famille et des amis pour apporter le soutien affectif nécessaire.*
- *Fournir un réveil, un calendrier électrique, une radio et une lumière de nuit pour que le patient voie l'heure la nuit et le jour, continue à percevoir le monde extérieur et éprouve moins de confusion pendant le séjour en soins intensifs.*
- *Donner au patient l'occasion d'exprimer ses émotions (colère, frustration et crainte) et l'aider à résoudre les problèmes.*
- *Encourager la famille et les amis à diminuer l'isolement du patient lors d'un séjour prolongé à l'hôpital en participant à des activités à son chevet (par ex., l'aider dans ses soins de toilette, lire les vœux de bon rétablissement...)*

Échange plasmatique (EP)

Introduction. L'échange plasmatique, appelé aussi plasmaphérèse, a été la première thérapie immunitaire à l'efficacité avérée pour le SGB. Le terme plasmaphérèse vient du grec. « Plasma » signifie « moulé » ; le plasma étant la partie liquide du sang, il se moule comme tous les liquides et prend automatiquement la forme du récipient où il se trouve. La plasmaphérèse consiste à enlever le plasma qui contient les agents responsables des lésions nerveuses du SGB. L'EP peut aussi servir à recueillir le plasma de donneurs sains normaux pour être ultérieurement traité dans d'autres substances thérapeutiques appelées produits biologiques. Cette méthode sert en effet à produire de l'immunoglobuline utilisée pour traiter le SGB, comme indiqué plus loin.

La procédure. Appliquée au SGB, la plasmaphérèse (ou échange plasmatique) sert à recueillir une partie du sang du patient afin de pouvoir le débarrasser de la partie plasma ou liquide. Le plasma contient des anticorps

qui selon toute évidence, sont responsables des lésions ciblant les fibres nerveuses. Pour exécuter un EP, il faut d'abord insérer un ou deux cathéters dans une grosse veine du cou ou de l'aîne pour tirer du sang. Le sang est centrifugé pour séparer et retirer le plasma, et les globules blancs et rouges sont ensuite rendus à l'organisme.

Les études réalisées depuis les années mille neuf cent quatre-vingt ont montré que la plasmaphérese écourte notablement la maladie d'un patient atteint de SGB (*McKhann and Griffin, 1987*). Le raccourcissement de la durée de la ventilation assistée et de la période pendant laquelle les patients sont incapables de marcher seuls fait partie des avantages qu'apporte l'EP. De tels bienfaits liés à l'EP étayent la théorie du rôle important joué par le système immunitaire (anticorps) dans la démyélinisation constatée avec le SGB. Cinq études ont évalué les effets de l'EP sur les patients souffrant de SGB. Lors d'un vaste essai clinique multicentrique, démarrer l'EP au cours des deux premières semaines suivant l'apparition des symptômes neurologiques a substantiellement réduit le nombre de jours sous respirateur et amélioré l'état des patients six mois après. Environ soixante pour cent des patients traités par EP ont fait des progrès mesurables en quatre semaines, comparé avec environ quarante pour cent du groupe ayant reçu seulement des soins de soutien ou traditionnels. Pour des patients plus âgés, d'environ soixante ans, sous respirateur, avec apparition rapide d'une paralysie (assistance par ventilateur dans les sept jours), l'EP a amélioré les résultats et raccourci la durée des déficits chroniques. Les patients traités par échange plasmatique ont deux fois plus de chances de marcher de manière indépendante après trois à six mois, que ceux qui reçoivent seulement des soins de soutien.

L'EP est généralement administré en séries de cinq à six traitements sur des périodes de dix jours à trois semaines. Lors de l'essai clinique en Amérique du Nord, les patients ont commencé un traitement onze jours en moyenne après avoir présenté des symptômes neurologiques. Dans chaque échange, l'équivalent en plasma de 55 ml/kg de poids corporel a été retiré et remplacé par une solution de cinq pour cent de protéine dans une solution saline (albumine dans solution physiologique). Le taux d'échange habituel représente un total de 200 à 250 ml/kg de poids corporel sur une période de sept à quatorze jours. La plasmaphérese retire du plasma et par la même occasion toutes les molécules qu'il contient, y compris l'immunoglobuline ou les anticorps, ainsi que les protéines formant le complément, envoyant un signal aux substances chimiques produites par les globules blancs. Théoriquement, il devrait être possible d'adapter le traitement pour retirer seulement les anticorps et le complément, les agents responsables de la démyélinisation. De telles procédures ne sont pourtant pas encore couramment disponibles. D'autre part, il est possible que les bienfaits de l'EP soient également dus à la suppression des cytokines susceptibles de jouer un rôle dans les lésions et le dysfonctionnement nerveux. Dans ce cas, les procédures actuelles d'EP peuvent être les meilleures pour traiter le SGB.

Un échange plasmatique doit être effectué par une équipe médicale

chevronnée pour éviter les complications. Exécutée par des personnes expérimentées, la procédure est peu risquée. Parmi les effets secondaires et les risques, citons rythme cardiaque irrégulier à la suite d'un déséquilibre salin, hypocalcémie provoquée par le citrate, infections et caillots de sang à l'emplacement du cathéter veineux et réactions allergiques pouvant être sévères : obstruction des voies respiratoires et collapsus circulatoire (c'est-à-dire anaphylaxie et activation de la coagulation, complément, cascades fibrinolytiques et agrégation plaquettaires). Les patients sont mis sous anticoagulants pendant le traitement. L'EP fait diminuer les plaquettes que le corps utilise pour la coagulation, et les facteurs coagulants sont supprimés, mais un état normal se rétablit en vingt-quatre heures, sauf dans le cas, rare, d'un patient souffrant d'une maladie hépatique. En raison de la faiblesse des extrémités supérieures, il est souvent nécessaire d'utiliser un cathéter veineux rigide de grand diamètre pour exécuter la procédure. Essayer de placer le cathéter dans la veine centrale (sous-clavière), en dessous de la clavicule peut entraîner une perforation et un collapsus pulmonaires (pneumothorax) et, rarement, une hémorragie artérielle ou une liaison entre l'artère et la veine (fistule artérioveineuse). Lors de l'essai multicentrique aux États-Unis, il n'a pas été constaté d'augmentation des complications de l'échange plasmatique par rapport au traitement conventionnel. Par conséquent, malgré des complications potentielles, les risques réels liés à l'EP sont faibles.

Immunoglobuline à haute dose (igIV)

Un autre traitement du SGB consiste à administrer par voie intraveineuse de l'immunoglobuline à haute dose, c'est-à-dire des concentrations élevées d'anticorps normaux purifiés provenant du plasma de donneurs normaux sains. Ce traitement s'appelle igIV en abrégé.

Deux grands essais cliniques portant sur près de six-cents patients ont comparé l'EP avec l'igIV chez les malades du SGB. Au cours de l'étude hollandaise, l'igIV a été administrée quotidiennement pendant cinq jours, à raison de 0,4 g/kg de poids corporel, à des patients chez qui le SGB a été récemment diagnostiqué (*van der Meche and Schmitz, 1992*). Après quatre semaines, cinquante-quatre pour cent des patients traités par igIV avaient amélioré un degré de fonction (par exemple, la marche) comparé à trente-trois pour cent dans le groupe traité par échange plasmatique. Un second essai multicentrique portant sur trois-cent-quatre-vingt-trois patients, organisé au Royaume-Uni a été désigné pour déterminer l'efficacité de l'igIV par rapport à l'échange plasmatique (*Plasma Exchange/Sando. GBS Study Group, 1997*). Les patients ont été traités soit par échange plasmatique (200 à 250 ml/kg de poids corporel en cinq fois), soit par igIV, à raison de 0,4 g d'immunoglobuline/kg de poids corporel pendant cinq jours. Les deux études ont montré que l'igIV constituait la thérapie de choix, car la perfusion d'immunoglobuline était généralement bien tolérée et pouvait être

administrée facilement et en toute sécurité par une petite ligne intraveineuse périphérique. Le second essai a également testé une combinaison d'igIV suivi d'EP. Les résultats des patients ont suggéré que ce schéma posologique séquentiel avait tendance à être légèrement plus efficace que l'igIV seule (l'amélioration après quatre semaines était respectivement de 1,1 et 0,8 degré de fonction), sans que la différence soit statistiquement significative.

Les complications et effets secondaires liés à l'igIV sont généralement sans gravité. Céphalées temporaires, frissons, douleurs musculaires et nausées sont courants et peuvent être traités par des anti-inflammatoires non stéroïdiens (par ex., ibuprofène, [Motrin®], etc.) ou en ralentissant le débit de la perfusion (Koski, 2005). Fièvre, hypertension, étourdissement et bouffées de chaleur font partie des effets secondaires potentiels. Des céphalées sévères et autres effets secondaires intolérables peuvent être évités ou diminués par l'administration de stéroïdes (par ex., méthylprednisolone [60-100 mg IV] et diphenhydramine [Benadryl® 25-50 mg IV], trente minutes avant d'administrer l'igIV. L'administration d'immunoglobuline peut provoquer une méningite aseptique, caractérisée par une céphalée sévère, une raideur du cou, des vomissements, de la fièvre et l'augmentation du nombre de globules blancs éosinophiles dans le liquide céphalo-rachidien. Il existe peu de contre-indications pour l'immunoglobuline, mais le déficit en immunoglobuline A (IgA), des antécédents de réactions systémiques à la perfusion d'immunoglobuline et une fonction rénale déficiente en font partie. Chez les patients plus âgés souffrant également d'une maladie cardiovasculaire, l'athérosclérose, l'igIV peut contribuer à l'épaississement (hyperviscosité) du sang, ce qui ralentit la circulation sanguine et provoque une agrégation intravasculaire, qui peut augmenter chez le patient le risque de crise cardiaque (infarctus du myocarde aigu), de douleur thoracique liée à une mauvaise circulation sanguine vers le cœur (angine de poitrine) et d'AVC.

Le mécanisme d'action de l'igIV est moins net que celui de la plasmaphérèse. Plusieurs mécanismes ont été proposés, tels la suppression des globules blancs nocifs, l'approvisionnement d'un grand pool d'anticorps sûrs, produits naturellement, pour neutraliser les anticorps nocifs, le blocage de la production d'anticorps nocifs, l'interférence avec la cascade protéique du complément du système immunitaire qui peut provoquer des lésions nerveuses et l'inhibition des cytokines attirant les macrophages qui attaquent la myéline. Les médecins les appellent anticorps anti-idiotypiques. L'action de l'igIV peut s'exercer en inhibant la fonction macrophage par une régulation positive des récepteurs en contenant les pools d'anticorps anti-idiotypiques produits naturellement, en bloquant la génération de lymphocytes B ab au moyen de mécanismes de lymphocytes B et T, ou en limitant la production d'IL-1. L'igIV peut aussi agir en inhibant l'activité des cellules tueuses naturelles ou en modulant l'activation des symptômes neurologiques de la cascade du complément qui empêche la formation des C5b-9. (Kuwabara, 2004).

Le SGB peut récidiver après utilisation de l'igIV ou de l'EP chez cinq à dix

pour cent des patients. Les patients s'améliorent généralement avec un autre traitement (Farcas *et al*, 1997; Rudnicki *et al*, 1992). Par conséquent, il est toujours justifié de surveiller étroitement une éventuelle détérioration de la respiration, de la force et de l'état général clinique du patient, après administration d'igIV ou d'EP. Une faiblesse générale, des difficultés respiratoires, une voix plus basse, une mauvaise gestion des sécrétions ou des mucosités, une baisse de l'oxygénation constatée sur l'oxymètre de pouls, constituent des marqueurs pour réévaluer promptement le patient dans l'éventualité d'une rechute et d'un nouveau traitement en soins actifs. Une surveillance étroite du patient est particulièrement importante pendant les semaines suivant l'igIV ou l'EP pour chercher des signes de rechute après l'amélioration initiale, surtout en cas de transfert rapide dans un centre de réadaptation ou autre installation.

Corticoïdes. Les corticoïdes (appelés aussi stéroïdes) sont des anti-inflammatoires utilisés dans le passé pour traiter les patients du SGB. Cette catégorie de médicaments est connue sous plusieurs autres noms, y compris cortisol, prednisone, prednisolone et méthylprednisolone. Une fois que l'on a compris que le SGB est une affection liée à l'inflammation des nerfs, il peut paraître raisonnable de penser que les stéroïdes constituent un traitement utile. Pour vérifier cette possibilité, plus de six études randomisées contrôlées ont été menées et les constatations ont été résumées dans une revue effectuée lors du colloque Cochrane (Hughes *et al*, 2006). La revue a trouvé que les stéroïdes ne sont pas utiles pour hâter la guérison, et en fait, une étude au moins a indiqué que les stéroïdes peuvent en réalité retarder l'amélioration (Hughes *et al*, 2001). En conséquence, les corticoïdes ne sont habituellement pas recommandés pour traiter le SGB.

Thérapies immunitaires recommandées pour de nouveaux patients souffrant du SGB

Des recommandations de l'Académie américaine de neurologie s'appuyant sur une revue des publications ont conclu que les traitements par igIV et EP sont également efficaces. L'un ou l'autre doivent être démarrés dans les quatre semaines, de préférence les deux premières, après l'apparition des symptômes. Les deux traitements peuvent être envisagés chez des enfants. Utiliser les deux, EP, puis igIV, ne présente guère d'avantage par rapport à l'utilisation d'un seul des deux traitements. Les corticoïdes ne sont pas recommandés.

Traitements expérimentaux

L'EP et l'igIV constituent dans une certaine mesure des méthodes de traitement forcées. Elles sont conçues pour inhiber les lésions attaquant le système nerveux en bloquant leur activité, comme la démyélinisation nerveuse provoquée par les anticorps. Tous les patients ne réagissent pas à ces traitements. Les médicaments qui visent à bloquer des étapes précises de l'activité du système immunitaire peuvent favoriser l'amélioration de l'état d'un plus grand nombre de patients. Ces thérapies potentielles en sont au stade expérimental. L'une d'elles,

l'Eculizumab (« ELM »), commercialisée sous le nom de Soliris®, fait actuellement l'objet de discussions pour des études humaines (G Parry; *Newsletter of the GBS Support Group New Zealand Trust, Sept. 2009*). Il s'agit d'un anticorps unique en son genre qui bloque le système du complément, la série de molécules protéiques qui permet aux anticorps nocifs d'attaquer les nerfs. Dans des modèles de laboratoire sur des souris, l'ELM bloque les lésions nerveuses causées par le complément (Halstead et al, 2008). L'ELM a déjà montré qu'elle pouvait traiter efficacement une autre affection rare auto-immunitaire, non neurologique : l'hémoglobinurie paroxystique nocturne. Dans cette affection le complément altère les globules rouges, ce qui entraîne des épisodes nocturnes d'urines sanglantes et une réduction du nombre de globules rouges. Il est prévu d'effectuer des études pour déterminer si l'ELM limitera les lésions nerveuses survenant au cours du SGB et hâter la guérison en bloquant l'activation du complément provoquée par les anticorps.

Douleur et autres sensations anormales

Au cours des premières phases et de toute l'évolution ultérieure du SGB, le patient peut ressentir des douleurs importantes. Elles peuvent être sévères, difficiles à combattre et sous-estimées par le personnel hospitalier. Le malade atteint de SGB peut également éprouver des sensations particulières. Par exemple, il peut ressentir une vibration dans les membres alors qu'il est couché dans son lit, parfaitement immobile.

Le SGB s'accompagne de douleurs dans plus de la moitié des cas de patients ayant récemment reçu le diagnostic (Halstead et al, 2008; Moulin et al, 1997). Elle s'explique par plusieurs mécanismes, y compris inflammation et enflure à l'intérieur du nerf, contact des nerfs grossis avec des arêtes osseuses et des lésions sur le centre conducteur du nerf, l'axone. Par définition, la douleur constitue une sensation incommode ou désagréable. Elle peut être difficile à surmonter dans le SGB pour plusieurs raisons. Il se peut que les médecins ne se rendent pas compte de la douleur accompagnant le SGB, parce que le patient intubé est incapable d'exprimer sa souffrance et que les traitements standard ne parviennent pas à la soulager. La douleur peut apparaître précocement, avant même le diagnostic du SGB, et aussi lors de la progression de la maladie et sur la voie de la guérison.

Au début du SGB, la douleur est souvent ressentie dans la région lombaire, les fessiers ou les cuisses et parfois entre les épaules et dans les bras. Elle peut faire éprouver des courbatures, des crampes ou des élancements, ou est parfois décrite comme des spasmes (Ropper and Shahani, 1984) au plus profond des muscles. Elle peut être légère ou très sévère et durer plusieurs semaines. Il est intéressant de constater que parfois, les tout premiers symptômes du SGB peuvent être des lombalgies qui irradient vers les fessiers ou les cuisses, imitant ainsi un syndrome de type sciatique, habituellement associé à un pincement des nerfs dans le dos ou à une douleur projetée provenant d'un calcul rénal. Un tel scénario peut amener le médecin à penser à ces affections-

là plutôt qu'au SGB et retarder le diagnostic réel jusqu'à l'apparition d'autres symptômes plus caractéristiques du SGB, tels la faiblesse et perte des réflexes.

Plusieurs options sont utilisables pour traiter la douleur lors de la phase précoce ou aiguë du SGB. Elle peut s'améliorer avec un traitement par EP ou igIV. Il peut être utile de retourner, positionner et faire remuer passivement les membres pour soulager la douleur dans le dos et les épaules. Une douleur sévère peut jouer un rôle dans l'élévation ou la baisse de la tension artérielle et dans l'accélération ou le ralentissement du rythme cardiaque. Dans ce cas, l'utilisation intensive d'analgésiques, voire de narcotiques, peut soulager l'instabilité des signes vitaux [Parry, *GBS Fndn. Newsletter, Summer 1998*]. La douleur peut diminuer grâce à l'administration de médicaments couramment utilisés pour traiter les douleurs neuropathiques, telles la gabapentine, la carbamazépine et l'amitriptyline (voir renseignement supplémentaire ci-dessous). Il arrive rarement qu'un patient présente un syndrome de sciatique, avec lombalgie et douleur dans la cuisse, et des injections locales de narcotiques ou d'anesthésiques à l'endroit de la douleur ou autour de la gaine extérieure de la moelle épinière (épidurales) peuvent lui faire du bien et le soulager. Cette dernière injection s'effectue en insérant une aiguille dans la partie lombaire pour diffuser le médicament. Cette méthode évite les effets secondaires (constipation, respiration affaiblie et altération de la tension artérielle) des médicaments narcotiques administrés oralement ou par voie intramusculaire (IM) ou intraveineuse (IV). Les anti-inflammatoires non stéroïdiens, appelés aussi NSAID, tel l'ibuprofène, commercialisé sous les marques Motrin® et Advil® sont très prisés pour le traitement des douleurs arthritiques, musculaires et autres. Bien qu'ils soient parfois bénéfiques, les expériences menées avec ce type de médicament en cas de SGB ont fait l'objet de publications limitées. Le jugement clinique peut aider à décider de leur utilisation.

Les douleurs ressenties lorsque le SGB est en voie de guérison peuvent être différentes de celles de la phase aiguë, car elles reflètent les lésions axonales liées au processus inflammatoire aigu. Au fur et à mesure que les nerfs sensoriels endommagés se rétablissent, l'extrémité sensible régénérante du nerf produit spontanément des signaux anormaux qui peuvent être exacerbés en faisant de l'exercice et en portant du poids, ce qui perturbe la réadaptation. Ce type de douleur est généralement distal, aux pieds et parfois aux mains. Il est intéressant de noter que certaines sensations peuvent être assez subtiles et difficiles à décrire pour le patient. Par exemple, l'auteur (JSS), toussait, s'étouffait et aspirait de l'eau glacée, alors qu'il tolérait facilement de l'eau à température ambiante. Même si de tels problèmes paraissent futiles, ils peuvent entraîner aspiration et pneumonie. Si bien que remplacer l'eau glacée par l'eau à température ambiante a été une intervention simple, mais importante.

La plupart des problèmes de sensation sont résolus avec le temps. Une douleur persistante, si elle est suffisamment gênante, peut répondre à

diverses modalités de traitement. L'aspirine entéro-soluble, le paracétamol (Tylenol®), ou l'ibuprofène, vendus sans ordonnance, des applications de chaleur locales (surtout de chaleur humide), le froid ou des crèmes telles la capsaïcine peuvent être utiles. La capsaïcine est une crème fabriquée avec des piments de Cayenne et commercialisée sous la marque Zostrix®, ainsi que sous d'autres noms (Capzasin-P). L'application de la crème capsaïcine sur les zones douloureuses de la peau peut réduire la douleur locale en cas d'arthrose et de neuropathies douloureuses. Elle existe à des dosages différents, de 0,025 % à 0,075 %. La douleur locale peut parfois être soulagée par une neurostimulation électrique transcutanée (TENS). La TENS est administrée par un dispositif alimenté par des piles qui envoie un courant électrique sur la peau et les nerfs sous-jacents. L'immersion dans une piscine thérapeutique et l'exercice peuvent également soulager la douleur. Au cas où ces mesures initiales s'avèreraient inefficaces, on a recours à d'autres approches, comme des médicaments sur ordonnance.

Les médicaments prescrits contre l'arthrite, les anti-inflammatoires non stéroïdiens, n'ont pas été largement utilisés pour traiter la douleur neuropathique et il est possible qu'ils ne soient guère bénéfiques. En raison d'effets secondaires tels des saignements internes, des lésions rénales et cardiaques, leur utilisation peut être limitée par sécurité (Pandey *et al*, 2005). Les médicaments sur ordonnance couramment utilisés pour la douleur neuropathique comprennent des antiépileptiques, antidépresseurs et des narcotiques. Les antiépileptiques agissent pour stabiliser les membranes nerveuses et ils sont souvent utiles pour soulager la douleur. Parmi eux, on trouve deux médicaments assez anciens, la phénytoïne (Dilantin®) et la carbamazépine (Tegretol®). La gabapentine, plus récemment mise au point pour traiter l'épilepsie, est plus sûre et donc plus fréquemment utilisée pour traiter la douleur neuropathique. Ses effets secondaires peuvent inclure des étourdissements, un esprit confus, un œdème aux extrémités inférieures et un gain de poids. La dose de départ est de 100 à 300 mg, pris au coucher. La dose peut être portée à deux fois par jour quelques jours après, et atteindre par la suite trois ou quatre doses par jour, ou doubler la dose de deux fois par jour tous les trois à cinq jours, jusqu'au soulagement des symptômes du patient ou que les effets secondaires empêchent d'autre augmentation des doses. En augmentant plus lentement les doses, les effets secondaires peuvent diminuer et les doses plus fortes être tolérées. Des doses allant de 2.700 à 3.600 mg/jour ont été tolérées et efficaces. La prébagaline (Lyrica®), introduite plus récemment, est un médicament de la même famille, mais qui exige des doses plus faibles deux fois par jour. D'autres produits, tels le lévétiracétam (Keppra®) et le lacosamide (Vimpat®) peuvent être bénéfiques pour le traitement de la douleur neuropathique [D.S. Saperstein, *Communicator by GBS/CIDP Fndn.*, Summer 2009 edition, p. 6].

Les antidépresseurs constituent également des analgésiques efficaces. On trouve parmi eux les tricycliques, telles la nortriptyline (Pamelor®) à des doses

allant jusqu'à 75 mg au coucher, et l'amitriptyline (Elavil®), jusqu'à 150 mg au coucher. Une autre catégorie de médicaments comprend les inhibiteurs du recaptage de la sérotonine et de la norépinéphrine (SNRI). Le principal médicament de ce groupe est la duloxétine (Cymbalta®). Ses effets secondaires potentiels comportent nausée, transpiration, insomnie et sédation. Il n'est pas rare que l'association d'un tricyclique à un antiépileptique, telle la gabapentine, soit plus efficace à faible dose pour lutter contre la douleur que l'un ou l'autre de ces médicaments utilisés isolément. En cas de recours à des narcotiques, des produits à action prolongée, comme le patch de fentanyl (Duragesic Patch®), à libération lente, de la morphine à libération lente (MS Contin®), etc. sont souvent plus sûrs. Il est cependant important de se rappeler que les effets secondaires, telles la confusion et la constipation, sont fréquents, et aussi qu'il faut augmenter progressivement la quantité de médicaments pour conserver les mêmes bienfaits.

Lors du traitement des complications du SGB, il est important de se rendre compte que les effets des interventions thérapeutiques peuvent être imprévisibles. Il faut que les traitements soient adaptés à chaque patient et suivis attentivement.

Période intermédiaire et réadaptation

La progression du handicap lors de la phase aiguë du syndrome de Guillain-Barré peut prendre entre quelques jours et quatre semaines, et plus rarement six. Ensuite, la dégradation (paralysie, faiblesse, etc.) reste stable à un niveau bas, pendant une période variable, des jours ou des semaines, et moins souvent, des mois ou davantage.

Lorsque le patient a surmonté les complications qui mettaient sa vie en danger, telles les difficultés respiratoires et les infections, que sa force musculaire est stabilisée ou commence même à revenir, les soins intensifs à l'hôpital ne sont habituellement plus nécessaires. Cependant, de nombreux patients auront toujours besoins de rééducation, y compris kinésithérapie et ergothérapie intensives. Le lieu où ces soins seront prodigués dépend de plusieurs facteurs. Les diverses possibilités de rééducation ultérieure sont:

- 1) L'hospitalisation dans un centre de réadaptation. Pour justifier cette rééducation intensive, il est courant d'exiger que le patient soit capable de participer à trois heures de thérapie par jour, au moins.
- 2) Réadaptation de suite dans un établissement spécialisé/de réadaptation.
- 3) Soins en hôpital de jour. Le patient dort chez lui et il est transporté au centre ou à l'hôpital de réadaptation dans un véhicule adapté aux fauteuils roulants et suit un traitement pendant la journée.
- 4) Réadaptation en ambulatoire.
- 5) Traitement à domicile assuré soit par des thérapeutes qui se rendent chez le patient, soit en suivant les instructions du programme thérapeutique à faire chez soi.

Décider du lieu et du type de rééducation doit dépendre des besoins particuliers de chaque patient, en tenant compte de facteurs liés à son état

général, sa force, son endurance, la mesure dans laquelle il a récupéré l'usage de ses bras et de ses jambes et de son assurance médicale. Par exemple, des patients légèrement handicapés, qui peuvent marcher avec un déambulateur (à quatre pieds) ou une canne, n'ont peut-être pas besoin d'être hospitalisés et peuvent recevoir des soins suffisants dans un centre de soins ambulatoires. Par contre, des patients incapables de marcher, ou qui nécessitent une aide importante pour le faire, mais qui donnent des signes d'amélioration, peuvent être transférés dans un hôpital de réadaptation pour recevoir les meilleurs soins possible.

Les médecins sont parfois réticents à placer des patients souffrant du syndrome de Guillain-Barré dans des hôpitaux de réadaptation, parce qu'ils craignent une dépression ou une rechute des symptômes qui pourraient nécessiter une nouvelle hospitalisation en soins intensifs. Quoi qu'il en soit, le transfert d'un patient vers un centre de réadaptation doit être considéré comme une prochaine étape positive vers la guérison du patient.

La rééducation en elle-même n'améliore pas la régénération nerveuse. Son but principal consiste plutôt à aider le patient à utiliser ses muscles le mieux possible au fur et à mesure qu'ils retrouvent leur innervation. Le centre de réadaptation n'aide pas seulement le patient à retrouver l'usage de ses muscles ; il traite aussi toute complication médicale restante, et peut lutter contre l'hypertension, dispenser des antibiotiques en cas d'infection la tension, traiter les caillots de sang, etc.

La force revient habituellement en descendant, si bien qu'elle retourne dans les bras et les mains, avant les jambes. Les droitiers remarquent souvent que la force revient plus rapidement dans le côté gauche et vice-versa. En reprenant de la force dans les bras, le patient peut de nouveau faire ce qui allait de soi auparavant, comme se brosser les dents, se nourrir, faire sa toilette et s'habiller lui-même, couper sa viande et ainsi de suite. Les succès remportés pour mieux exécuter les tâches quotidiennes peuvent avoir un effet positif au plan affectif.

Dans de nombreux centres, la réadaptation s'effectue en coordonnant les efforts de plusieurs groupes de professionnels qui travaillent en équipe. Selon les besoins particuliers du patient, l'équipe peut comprendre un spécialiste de médecine physique et réadaptation, un kinésithérapeute, un ergothérapeute, un infirmier diplômé d'État, un neurologue, un interniste, un psychologue, un assistant social, etc. Chaque membre de l'équipe apporte son savoir-faire particulier pour soigner le patient. L'équipe peut se réunir à intervalles réguliers, par exemple toutes les semaines, pour évaluer l'état du patient, déterminer les progrès réalisés et prévoir les soins ultérieurs. Son objectif global est d'aider le patient à tirer le meilleur parti possible des fonctions revenues et de réintégrer finalement la société. La plupart des patients auront en fin de compte une vie normale ou presque. Pour les patients qui ne guérissent pas complètement, le but est d'adapter leur style de vie aux limitations persistantes de leurs fonctions.

Le spécialiste de médecine physique et de réadaptation, appelé aussi «

physiatre » (ne pas confondre avec « psychiatre ») coordonne généralement le programme et supervise l'ensemble de la rééducation.

Principes de réadaptation pour le patient atteint de SGB. Les patients du SGB rencontrent des problèmes qui leur sont particuliers lors de la réadaptation. La plupart des patients doivent faire des exercices au maximum de leur capacité, jusqu'à la fatigue. Il faut l'éviter chez les patients atteints de SGB, car ils ont besoin de temps pour se remettre d'un épuisement et leur réadaptation peut être retardée sans bienfait pour eux. Substituer des muscles plus forts aux faibles retardera un retour uniforme de force et des meilleures fonctions possible. Le thérapeute doit donc bien connaître les possibilités de substitution et personnaliser les exercices pour renforcer les muscles faibles. La douleur neuropathique peut limiter les capacités du patient à entreprendre une rééducation et elle doit être reconnue et traitée correctement.

Ergothérapie: Un ergothérapeute fait effectuer au patient des exercices pour renforcer les membres supérieurs (épaules, bras, mains et doigts) et le prépare au retour à la vie active. La force et l'usage des bras reviennent généralement avant la dextérité de la main et des doigts. On aide les patients à réapprendre des activités qui allaient de soi auparavant, comme tenir un crayon, utiliser une fourchette, etc. On peut effectuer des tests musculaires et des exercices conçus pour renforcer les muscles les plus faibles. Exercer des pressions répétées sur une balle en caoutchouc ou de la pâte à modeler peut renforcer la force de la main tout en écartant deux doigts placés entre une bande en caoutchouc pour augmenter la force dans les doigts.

Des tests peuvent servir à déterminer l'état des sensations de la main. Par exemple, on peut demander au patient de regarder au loin ou de fermer les yeux pendant que l'on place dans sa main des objets de forme et de consistance différentes, comme une bille, une clé, une gomme, un crayon, une épingle de sureté fermée et autres. Sa capacité à discerner la présence de ces objets et à les identifier sans regarder indique que ses nerfs sensoriels sont capables d'une sensibilité tactile fine. Dans un autre test, le patient a les yeux fermés et met la main dans un saladier plein de sable ou de riz, contenant des objets tels qu'une craie, des clés, une gomme, etc. Sa capacité à localiser ces objets et à identifier leur forme et leur consistance une fois qu'ils ont été retirés fournit un indice du retour des sensations dans les doigts. Certains patients peuvent avoir des difficultés persistantes pour exécuter certaines actions avec les mains et les doigts, comme utiliser une fermeture à glissière, boutonner une chemise, écrire, utiliser des ustensiles et manipuler des pièces de monnaie. Il existe des méthodes pour compenser ces problèmes. Par exemple, pour éviter les difficultés rencontrées en boutonnant un vêtement, on peut utiliser des crochets. Des sangles en Velcro® ou des fermetures à glissière munies de tirettes de grande taille peuvent parfois se substituer aux boutons. En raison de leur fatigue potentielle, on apprend aux patients gravement atteints des techniques pour économiser leur énergie, y compris des raccourcis pour réduire l'usage de leur main et de leur bras. On peut utiliser des attelles pour pencher légèrement

le poignet et soutenir le pouce, pour utiliser sa main le mieux possible.

Kinésithérapie: Le kinésithérapeute met l'accent sur la force et le fonctionnement des membres inférieurs et, en définitive, apprend au patient à marcher de manière aussi autonome que possible. On utilise diverses méthodes pour y parvenir. Au début, le patient peut être équipé d'un gilet de sauvetage (dispositif individuel de flottaison) et descendu dans une piscine, avec une hauteur d'eau suffisante pour pouvoir marcher en supportant partiellement son poids, le gilet de sauvetage et l'eau assurant la flottabilité nécessaire. L'immersion dans une piscine thérapeutique et l'exercice peuvent également soulager la douleur musculaire. Au fur et à mesure que le patient retrouve ses forces, il effectue les exercices sur un tapis pour renforcer les divers groupes de muscles en luttant contre la pesanteur et la résistance. Par exemple, le patient peut être allongé sur un tapis, sur le dos, les genoux soutenus par un support triangulaire en mousse, en augmentant progressivement les poids placés sur les chevilles et le patient doit étendre et abaisser les jambes lentement et à plusieurs reprises. Cet exercice peut aider le patient à augmenter l'endurance des muscles des cuisses. Lever et abaisser les jambes permet d'utiliser davantage les muscles et d'acquérir des forces plus facilement plutôt que de laisser la jambe la plus basse tomber sous l'effet de la pesanteur. D'autres exercices servent à renforcer la musculature des hanches, comme de lever la jambe la plus haute en se tenant à côté du patient et en la maintenant levée, contre la pesanteur. Au fur et à mesure que l'innervation revient, d'autres exercices peuvent servir à maintenir la force musculaire. On peut utiliser un vélo de rééducation stationnaire pour régler la puissance appliquée à la jambe quand elle pédale, procurant ainsi un exercice de résistance progressive pour améliorer la force et l'endurance.

Une fois que la jambe retrouve suffisamment de force pour porter du poids et que le patient commence à marcher, des appareils fonctionnels fournissent un soutien et un équilibre supplémentaires. Le patient peut être placé entre deux rails, appelés barres parallèles, situées au niveau de la taille. Elles donnent au patient un maximum de soutien pendant qu'il marche en tenant les barres des deux mains. Au fur et à mesure que l'équilibre s'améliore, un déambulateur à roulettes peut être utilisé. Le patient fait rouler ou glisser le déambulateur vers l'avant pour être soutenu en marchant. Lorsque son équilibre s'améliore encore plus, le patient peut utiliser un déambulateur standard sans roulettes et le soulever sans cesse devant lui tout en marchant. Les prochaines étapes peuvent être les cannes anglaises ou directement les béquilles sous aisselle, et ensuite les cannes. Une canne quadripode, dotée de quatre petits pieds, procure un bon équilibre. Si l'équilibre et la force du patient sont suffisants, une simple canne peut suffire. Enfin, le patient est capable de marcher de manière autonome, sans appareil fonctionnel, dans la mesure du possible. Il convient, lors de la rééducation, d'insister sur les mécaniques corporelles adaptées, d'éviter la substitution des muscles plus forts aux plus faibles, d'empêcher la tension et la fatigue musculaires et de mettre l'accent sur la sécurité.

Pour les patients souffrant d'une faiblesse persistante d'un groupe

musculaire, il est possible d'utiliser diverses méthodes (orthèses) pour améliorer les fonctions et l'autonomie. Par exemple, un pied tombant peut être traité par une orthèse moulée pour la cheville et le pied (MAFO) un appareil léger en plastique qui s'adapte derrière la jambe et sous le pied. Pour le patient qui n'a pas une bonne prise, les poignées des objets peuvent être enveloppées dans un épais cylindre de mousse en caoutchouc pour être mieux agrippées ; le bord d'une assiette peut être doté d'un rebord en métal pour que le patient puisse pousser les aliments contre cette butée avec une fourchette ou une cuiller. Une sangle Velcro® autour de la poignée d'une canne peut permettre à un patient de mieux l'agripper et de pouvoir s'en servir. On peut concevoir des exercices de résistance progressive pour renforcer des groupes de muscles et des fonctions précises.

Outre les ergothérapeutes et kinésithérapeutes, d'autres personnes, y compris orthophonistes, infirmiers, travailleurs sociaux et psychologues, peuvent prendre part à la réadaptation. Le psychologue peut jouer un rôle important en aidant le patient et sa famille à faire face aux problèmes nouveaux, parfois insurmontables, qu'entraînent la paralysie, la dépendance, la perte de revenus et les très nombreux problèmes émotionnels qui l'accompagnent, y compris la frustration, la dépression, l'apitoiement sur soi-même, le refus de voir la réalité et la colère. Étant donné que malgré la gravité potentielle de la maladie, le pronostic est optimiste pour le malade atteint du SGB, une démarche pragmatique consiste à vivre au jour le jour. La guérison, même si elle survient surtout au cours de la première année, peut prendre entre deux et cinq ans de plus. Participer à une thérapie physique active peut s'avérer positif pour la guérison d'un patient, sur le plan mental et physique.

Orthophonie: Environ quarante pour cent des patients atteints par le SGB souffrent de troubles de la parole. Les patients sous respirateur sont incapables de parler, parce que le tube placé dans les voies respiratoires ne permet pas aux cordes vocales de remuer pour produire des paroles. Ces patients peuvent généralement communiquer par le biais de cartes de communication. En règle générale, le patient retrouve la parole quelques jours après le retrait de la sonde endotrachéale. Le patient peut encore avoir des difficultés à parler, même sans le respirateur, si les muscles de la parole sont affaiblis. Ces muscles contrôlent les cordes vocales, la langue, les lèvres et la bouche. Des troubles de l'élocution ou des difficultés à avaler peuvent se produire. Un orthophoniste peut aider le patient à apprendre des exercices pour les muscles affectés, à améliorer les structures du langage et la clarté de la voix, et il peut aussi recommander de modifier le régime alimentaire pour sécuriser la déglutition par une alimentation adaptée.

Programmes à long terme

Au fur et à mesure que le patient se rapproche de la fin de son programme de réadaptation, il peut être judicieux de prévoir les problèmes à long terme. Apprendre à conduire et utiliser des parkings commodes, la reprise de son emploi, l'espacement de ses activités, l'activité sexuelle, les limitations imposées au patient en fauteuil roulant, et ainsi de suite, fait partie de ces problèmes. Un

travailleur social peut aider à en résoudre certains. La majorité des patients qui ont séjourné dans un centre de réadaptation peuvent suivre un programme de thérapie ambulatoire quand ils ont retrouvé suffisamment de force. Il peut être utile d'avoir sa chambre et la salle de bains sur un seul niveau provisoirement, jusqu'à ce que le patient soit capable de monter les escaliers. Lorsqu'il retrouve suffisamment de force, le patient peut réapprendre à conduire, surtout s'il a été hospitalisé et qu'il n'a pas conduit depuis un certain temps. Certains centres et hôpitaux de réadaptation s'occupent du réapprentissage de la conduite et de l'aménagement de la voiture avec des commandes manuelles.

Le patient en voie de guérison se sentira moins frustré par l'épuisement physique ou l'essoufflement générés par une marche prolongée s'il peut se garer près de l'entrée d'un bâtiment, dans un espace réservé aux handicapés. Il est possible d'obtenir une vignette ou une plaque minéralogique spéciale.

Lorsque la réadaptation du patient à l'hôpital touche à sa fin, il est généralement indiqué d'envisager un retour à l'emploi. Avec un peu de chance, une bonne coopération entre le patient, le travailleur social, l'ancien employeur et, le cas échéant, le bureau local de réadaptation professionnelle peut s'établir dans ce but. Le retour au travail et la reprise d'un style de vie normal peuvent se heurter à l'apparition de douleurs musculaires, d'épuisement physique et de sensations anormales, comme des picotements et des douleurs, à la suite d'une certaine activité. Il est possible d'atténuer ces problèmes en reprenant un travail à temps partiel au début, et d'intercaler si possible, des périodes de repos au cours de l'activité. De nombreux patients procèdent par tâtonnements pour savoir quel niveau d'activité ils peuvent tolérer.

Après avoir terminé un programme de réadaptation à l'hôpital, soit en étant hospitalisé, soit en ambulatoire, il est souvent possible de continuer les exercices. Habituellement, certains exercices de rééducation et d'ergothérapie effectués lors de l'hospitalisation peuvent être exécutés à la maison. De même, certaines activités de la vie quotidienne, prendre un bain, marcher, et monter les escaliers, peuvent constituer un programme d'exercices suffisant pour un patient en ambulatoire. Au cas où l'activité déclencherait des crampes ou des courbatures, elles peuvent être soulagées par des analgésiques légers, délivrés sans ordonnance, comme l'aspirine ou le paracétamol (Tylenol®). Du fait que les analgésiques ne soulagent pas la tension des muscles, tendons ou articulations, des périodes de repos ou une réduction d'activité temporaire peuvent être utiles.

Il convient d'être prudent en instituant progressivement des programmes d'exercices en dehors de l'hôpital, comme le footing et le sport. Chaque patient en voie de guérison doit être évalué selon ses besoins particuliers. Il faut prendre soin de développer progressivement les activités pour éviter les lésions musculaires, tendineuses et articulaires. Après avoir quitté l'hôpital, le patient peut reprendre une activité sexuelle. Des positions qui réduisent l'effort musculaire, par exemple, couché sur le dos, peuvent éviter l'épuisement jusqu'à ce que le bassin et d'autres muscles aient retrouvé leur

force. Un patient mâle qui connaît des problèmes d'érection qu'il n'avait pas avant le SGB doit demander à son médecin d'examiner les médicaments qu'il prend pour voir si certains inhibent les érections normales, ou voir un urologue, qui a de l'expérience dans ces problèmes. Dans certains cas, il peut être utile de recourir à des médicaments comme le sildénafil (Viagra®).

Pour le patient en fauteuil roulant, des obstacles architecturaux (par exemple, des escaliers) peuvent être surmontés avec des rampes pour pénétrer dans son domicile et autres bâtiments. Il peut être nécessaire de vivre au rez-de-chaussée ou de disposer d'un ascenseur. Un infirmier et un kinésithérapeute peuvent rendre visite au patient à domicile. Les patients lourdement handicapés sont envoyés au centre de réadaptation local ou autres ressources.

Fatigue

La fatigue est un problème répandu au cours de la première partie de la guérison et peut même persister chez certains patients qui semblent guéris (Merkiés *et al*, 1999). Ces patients peuvent avoir une force normale lors des tests standard de la fonction musculaire et peuvent effectuer des activités normales comme la marche. Cependant, ils peuvent présenter une faiblesse ou fatigue, et même un épuisement et effondrement réels au cours d'une activité continue. La fatigue peut être précédée ou accompagnée de poussées de douleur musculaire ou autres sensations anormales comme des picotements. Ce manque d'endurance et cette fatigabilité chez des personnes ayant précédemment souffert du SGB sont des problèmes relevés lors d'une étude de l'armée américaine sur des militaires qui étaient apparemment guéris (Burrows and Cuetter, 1990). Bien qu'ils aient été capables de reprendre leurs activités habituelles, des tests formels de forme physique (une course de 3 km, redressement assis, pompes) ont montré que l'endurance de certains était toujours diminuée par rapport à leur état précédant le SGB. Deux des patients de l'étude avaient des tests électrodiagnostiques normaux (vitesse de conduction nerveuse — électromyogramme), bien que leur capacité d'endurance soit diminuée. En résumé, le patient et le médecin doivent comprendre qu'une endurance restreinte est un problème réel pour les patients ayant souffert du SGB, qu'il est difficile de mesurer objectivement avec des tests standard de force musculaire. Une étude au moins, montre que des exercices formels d'entraînement à l'endurance peuvent améliorer la capacité de travail d'un patient (Pitetti *et al*, 1993). Une autre étude a montré que vingt minutes d'exercices d'aérobic par jour améliorent aussi les symptômes de fatigue (Garssen *et al*, 2004).

Comme il a été noté dans les Programmes à long terme, lorsqu'un patient souffrant de SGB sent que la faiblesse est proche, ou apprend, par expérience, à reconnaître une poussée de sensations anormales qui annonce une fatigue imminente, le traitement pratique consiste à alterner activités et repos autant que nécessaire pour éviter l'épuisement. Une diminution de l'endurance peut obliger à raccourcir sa journée de travail ou à exercer une activité qui demande moins d'efforts physiques.

Évolution naturelle et pronostic

Pour la plupart des patients atteints de SGB, les perspectives sont globalement bonnes. Le déroulement de la maladie peut pourtant être très variable. Un patient peut ressentir occasionnellement une forme bénigne, marcher en se dandinant ou « en canard » sur une courte période de quelques jours ou semaines et ressentir éventuellement quelques picotements et une certaine faiblesse dans les membres inférieurs. À l'autre extrême, plus probablement chez les personnes âgées, le patient peut présenter rapidement une paralysie totale, être sous respirateur et souffrir de complications qui mettent sa vie en danger, comme un rythme cardiaque et une tension anormale, une congestion pulmonaire et des infections. Dans de rares cas, la paralysie peut être telle que le patient ne peut même pas hausser une épaule ou cligner de l'œil. On dit que le patient est « enfermé ». Par chance, l'ouïe est généralement préservée, ce qui permet au patient d'entendre et de comprendre ceux qui l'entourent. C'est pourquoi il vaut mieux que les conversations concernant les problèmes se tiennent loin du patient.

Les estimations sur l'issue de la maladie peuvent être grossièrement approximatives, d'après plusieurs études. Près de quatre-vingts pour cent des patients seront capables de marcher sans aide au bout de trois mois et ils ne ressentiront plus que des symptômes résiduels mineurs, tel un engourdissement de la plante ou de la pointe des pieds. On peut s'attendre à une guérison finale complète. Un patient peut éprouver des anomalies légères, mais persistantes, qui n'auront pas d'effet sur la fonction à long terme. Citons par exemple, des sensations anormales comme des picotements, des muscles douloureux ou une faiblesse musculaire qui rend la marche et autres activités pénibles ou difficiles.

Au moins vingt pour cent des patients conservent des symptômes résiduels et ce sont ceux qui bénéficient le plus d'un traitement qui modifie le système immunitaire. Il est possible que cinq à quinze pour cent des patients souffrent de handicaps sévères, à long terme, qui les empêcheront de reprendre leur vie ou leurs activités antérieures. Parmi les facteurs favorisant une affection plus sévère, de plus longue durée et avec une guérison incomplète, citons : l'âge avancé, une apparition plus rapide des symptômes, le fait de nécessiter un respirateur dans un délai de sept jours et une diarrhée antérieure. Ces patients ont plus de chances de séjourner longtemps à l'hôpital, d'être en rééducation pendant trois à douze mois et de ne plus jamais être capables de marcher de manière autonome.

La force revient à des rythmes variés. Il est possible de formuler certaines généralisations sur la vitesse de la guérison à partir des données publiées en 1988 par le Groupe d'études sur le SGB de l'hôpital Hopkins et l'étude Erasmus, aux Pays-Bas. Dans cette dernière étude, les patients ont été notés en fonction de leur âge de la diarrhée antérieure et du degré de faiblesse. Les patients capables de marcher sans assistance ont reçu un score d'incapacité de 1. Les patients incapables de marcher ont obtenu la note 5. L'indice total peut aller des moins diminués, 1, aux plus diminués, 7. Les patients ayant obtenu

une note basse, entre 1 et 3, ont d'excellentes chances (95 %) de guérir, de pouvoir marcher sans aide dans les trois mois suivant l'apparition de la maladie. Ceux dont la note atteint 7 ont moins de chance de bien guérir (*van Koningsveld, 2007*). Le système de notation est résumé dans le tableau 4.

Tableau 4 : Indice de pronostic Erasmus

<i>Facteurs de pronostic</i>	<i>Catégorie</i>	<i>Indice</i>
Âge	≤ 40	0
	> 40	1
Diarrhée (dans les quatre semaines avant les symptômes de SGB)	absente	0
	présente	1
Indice d'incapacité liée au SGB	0-1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
EGOS*		1-7

**Erasmus GBS Outcome Score (Indice des résultats du SGB de l'étude Erasmus)*

Les enfants atteints du SGB semblent avoir d'aussi bons résultats que les jeunes adultes, et certaines études suggèrent que les patients en pédiatrie guérissent en fait plus rapidement et plus complètement que les jeunes adultes, qui, à leur tour, guérissent plus vite que les patients âgés.

Au cas où un patient présenterait de nouveau des sensations anormales après sa guérison, il convient, la plupart du temps, de chercher les causes ailleurs que dans le syndrome de Guillain-Barré. Il peut être justifié de faire évaluer le patient par un neurologue. Parfois, il faut, par exemple, refaire des tests de vitesse de conduction nerveuse, de tolérance au glucose, et d'autres études pour confirmer la présence des lésions nerveuses et rechercher leur cause.

Il est aussi concevable que la récurrence ou la persistance de sensations anormales ou de faiblesse indiquent l'apparition d'une rechute chronique idiopathique ou d'une polynévrite progressive. Ces affections sont rares et la persistance ou réapparition de sensations anormales ne doit pas servir d'indicateurs de la présence d'une telle affection, sauf si un neurologue qui a l'habitude des polynévrites chroniques récidivantes confirme le diagnostic. Cette affection est décrite plus loin dans la section consacrée aux CIDP.

Sécurité des vaccinations et voyages à l'étranger

En raison des complications médicales substantielles qui se produisent dans les maladies évitées par la vaccination, les bienfaits de la plupart des vaccins l'emportent sur les risques. La plupart des vaccinations et des médicaments utilisés pour les voyages à l'étranger, hors des États-Unis, sont

sûrs et indiqués à la fin de cette section.

Vaccin antigrippal. Le vaccin antigrippal, mis en point en mille neuf cent soixante-seize pour un programme de vaccination contre un virus dérivé de la grippe porcine a été mis en cause comme ayant déclenché de nombreux cas de Guillain-Barré. Certaines études ont rapporté que les cas de SGB ont été multipliés par sept à la suite de vaccinations. En raison du grand nombre de cas de SGB, le programme a été arrêté. Une autre étude a signalé une augmentation plus légère des cas de SGB (environ une personne en plus pour un million vaccinées chaque année) à la suite de l'administration du vaccin antigrippal pour les souches du virus humain de la grippe au cours des saisons 1992-93 et 1993-94 (*Lasky et al, 1998*).

Le nombre plus élevé que prévu de cas de SGB associés au vaccin contre la grippe porcine de mille neuf cent soixante-seize a suscité des inquiétudes chez certains patients qui ont pensé que les vaccins antigrippaux pouvaient provoquer une rechute de leur maladie. Par rapport au risque non négligeable de complications liées à la grippe, le risque d'une nouvelle apparition ou d'épisodes récurrents du SGB à cause du vaccin antigrippal est très faible. Chez les patients de soixante-cinq ans et plus, candidats traditionnels pour un vaccin de ce type, dix mille personnes sur un million, ou mille personnes sur une population de cent mille doivent être hospitalisées à cause de la grippe, et le taux de mortalité peut atteindre mille cinq cents pour un million. Par contre, le nombre moyen de cas de SGB n'est que de 0,5 à 2 pour cent mille chaque année (dont un très petit pourcentage est lié au vaccin antigrippal), avec un taux de mortalité de trois à cinq pour cent seulement dans chaque groupe. Cela se traduit par un millier de personnes qui deviennent très malades à cause de la grippe si elles n'ont pas été vaccinées, comparé à une personne ou moins qui contracte le SGB parmi l'ensemble de la population vaccinée. En conséquence, le risque de contracter une complication grave à la suite d'une grippe est beaucoup plus important que le risque présenté par le SGB. Pour ces raisons, la plupart des experts recommandent que les anciens patients du SGB, qui remplissent les critères standard pour être vaccinés contre la grippe, le fassent.

Cette directive comporte une exception. Si un patient a été atteint du SGB dans les six semaines après avoir été vacciné contre la grippe ou une autre maladie, un tel lien temporel augmente la possibilité que l'injection peut avoir déclenché le premier épisode de SGB, et donc, s'il est renouvelé, il peut entraîner une récurrence. Dans de tels cas, le vaccin doit probablement être évité indéfiniment et s'il est exposé au virus, le patient doit être traité à titre préventif par des agents antigrippes, tels le Tamiflu®.

Le patient sur la voie de la guérison est dans une situation différente de celle des patients guéris d'un SGB. Au cours de la guérison, le système immunitaire peut être plus vulnérable au contact de protéines étrangères. Il vaut probablement mieux retarder la vaccination de ces patients jusqu'à ce que leur état soit stable, au moins six mois après l'apparition de la maladie.

Sanofi-Pasteur a reçu l'agrément de la FDA (Food and Drug Administration aux États-Unis) pour commercialiser le vaccin H1N1 contre la grippe A (porcine). La documentation associée au produit ne contient pas de contre-indication absolue pour les patients ayant été atteints du SGB et lors des campagnes de vaccinations ultérieures, le SGB n'a pas été associé à une augmentation inhabituelle du nombre de cas. Il est recommandé de parler de son utilisation avec le médecin traitant du patient.

Autres vaccins. La liste qui suit énumère des vaccins probablement sans danger pour les patients guéris ayant été atteints du SGB, notamment s'ils ont une maladie chronique sous-jacente (diabète, déficience cardiaque, maladie pulmonaire chronique, etc.) qui les rend plus sensibles à l'infection ou si la personne se déplace vers une zone où la maladie est répandue.

- Les vaccins contre le cancer du col de l'utérus/papillomavirus humain (Gardasil®) [*Immunization Safety Office of Centers for Disease Control, 8/15, 17/07*] ([Bureau de la sécurité des vaccins du Centre de lutte contre les maladies des États-Unis])
- Vaccin anti-pneumococcique pour la pneumonie à pneumocoques (Pneumovax®23)
- Vaccin anti-herpès (Zostavax®) pour diminuer le risque de zona (herpes zoster)
- Vaccins contre l'hépatite A et B (*Blumenthal et al, 2004*)(*McMahon et al, 1992*) (*Sindern et al, 2001*)(*Khamaisi et al, 2004*)
- Vaccin contre la fièvre jaune (YF-Vax® de Sanofi-Pasteur)

Des cas sporadiques de SGB sont signalés après l'administration de ces vaccins. Il vaut généralement mieux discuter le pour et le contre de leur utilisation avec le médecin de famille du patient qui tiendra compte de tous les antécédents médicaux.

Vaccin anti-méningite (Menactra®). La méningite bactérienne est une infection rare, mais potentiellement mortelle, affectant surtout les enfants et les jeunes adultes. Elle peut provenir de certaines souches de *Neisseria meningitidis*. Ce vaccin polysaccharidique conjugué par couplage à l'anatoxine diphtérique, commercialisé par Sanofi-Pasteur sous la marque Menactra®, réduit le risque de méningite. Toutefois, comme des cas de SGB ont été signalés à la suite de son utilisation, des antécédents de SGB constituent une contre-indication du Menactra®.

Recommandations concernant les vaccinations pour les voyages à l'étranger. Les voyages dans certaines régions du monde, comme une grande partie de l'Asie et de l'Afrique, s'accompagnent d'un risque d'infections et autres maladies. Ce risque justifie souvent le recours aux vaccinations et aux médicaments. La plupart des traitements sont sans danger pour la plupart des anciens patients atteints du SGB. Les voyageurs peuvent obtenir des recommandations de soins médicaux et de précautions sanitaires sur le site Web des Centers for Disease Control : <http://wwwn.cdc.gov/travel>. Ils y

trouveront des conseils concernant les vaccinations tout comme les médicaments et les précautions sanitaires pendant le voyage (« Rester en bonne santé pendant votre voyage »). Planifier à l'avance pour que les vaccinations aient de temps de devenir efficaces. Au cas où plus d'un vaccin serait recommandé, par exemple contre l'hépatite B et la fièvre jaune, il vaut mieux recevoir chacun d'eux lors de visites séparées, en les espaçant de plusieurs jours, pour identifier le facteur déclencheur en cas de réaction. Ce dernier point est une suggestion empirique de l'auteur (JSS) plutôt qu'un conseil émanant de documents formels en la matière.

Sources de médicaments et de vaccinations pour les voyages à l'étranger. Les médecins de famille ne conservent généralement pas de stocks de médicaments pour les voyages et peuvent ne pas connaître les posologies recommandées. Une autre solution consiste à consulter le site du CDC, les pages jaunes et autres ressources qui peuvent diriger le voyageur vers des centres médicaux spécialisés dans la médecine des voyages, avec un accès direct aux posologies et un cabinet pour effectuer les injections de vaccins.

Résumé

Le syndrome de Guillain-Barré, appelé aussi polyneuropathie démyélinisante inflammatoire aiguë (AIDP) se caractérise par l'apparition rapide d'une faiblesse, voire d'une paralysie des jambes, des bras et autres parties du corps, ainsi que des sensations anormales. Au bout de quatre semaines, la maladie atteint un plateau chez quatre-vingt-dix pour cent des patients et la guérison se poursuit pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois. Environ quatre-vingts pour cent des patients seront complètement guéris ou presque. Il est rare de subir une invalidité sévère de longue durée. Le SGB suit fréquemment une infection virale ou bactérienne. La maladie peut prendre diverses formes, ce qui rend parfois le diagnostic difficile à établir dans les premières phases. Des soins précoces sont souvent dispensés dans les unités de soins intensifs pour pouvoir reconnaître et traiter les complications éventuelles.

Les traitements destinés à réduire la progression de la maladie et accélérer la guérison incluent l'échange plasmatique (plasmaphérèse) et des doses élevées d'immunoglobuline par voie intraveineuse. L'immunoglobuline est plus facile à administrer et constitue une option plus attrayante que l'échange plasmatique. Au cours des premières phases de la maladie, les traitements visent également à prévenir les complications liées à la paralysie. Si les muscles respiratoires s'affaiblissent, un ventilateur est utilisé pour aider la respiration. Après les soins intensifs en milieu hospitalier, si le patient présente une certaine faiblesse, il suit souvent un programme de rééducation intensive dans un centre spécialisé. Au fur et à mesure qu'il regagne sa force musculaire, tout est fait pour que le patient retrouve son ancien style de vie. Les soins donnés au patient peuvent amener à coordonner l'intervention d'un neurologue, d'un médecin spécialiste de la réadaptation, d'un interniste, d'un kinésithérapeute,

d'un ergothérapeute, d'un travailleur social, d'un infirmier et d'un psychologue ou psychiatre. Le soutien affectif de la part de la famille et des amis, des informations sur cette affection rare peuvent aider le patient à faire face à cette maladie frustrante, invalidante et potentiellement catastrophique.

Les récurrences à long terme de la fatigue et de l'épuisement, de même que des sensations anormales comprenant douleurs musculaires et courbatures, sont des conséquences particulièrement frustrantes de cette affection. Ces problèmes peuvent être aggravés en travaillant ou en marchant normalement et peuvent être prévenus ou soulagés en alternant activité et repos.

Ce qu'il faut savoir sur le syndrome de Guillain-Barré:

- Incidence : un à deux cas sur une population de cent mille chaque année (0,001 à 0,002 %).
- Plus de cinquante pour cent des cas se produisent après une maladie virale ou bactérienne.
- Le diagnostic peut être difficile à poser lors des premières phases du syndrome.
- L'affection n'est pas contagieuse.
- Environ cinquante pour cent des patients éprouvent des sensations anormales au début.

Au début, vingt-cinq pour cent présentent une faiblesse musculaire (souvent des troubles de la marche) et vingt-cinq pour cent éprouvent à la fois des sensations anormales et de la faiblesse.

- De fortes doses d'immunoglobuline ou un échange plasmatique peuvent hâter la guérison. La rééducation aide durant la phase de guérison. Les corticoïdes ne sont pas utiles.
- La guérison peut prendre entre six mois et deux ans, ou plus longtemps.
- Entre dix et vingt pour cent des patients souffrent d'invalidités de longue durée.
- Le taux de mortalité (3 %) est bas, particulièrement dans les centres qui ont l'habitude de traiter la maladie.

POLYNEUROPATHIE DÉMYÉLINISANTE INFLAMMATOIRE CHRONIQUE (PIDC) _____

CIDP et autres neuropathies chroniques inflammatoires

Des mécanismes immunitaires ou inflammatoires jouent un rôle dans de nombreuses affections chroniques des nerfs périphériques. La polyneuropathie chronique inflammatoire idiopathique démyélinisante, ou CIDP en anglais, est l'une de celles qui sont le plus couramment reconnues. On estime que l'incidence des nouveaux cas de CIDP chaque année se situe entre 1,5 et 3,6 sur une population d'un million, et qu'en raison de son caractère chronique, quarante mille patients peuvent être affectés aux États-Unis à un moment donné. Même si les enfants et adultes de tout âge peuvent être atteints de cette affection, les sexagénaires et septuagénaires sont les plus susceptibles de contracter cette affection et elle touche deux fois plus d'hommes que de femmes. (*Simmons et al, 1997; van Schaik, 2008*).

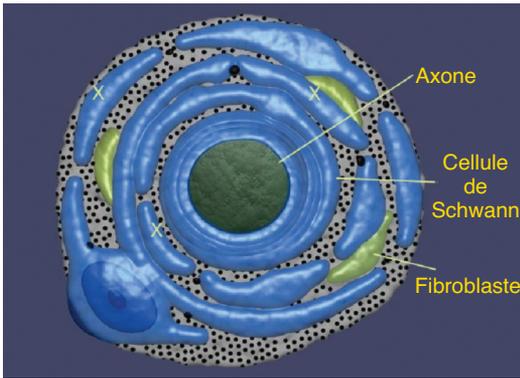
Évolution clinique

La CIDP se caractérise par une faiblesse progressive symétrique et une déficience sensorielle des jambes et des bras, à évolution constante ou par étapes, sur une période de plus de huit semaines. La faiblesse est symétrique, se produisant des deux côtés du corps, de manière à peu près égale. Elle se distingue des neuropathies aiguës, tel le syndrome de Guillain-Barré, par une progression plus lente, dans laquelle les patients atteignent leur niveau de faiblesse le plus bas en une à quatre semaines. Dans le cas du SGB, quatre-vingt-cinq pour cent des patients retrouveront des forces et pourront marcher de manière autonome au bout de trois mois. Contrairement au syndrome de Guillain-Barré, la CIDP n'est pas autorésolutive le plus souvent, et environ trente pour cent des patients seront confinés dans un fauteuil roulant s'ils ne sont pas traités. Soixante pour cent des patients continuent à travailler, mais leur invalidité est progressive. La reconnaissance et le traitement précoces peuvent empêcher une bonne partie de cette invalidité. Les patients atteints de CIDP peuvent présenter différentes évolutions cliniques.

Une forme progressive peut se prolonger sur plusieurs années. Lorsqu'ils sont atteints de la forme récurrente, les patients sont victimes de plusieurs épisodes de la maladie, qui peuvent être espacés par plusieurs mois, voire des années. Dans le troisième type, un seul épisode ou maladie monophasique se prolonge pendant un à trois ans sans récurrence. On ne connaît pas les facteurs qui interviennent dans l'apparition de la polyneuropathie inflammatoire chronique. Certains investigateurs pensent que certains patients peuvent avoir plus que d'autres une prédisposition génétique à la CIDP. À l'heure actuelle, l'existence d'une base génétique, qui accroît la vulnérabilité à une forme de CIDP plus chroniquement progressive est probable, mais rien ne prouve la transmission entre parent et enfant, du fait que la CIDP affecte très rarement plus d'une personne par famille.

Mécanisme des lésions nerveuses

On ne comprend pas très bien le processus sous-jacent de l'évolution de la CDIP, mais la théorie selon laquelle il s'agit d'un mécanisme immunitaire s'appuie sur un vaste choix de traitements par médiation immunitaire pour améliorer son évolution clinique. Dans cette affection, la gaine de myéline entourant les nerfs moteurs et sensoriels est détruite. La myéline est une enveloppe riche en graisse qui entoure la fibre nerveuse ou axone. La cellule de Schwann produit la myéline qui enveloppe un segment de fibre nerveuse et permet à un courant électrique de passer le long de l'axone ou de la fibre, semblable à un matériau isolant autour d'un fil électrique. La destruction des segments de myéline provoque l'incapacité des nerfs à conduire une impulsion



Vue en coupe d'un nerf périphérique autour duquel s'est formé un bulbe d'oignon. Bleu = cellules de Schwann et myéline, vert = fibroblastes

électrique et entraîne la faiblesse musculaire et altère les capacités de ressentir différentes sensations. Chez les patients de la CIDP, les cellules inflammatoires détruisent le tissu de la myéline autour des nerfs, provoquant la faiblesse musculaire et les altérations sensorielles. La fibre nerveuse, ou axone, peut elle-même être endommagée sous l'effet du temps et de la gravité de la maladie, et la

guérison se fait mal, même sous traitement, surtout chez les sujets plus âgés. Au cours de ce processus, les nerfs périphériques essaient sans cesse de se réparer en refaisant pousser les fibres nerveuses abîmées et en réparant le fourreau de myéline. Avec le temps, au cours d'épisodes répétés de lésions de la myéline et d'essais de réparation, les couches de myéline générant les cellules de Schwann et les fibroblastes qui forment les tissus connectifs forment un renflement appelé bulbe d'oignon, illustré dans la figure ci-dessus. La formation du bulbe d'oignon limite la capacité du nerf à transmettre rapidement une impulsion électrique.

Diagnostic de la CIDP

L'un des problèmes importants à résoudre pour le patient et le neurologue tient à la reconnaissance et au traitement précoces de la CIDP, au moment où le patient est le plus susceptible de réagir au traitement et, dans certains cas, de connaître une rémission. Malheureusement, il n'existe pas de diagnostic fiable pour cette affection. On se base plutôt sur une combinaison des antécédents cliniques fournis par le patient, de l'examen effectué par un neurologue, et des

études diagnostiques à l'appui incluant la vitesse de conduction nerveuse et l'examen du liquide céphalo-rachidien. On effectue des études des échantillons sanguins du patient pour exclure d'autres pathologies, tels le diabète, les infections, l'exposition aux toxines et les maladies inflammatoires des vaisseaux sanguins. On effectue rarement une biopsie des nerfs pour confirmer ou infirmer le diagnostic de la CIDP ou autre maladie (Dyck *et al*, 1982; Koski *et al*, 2009).

Les symptômes présentés par le patient et confirmés par le neurologue après un examen de la faiblesse musculaire incluent absence de réflexes tendineux profonds, manque d'équilibre et perte de sensation la plus importante dans les pieds et les mains. La perte de sensation inclut la douleur, la sensibilité au toucher et la proprioception, soit la faculté de connaître la position d'une partie du corps par rapport au reste de l'organisme. Bien que la plupart des patients ressentent un affaiblissement au début de la maladie, ils peuvent présenter une forme essentiellement sensorielle qui entraîne un mauvais équilibre et des chutes. La plupart de ces patients principalement sensoriels éprouveront une faiblesse musculaire en l'espace de deux ou trois ans.

La CIDP se distingue cliniquement d'autres neuropathies inflammatoires, y compris la neuropathie motrice multifocale (NMM), la neuropathie sensorielle multifocale, la neuropathie sensitivomotrice démyélinisante distale acquise (DADS) et une neuropathie sensitivomotrice multifocale, appelée neuropathie démyélinisante multifocale sensitivomotrice acquise (MADSAM), ou le syndrome de Lewis Summer. La NMM et le syndrome de Lewis Summer se distinguent de la CIDP par la faiblesse asymétrique persistante, constatée pendant toute leur évolution clinique. Dans le cas de la NMM, les symptômes sont principalement la faiblesse, avec une implication sensorielle faible ou inexistante. Il est important de distinguer ces affections de la CIDP, car certaines reçoivent un traitement différent.

Tests diagnostiques: Outre les antécédents et l'examen physique, l'un des tests les plus importants pour appuyer le diagnostic de la CIDP est une étude mesurant la capacité des nerfs à transmettre un signal électrique. Ce test de vitesse de conduction nerveuse (VCN) est effectué par un médecin, ou un technicien placé sous le contrôle d'un médecin, bien formés. Pour diagnostiquer la CIDP, trois nerfs différents au moins, dans les bras et les jambes sont directement stimulés par une brève impulsion électrique à deux endroits, ou plus, sur le trajet de chaque nerf. La stimulation nerveuse est détectée par la contraction du muscle innervé par le nerf et cette contraction se mesure avec des électrodes plates appliquées sur la peau recouvrant le muscle. En cas de déficit significatif de la myéline, dû à la démyélinisation des nerfs périphériques, la capacité du nerf à conduire l'impulsion électrique est ralentie ou bloquée. Outre l'examen des vitesses de conduction nerveuse, le praticien recherchera la preuve que des fibres musculaires ne sont plus innervées, en insérant dans un muscle faible ou qui fonctionne mal, une fine aiguille comme celles utilisées en acupuncture, pour mesurer les lésions

nerveuses. Cet examen s'appelle électromyogramme (EMG).

L'examen du liquide céphalo-rachidien peut aussi contribuer à étayer un diagnostic de CIDP. Lors de la ponction lombaire, le patient est soit couché sur le côté, soit assis. Son dos est nettoyé avec une solution antiseptique. On lui injecte dans la peau un anesthésiant local, comme celui qu'utilisent les dentistes. Une fois que la peau est insensibilisée sous l'effet de l'anesthésiant, on insère une aiguille fine au milieu du dos, au niveau de l'os iliaque, en bas de la colonne vertébrale. On enfonce doucement l'aiguille jusqu'à l'apparition du liquide céphalo-rachidien dans la garde de l'aiguille. L'équivalent de deux ou trois cuillers à café de liquide sont recueillies dans des tubes stériles et examinés en laboratoire. Le liquide céphalo-rachidien des patients atteints de la CIDP présente un contenu protéinique plus élevé, mais pas de quantités significatives de globules blancs. Leur présence en grande quantité peut indiquer qu'une infection ou d'autres maladies sont à l'origine des symptômes du patient. Une biopsie nerveuse n'est généralement pas nécessaire, mais elle peut être envisagée quand le diagnostic est incertain ; par exemple, le patient qui ne présente pas de faiblesse, mais seulement des troubles sensoriels et celui pour qui d'autres causes sont possibles, telle une inflammation des vaisseaux sanguins. De même que les examens VCN-EMG et une ponction lombaire, une biopsie nerveuse peut être gênante, mais elle est généralement bien tolérée.

Traitement

Jusqu'à quatre-vingts pour cent des patients atteints de la CIDP réagissent à un ou plusieurs traitements modifiant le système immunitaire. Plusieurs d'entre eux ont été testés lors d'études cliniques randomisées contrôlées. Au départ, les patients peuvent être traités à la cortisone, par échange plasmatique ou par l'immunoglobuline par voie intraveineuse (igIV) (*Dyck et al, 1982; Hughes R.A., 2002*). Veuillez vous reporter à la section consacrée au SGB pour la description de l'échange plasmatique et de l'igIV dans ce document.

Les corticoïdes sont des substances chimiques fabriquées par nos glandes surrénales, glandes de petite taille situées au-dessus des reins. À forte dose, elles suppriment le système immunitaire et améliorent les affections auto-immunitaires tels l'arthrite rhumatoïde et autres troubles arthritiques. Les corticoïdes, surnommés stéroïdes, sont très différents des types de stéroïdes androgènes, dont l'usage parfois dangereux, est associé à l'augmentation de la masse musculaire chez les sportifs et les animaux. Le cortisol est l'un des types de corticoïdes et ses préparations commerciales comprennent la prednisone, la prednisolone et la méthylprednisolone. Étant donné que tous ces noms peuvent engendrer la confusion, il est plus facile d'utiliser le terme stéroïde. Certaines préparations peuvent être prises par voie orale et d'autres par voie intraveineuse (IV).

Les résultats d'une étude randomisée contrôlée unique de vingt-huit patients n'ont apporté que peu de preuves que la prednisone (60 à 100 mg par jour ou 1 mg/kg de poids), administrée en doses décroissantes sur neuf mois, produisait

une légère amélioration, malgré tout significative, de l'état des patients atteints de CIDP, comme le montrent l'amélioration de leur force musculaire et les tests de conduction nerveuse. Les bienfaits d'une dose fixe de corticoïdes n'apparaissent habituellement pas avant cinq à huit semaines. Bien que le traitement aux corticoïdes soit relativement bon marché, des effets indésirables très divers sont associés à son usage chronique. Ils incluent l'irritabilité, la dépression, la psychose, l'élévation du glucose dans le sang, la perte de calcium dans les os (ostéoporose), une tension artérielle élevée, des ulcères à l'estomac et une prise de poids. Ces effets secondaires peuvent provoquer une invalidité persistante et des charges économiques qui augmentent avec la durée du traitement et les doses de médicament plus fortes. Il existe d'autres approches thérapeutiques avec des corticoïdes pour limiter ces problèmes, telle que l'administration de stéroïde un jour sur deux, ou d'une série de doses de méthylprednisolone par voie intraveineuse périphérique chaque mois. Mais des effets secondaires apparaissent toujours chez certains patients au bout d'un certain temps.

Des études randomisées contrôlées ont également montré que l'échange plasmatique et l'igIV provoquent une amélioration rapide, quoique provisoire, de la fonction neurologique, des tests de conduction nerveuse et de la force physique, en l'espace de deux à six semaines chez la plupart des patients. Dans le cadre de l'échange plasmatique, le plasma retiré contient des anticorps et autres agents susceptibles de causer des lésions à la gaine de myéline et aux nerfs périphériques dans le cas de la CIDP. Une série initiale d'échange plasmatique se compose de cinq échanges exécutés un jour sur deux. Les améliorations cliniques sont nulles si les traitements ne sont pas répétés toutes les quatre à six semaines. La procédure est généralement bien tolérée quand elle est supervisée par une équipe expérimentée dans la plasmaphèrese. Les complications peuvent comprendre des rythmes cardiaques anormaux en raison de déséquilibres en sel et d'un faible taux de calcium dans le sang, des lésions des globules rouges, des infections et caillots à l'emplacement du cathéter, et des hémorragies. En raison de tous ces problèmes, l'échange plasmatique peut être utilisé initialement à la prise en charge des patients pour voir comment ils réagissent au traitement, ou à court terme, en commençant en même temps une autre forme de traitement comme les corticoïdes. Étant donné que les gros cathéters rigides doivent être placés dans des grosses veines, beaucoup de patients finissent par nécessiter des traitements d'entretien alternatifs à long terme après quelques années.

L'immunoglobuline par voie intraveineuse ou igIV est un produit composé d'anticorps hautement purifiés, tirés du plasma de plusieurs milliers de donneurs normaux. Elle a montré autant d'efficacité que l'échange plasmatique pour traiter les patients atteints de la CIDP. On administre le traitement initial habituel de deux grammes d'immunoglobuline par kilo de poids du patient, par une veine périphérique du bras, en doses réparties sur deux à cinq jours. La facilité d'administration de l'igIV, la possibilité de l'utiliser en soins ambulatoires et la réponse rapide de nombreux patients font qu'elle est fréquemment utilisée

comme traitement initial. Chez de nombreux patients, la réponse au début peut s'appuyer sur une amélioration de leur force dans les trois à cinq jours suivant la perfusion. Une amélioration continue peut se produire en trois à six semaines avant que les symptômes, c'est-à-dire la faiblesse, n'apparaissent. Pourtant, l'amélioration des forces est fréquemment entretenue par des doses d'igIV plus réduites, administrées tous les mois. Si le patient a reçu le diagnostic deux ou trois ans après l'apparition des symptômes et présente déjà des lésions significatives de l'axone nerveux, il peut être nécessaire d'administrer trois séries de traitements en deux mois avant d'en voir les bienfaits. L'igIV est généralement bien tolérée, notamment lors des traitements initiaux, et les préparations disponibles aujourd'hui sont totalement sûres, sans risque significatif de transmission virale. Les complications des traitements par igIV sont rares. La présence de caillots de sang résulte de nombreux facteurs, y compris des antécédents d'AVC ou de crise cardiaque, la déshydratation, et une forte concentration d'igIV. Au cas où l'igIV serait administrée à plusieurs reprises à des patients ayant présenté des caillots de sang dans le passé, les concentrations doivent être réduites, le patient doit être bien hydraté avant la perfusion et il peut être placé sous inhibiteurs de plaquettes, comme une aspirine quotidienne. Dans certains cas, par exemple, un patient ayant souffert de thrombose veineuse profonde, un anticoagulant, l'héparine, sera injecté sous la peau avant et pendant la perfusion et durant une semaine par la suite. Des antécédents de maladies rénales (insuffisance rénale chronique) peuvent à tout le moins prévenir l'utilisation de produits igIV contenant beaucoup de sucre, ou empêcher totalement l'igIV.

Chez les sujets plus âgés, souffrant de maladies des reins ou des vaisseaux sanguins sous-jacentes, l'igIV ou les corticoïdes peuvent être contre-indiqués. Dans ce cas, des médicaments immunosuppresseurs tels les cyclophosphamides, la cyclosporine, le tacrolimus, le mycophénolate mofetil, l'azathioprine l'interféron de type 1 (INF-1 α) et l'IFN-beta peuvent être utilisés pour diminuer la dose de corticoïdes et d'immunoglobuline. On peut également essayer ces médicaments si la progression de la maladie ou une mauvaise réponse aux traitements traditionnels le justifient. Les médicaments immunosuppresseurs ne sont pas utilisés aussi fréquemment chez les patients plus jeunes, chez qui ils peuvent augmenter les risques de cancer, de stérilité ou de malformations congénitales chez leurs enfants.

La CIDP est de plus en plus reconnue comme étant à l'origine d'une neuropathie progressive chronique, et certains spécialistes font état d'une incidence plus élevée que ce qui est indiqué dans la plupart des publications médicales. La plupart des patients atteints de la CIDP répondent favorablement si le traitement est précoce et intensif, ce qui limite les lésions aux nerfs périphériques et permet d'améliorer les fonctions et la qualité de la vie.

NEUROPATHIE MULTIFOCALE MOTRICE

Introduction

La neuropathie multifocale motrice (NMM) est une neuropathie rare, chronique, caractérisée par une faiblesse des membres, essentiellement distale, asymétrique, le plus souvent dans les membres supérieurs, accompagnés, le cas échéant de changements sensoriels mineurs (*Nobile-Orazio, 2008*). Dans le langage médical, distal indique la partie du corps la plus éloignée du centre. En conséquence, les bras et avant-bras, les pieds et les jambes sont plus souvent affectés que les épaules et les hanches dans la NMM. Asymétrique signifie qu'un côté du corps, le droit ou le gauche, est davantage affecté que l'autre.

Diagnostic

Le diagnostic de la NMM s'appuie sur une combinaison des constatations cliniques effectuées sur le patient, des tests électriques de la fonction nerveuse et des résultats du liquide céphalo-rachidien.

Présentation: La NMM, affection des nerfs périphériques, se caractérise par une évolution lente ou par étapes, d'une faiblesse asymétrique qui peut se produire sur des dizaines d'années (*Biessels et al, 1997*).

Les nerfs sensoriels ne sont pas concernés au premier chef. Les symptômes varient d'un patient à l'autre en fonction de la vitesse de l'apparition de la faiblesse et de son emplacement. Elle débute généralement de manière distale dans les extrémités supérieures. La plus forte incidence se produit chez des patients hommes, âgés de cinquante à soixante ans, même si des cas ont été signalés chez des sujets âgés de vingt à soixante-quinze ans. Les femmes sont trois fois moins souvent affectées. La faiblesse initiale de la main peut rendre difficile le geste de tourner la clé pour démarrer la voiture ou verrouiller une serrure, ou manipuler de petits objets. La faiblesse peut survenir finalement à la cheville, si bien que le pied tombe et le patient doit lever la jambe plus haut pour marcher, sinon il trébuche sur son propre pied.

Cette faiblesse est due à une inflammation localisée portant sur des nerfs précis, à des endroits autres que ceux qui subissent généralement des compressions, tels le poignet (syndrome du canal carpien) ou le coude (paralysie cubitale tardive). L'inflammation du nerf médian de l'avant-bras d'un patient atteint de NMM peut provoquer la faiblesse du pouce et de la poigne. Il en résulte une diminution des mouvements fins des doigts ou dextérité. Dans les jambes, le pied tombant peut être la conséquence d'une lésion des nerfs péroniers. Le patient est incapable de lever ou de plier le pied au niveau de la cheville et de résister à la pesanteur. Avec le temps, une faiblesse permanente peut conduire à une perte musculaire ou atrophie, à des fasciculations ou tressautements musculaires. Les réflexes tendineux profonds sont diminués dans la distribution des nerfs abimés.

La fonction des fibres nerveuses sensorielles est normale dans les membres

concernés chez les patients souffrant de NMM. Cependant, certains rapports indiquent qu'après avoir souffert de cette maladie pendant au moins sept ans, le patient peut ressentir des picotements ou paresthésies dans la distribution des nerfs concernés. En fait, on peut démontrer une déficience ou baisse brutale des fibres sensorielles lors de tests de conduction nerveuse. Contrairement à ce qui se passe pour certains patients atteints du SGB ou de la DIDP, la NMM ne provoque pas de difficulté à avaler, ni de troubles de l'élocution. Si les patients ressentent ces troubles, il ne s'agit pas d'une maladie des nerfs périphériques, mais plutôt d'une forme de maladie de la cellule nerveuse (neurone) appelée sclérose amyotrophique latérale (SLA), souvent désignée sous le nom de maladie de Lou Gehrig.

En résumé, la NMM se présente comme une neuropathie (l'affection est due à une maladie des nerfs) motrice (le principal symptôme est la faiblesse et les sensations anormales sont rares) multifocale (le problème apparaît dans plusieurs endroits du corps) chronique (elle évolue lentement ou par étapes). La faiblesse est asymétrique, c'est-à-dire que les deux côtés du corps sont affectés de manière inégale.

Tests de conduction nerveuse

Les tests électriques de la fonction nerveuse sont généralement très utiles pour déterminer clairement qu'un patient souffre de NMM et non d'une affection d'apparence similaire. Les tests sont réalisés pour montrer un blocage de l'impulsion nerveuse électrique dans les nerfs qui alimentent les muscles affaiblis du patient. Les tests peuvent révéler des preuves de lésions de la myéline (comme dans le SGB et la CIDP) ou même des lésions axonales locales (*Katz et al, 1997*).

Pour diagnostiquer la NMM, il faut effectuer des tests électriques sélectifs, en cartographiant soigneusement la conduction nerveuse motrice sur le trajet du nerf ou de plusieurs. Cette technique identifie un bloc de conduction nerveuse dont la conduction nerveuse sensorielle est préservée. Il est possible que les blocs de conduction de deux nerfs moteurs ou davantage utilisés pour diagnostiquer la NMM ne comprennent pas les sites où la compression est fréquente, comme le syndrome du canal carpien au poignet.

Analyse du liquide céphalo-rachidien: Une élévation des protéines, sans augmentation de la numération cellulaire, dans le liquide céphalo-rachidien est la norme pour le SGB et la CIDP. Toutefois, il est rare, environ dix pour cent des cas seulement, de constater une élévation des protéines du liquide céphalo-rachidien dans la NMM.

Cause

La cause de la NMM est inconnue. Plusieurs éléments semblent prouver que des lésions dues au système immunitaire constituent le processus sous-jacent de la maladie. Ces lésions sont les suivantes : 1) la démyélinisation et les lésions axonales se trouvent dans des zones de blocs de conduction ; 2) des anticorps se trouvent dans les nœuds de Ranvier et dans la myéline des nerfs moteurs

adjacents chez les patients atteints de la NMM ; 3) l'état des patients s'améliore avec un traitement supprimant l'activité immunitaire. Cependant, contrairement à d'autres neuropathies démyélinisantes chroniques comme la DIDP (voir plus haut), on ne trouve habituellement pas de cellules du système immunitaire (macrophages, lymphocytes) dans les lésions de la NMM. Des molécules de GM1, composées de graisse et de sucres complexes, sont présentes sur certains nerfs. Les anticorps anti-GM1 constituent un marqueur potentiellement utile de la NMM car ils se trouvent chez trente à quatre-vingts pour cent des patients. La démyélinisation n'explique qu'une partie des symptômes de la NMM. Les anticorps anti-GM1 se trouvent dans des canaux sodiques regroupés sur la membrane extérieure de l'axone, l'axolemmе, située sur les nœuds de Ranvier, entre les segments de myéline, ainsi qu'aux extrémités des nerfs moteurs innervant le muscle, appelés axones terminaux. C'est ainsi que des lésions sur ces parties des nerfs peuvent également être responsables des symptômes de la NMM. Pour ajouter à la confusion sur la signification du GM1, cet anticorps se trouve aussi en plus petites quantités sur les nerfs sensoriels, même si la NMM n'affecte que les nerfs moteurs. D'autre part, les niveaux d'anticorps anti-GM1 ne baissent pas lorsque l'état du patient est amélioré par l'igIV, mais ils baissent quand le patient retrouve des forces avec l'administration de cyclophosphamide et de rituximab. On pense donc que le GM1 est un marqueur de la maladie et ne cause pas de lésions nerveuses. D'autres anticorps pour d'autres composants nerveux peuvent encore être trouvés pour expliquer cette affection.

Traitement

igIV: L'immunoglobuline par voie intraveineuse (igIV) entraîne souvent une amélioration de la NMM à court et à long terme (*Umapathi et al, 2009*). En fait, l'igIV étant probablement bénéfique, elle est devenue le traitement de première intention de la NMM. Les patients répondent habituellement à un traitement par igIV en quelques heures ou quelques jours, et ils retrouvent des forces pendant trois à six semaines, voire plusieurs mois. Des doses répétées d'igIV peuvent être nécessaires si un patient retrouve initialement ses forces avec ce traitement, puis ressent de nouveau une faiblesse. (La posologie habituelle de l'igIV est de 0,4 g/kg de poids corporel pendant cinq jours consécutifs pour fournir au total 2 g d'immunoglobuline par kilo de poids corporel, ou au choix, réparti sur deux à cinq jours.) Le schéma de réponse et rechute après un traitement d'igIV permet au médecin de prévoir un calendrier de traitements d'entretien pour que la santé du patient ne se détériore pas substantiellement et éviter d'autres lésions nerveuses. La posologie d'entretien est souvent d'un ou deux grammes par kilo de poids corporel, sur deux à six semaines. L'igIV coûte cher, mais elle est généralement sans danger. Elle est si souvent utile, que si un patient ne ressent aucun bienfait, il convient de revoir l'exactitude du diagnostic.

Autres traitements: Aucun traitement autre que l'igIV n'a montré d'efficacité dans les études randomisées contrôlées pour la NMM. Certains

traitements qui se sont révélés utiles pour la CIPD, tels l'échange plasmatique et les corticoides, n'ont aucun effet sur la NMM et peuvent en réalité provoquer une détérioration. Toutefois, les résultats de plusieurs études non contrôlées ou des séries de cas, suggèrent qu'il peut être avantageux d'avoir recours à une thérapie d'appoint avec un certain nombre d'immunosuppresseurs, y compris l'azathioprine, la cyclosporine, la cyclophosphamide, l'interféron, le mycophenolate mofetil, et le rituximab.

Les expériences menées avec les immunosuppresseurs portent pour la plupart sur la cyclophosphamide (CTX) et ont montré un taux d'amélioration possible de cinquante pour cent. Cependant, en raison du risque d'effets indésirables, on l'utilise habituellement comme traitement de deuxième intention chez les patients atteints de la NMM qui ne répondent pas à l'igIV. (Le schéma posologique recommandé est de 3 g de CTX par mètre carré de surface corporelle sur huit jours, suivi un mois après d'une dose de 2 mg/kg/jour administrée oralement. Des doses orales quotidiennes de 100 à 150 mg/jour, ou des traitements par voie intraveineuse périodiques [1 à 3 gm/M²] ont été utilisés pendant des périodes allant jusqu'à six mois.)

Les effets indésirables potentiels de la CTX comprennent la suppression de la moelle osseuse, provoquant la diminution des plaquettes et des globules blancs, ce qui augmente le risque d'hémorragie et d'infection, de cystite hémorragique, d'infertilité, de tératogenèse, d'alopécie ou perte des cheveux, de nausées, de vomissements et de cancers hématologiques.

La combinaison de cyclophosphamide avec échange plasmatique a été efficace, mais pas l'EP seul. Des rapports individuels de patients indiquent que d'autres immunosuppresseurs peuvent être utiles, tels le rituximab, l'interféron-beta, l'azathioprine et la cyclosporine. Il est donc important d'effectuer un diagnostic précis de la NMM pour prévoir le meilleur traitement possible. Parmi les diagnostics pouvant être envisagés, susceptibles de répondre aux stéroïdes et à l'échange plasmatique, citons la neuropathie démyélinisante multifocale sensitivomotrice, aussi connue sous le sigle MADSAM, ou le syndrome de Lewis et Summer, une variante de la CIPD.

Recommandations: Un groupe de travail de la Fédération européenne des sociétés neurologiques et la Société du nerf périphérique (FEAN-SNF) a publié les recommandations suivantes : l'igIV est le traitement de première intention chez les patients présentant des handicaps sévères attribués à la NMM. Ils doivent recevoir 2 g/kg de poids corporel pendant deux à cinq jours. Au cas où le traitement initial d'igIV serait efficace, on doit envisager une dose de rappel. La fréquence d'administration de l'igIV doit être adaptée aux besoins individuels du patient, généralement 1 g/kg de poids corporel toutes les deux à quatre semaines, ou 2 g/kg, toutes les deux à huit semaines. Si l'igIV est insuffisante, on doit envisager l'emploi d'immunosuppresseurs tels que la cyclophosphamide, la cyclosporine, l'azathioprine, l'interféron beta-1 et le rituximab. La cyclophosphamide et la cyclosporine sont moins

souhaitables étant donné leur toxicité pour les reins et la moelle osseuse. (*Groupe de travail de la (FEAN-SNF, 2006).*)

Évolution naturelle et pronostic

La durée de la NMM si elle n'est pas traitée est très difficile à prévoir. La durée de la maladie est extrêmement variable, allant d'une courte période de deux ans, jusqu'à vingt ans et davantage. Pour les patients qui souffrent de cette maladie pendant des décennies, l'igIV, même si elle est efficace n'élimine pas totalement la progression des lésions axonales. Il convient de faire des recherches supplémentaires sur les schémas posologiques et les combinaisons de thérapies.

Comparaison avec d'autres affections

La NMM a de nombreuses caractéristiques communes avec la CIDP (polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique), une version chronique du SGB ; elle évolue lentement et peut durer pendant des années. Cependant, contrairement à une CIDP classique, la NMM est asymétrique, affectant les côtés droit et gauche du corps de manière différente. La NMM ressemble le plus à la variante rare de la CIDP, la CIDP multifocale (touchant essentiellement les membres supérieurs), ou la neuropathie démyélinisante multifocale sensitivomotrice (MADSAM), décrite dans les publications médicales en mille neuf cent quatre-vingt-dix-neuf par Lewis et Summer (se reporter à la section sur les variantes de la CIDP pour plus de renseignements). La NMM possède des caractéristiques d'autres affections neurologiques. On peut la confondre avec d'autres affections des neurones moteurs inférieurs (LMND) présentant des lésions de cellules nerveuses de la colonne vertébrale, telle la sclérose amyotrophique latérale (SLA), appelée aussi maladie de Lou Gehrig. Un examen minutieux comprenant un test de la vitesse de conduction nerveuse (VCN) et un électromyogramme (EMG) montrera le bloc de conduction nerveuse, ce qui prouvera qu'il s'agit d'une maladie des nerfs périphériques et permettra de distinguer la NMM des autres affections nerveuses. La NMM peut être traitée, ce qui n'est pas le cas de la LSA. Il est donc crucial d'effectuer un diagnostic correct, d'administrer le traitement qui convient et d'informer les patients.

ANNEXE

Affections pouvant ressembler au syndrome de Guillain-Barré

Cette section ne peut intéresser que les patients pour qui le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré a été évoqué, tout en envisageant d'autres affections. Plusieurs affections peuvent attaquer le système nerveux ou les muscles et occasionner des symptômes similaires à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Certaines d'entre elles sont même plus rares que le syndrome de Guillain-Barré, si bien que la plupart des patients n'ont pas besoin de se soucier de leur existence. Cependant, si les constatations concernant un patient sont préoccupantes, le médecin peut souhaiter effectuer des tests pour être sûr qu'elles ne sont pas présentes. Dans plusieurs de ces affections, il est impossible de trouver certaines des constatations caractérisant le syndrome de Guillain-Barré. Elles comprennent l'élévation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien, la faiblesse de la respiration, des muscles faciaux et oculaires et la perte des réflexes tendineux profonds. De telles anomalies servent à étayer le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré. Leur absence permet de faire la différence entre le syndrome de Guillain-Barré et d'autres affections possibles. Les paragraphes qui suivent décrivent brièvement certaines affections qui se présentent cliniquement comme le SGB.

La prévalence de la **maladie de Lyme** est plus importante dans certaines parties des États-Unis. Elle provient de la bactérie du spirochète *Borrelia burgdorferi*, transmise par les tiques, et elle doit son nom à la ville du Connecticut où les premiers cas ont été identifiés. Cette maladie peut se manifester par une neuropathie périphérique aiguë et douloureuse, à l'image du SGB. Des tests sanguins adaptés et l'examen du liquide céphalo-rachidien peuvent poser le diagnostic afin de pouvoir entamer un traitement antibiotique approprié.

L'intoxication causée par des **métaux lourds** tels l'arsenic (présent dans certains insecticides), le plomb et le mercure peut provoquer des sensations anormales avec ou sans affaiblissement. Ces symptômes peuvent également être dus à d'autres **substances industrielles et environnementales**, y compris le thallium que l'on trouve dans certains pesticides et raticides ; des solvants organiques, dont l'hexane, inhalé avec la colle ; le méthyl n-butyl cétone, un solvant dans certaines colles ; l'acrylamide et les composés organophosphorés. La recherche des antécédents et les tests sanguins et urinaires appropriés peuvent aider à identifier ces substances comme étant à l'origine des symptômes.

Des crises de **porphyrie** intermittente aiguë, une affection métabolique génétique, comprennent parfois une faiblesse musculaire et une perte des sensations et réflexes tendineux. Les crises de porphyrie peuvent donc produire des symptômes semblables à ceux observés dans le syndrome de

Guillain-Barré. Toutefois, des douleurs abdominales, un rythme cardiaque rapide, des convulsions et des changements de comportement sont courants dans le cas de la porphyrie. Des tests urinaires et sanguins appropriés peuvent aider à déterminer la présence de cette affection rare.

Le syndrome post-polio est le terme utilisé pour décrire une récurrence de la faiblesse chez certains patients qui avaient contracté auparavant une poliomyélite paralytique dans les années mille neuf cent quarante et mille neuf cent cinquante. On pense que ce syndrome représente la mort tardive des neurones moteurs de la moelle épinière ayant subi antérieurement des lésions lors d'une infection aiguë due à la poliomyélite. Par conséquent, les antécédents de ces patients ayant souffert de la polio des années auparavant permettent de faire la différence entre les causes de leur faiblesse et celles du syndrome de Guillain-Barré. De plus, dans le cas de la polio, comme du syndrome post-polio, la faiblesse peut affecter les bras ou les jambes de manière inégale, les problèmes sensoriels sont rares ou inexistants et il n'y a pas d'élévation des protéines du liquide céphalo-rachidien.

Des troubles similaires ou identiques aux symptômes du syndrome de Guillain-Barré, présentant à la fois la faiblesse et les sensations anormales, peuvent se produire avec certaines affections **malignes**. Elles comprennent les affections des glandes lymphatiques (dont la maladie de Hodgkin et le lymphome) et de certains globules blancs (dont la leucémie lymphocytaire chronique). Parmi d'autres maladies malignes dans lesquelles des changements neurologiques semblables peuvent se produire, on trouve les affections du poumon, de l'estomac et des globules blancs spéciaux (plasmocytes) qui produisent des substances protéiques anormales (myélome multiple).

Comme pour le syndrome de Guillain-Barré, la **myélite transverse**, un état inflammatoire de la moelle épinière, peut intervenir après une maladie virale et des vaccinations. Elle se caractérise par l'apparition, en quelques heures ou en plusieurs jours, de faiblesse et de sensations anormales des jambes. On constate couramment des difficultés pour contrôler son urine ainsi que des troubles intestinaux et des douleurs dans le dos. Il existe généralement une absence de sensations en dessous d'un certain niveau du corps, signe d'une maladie de la moelle épinière. Contrairement au syndrome de Guillain-Barré, la myélite transverse n'affecte pas les membres supérieurs, ni le visage. Les réflexes du genou et de la cheville sont vifs ou exagérés dans le cas de la myéline transverse, alors que les réflexes tendineux profonds ont disparu dans le syndrome de Guillain-Barré. Les protéines du liquide céphalo-rachidien peuvent être élevées dans la myélite transverse.

Les **diabétiques** peuvent éprouver des sensations anormales dans les pieds et dans les doigts. Ils peuvent aussi présenter une faiblesse musculaire (amyotrophie diabétique), mais cette dernière est souvent asymétrique, affectant

un membre inférieur plutôt que l'autre, et elle ne concerne pas les muscles respiratoires, comme cela peut arriver dans le syndrome de Guillain-Barré.

Les effets secondaires de certains médicaments peuvent se traduire par des lésions nerveuses. Par exemple, la nitrofurantoïne (Macrodantin®), utilisée pour les infections urinaires, a été associée à des lésions sévères, voire irréversibles, des nerfs périphériques. La dapsons, utilisée pour traiter la lèpre et certains troubles cutanés, a été associée avec une faiblesse musculaire liée aux lésions nerveuses. La force musculaire revient généralement quand on arrête le médicament.

Certaines chimies **sanguines anormales** peuvent être à l'origine de la faiblesse. Par exemple, un faible taux de potassium dû à certains diurétiques ou comprimés hydriques, et parfois à un trouble génétique, la paralysie hypokaliémique périodique. Les antécédents et un test sanguin des électrolytes peuvent permettre son diagnostic. Des suppléments en potassium ou un ajustement des diurétiques peuvent généralement remédier à la faiblesse.

Certains **tissus conjonctifs auto-immunitaires ou affections vasculaires du collagène**, dont la polyartérite noueuse, le lupus érythémateux systémique, le syndrome de Sjogren et la sclérose systémique (sclérodermie) peuvent être compliqués par des sensations anormales liées aux changements nerveux.

La **polymyosite** et la **dermatomyosite** aiguës sont des affections inflammatoires des muscles, entraînant faiblesse et douleurs musculaires. Cependant, la conduction nerveuse n'est pas affectée, les réflexes sont conservés et les protéines du liquide céphalo-rachidien ne sont pas élevées. Des analyses de sang anormales (CPK-fraction en mm et aldolase) appuient un diagnostic de nécrose musculaire qui peut être confirmée par une biopsie musculaire. Parmi d'autres pathologies entraînant faiblesse et nécrose musculaires, citons la thyrotoxicose et l'hyperthermie maligne, avec une sensibilité aux anesthésiques.

Dans le cas de la **paralysie à tiques**, la faiblesse de la jambe est habituellement suivie, en quelques jours, d'une paralysie du reste du corps, y compris les muscles de la respiration et de la déglutition. Les réflexes tendineux profonds diminuent, comme dans le syndrome de Guillain-Barré, mais les protéines du liquide céphalo-rachidien ne s'élèvent pas et les tests de VCN montrent une maladie de la jonction entre le nerf et le muscle. Plusieurs espèces de tiques, y compris les tiques des bois femelles, les tiques des montagnes Rocheuses, dans l'ouest de l'Amérique du Nord, la tique du chien commune de l'est de l'Amérique du Nord et la tique australienne, les Ixodes, ont été associées à la paralysie. Si le patient guérit une fois la tique retirée, il ne souffrait probablement pas du syndrome de Guillain-Barré.

Le **botulisme** peut ressembler à une forme descendante du syndrome de Guillain-Barré. Il s'agit d'une affection paralysante due à une intoxication

alimentaire par la bactérie *Clostridium botulinum*, qui se trouve rarement dans les conserves d'aliments et de viande. Généralement, un jour ou un jour et demi après avoir mangé des aliments contaminés, les patients ressentent une faiblesse des muscles oculaires, avec vision double et des difficultés à avaler, ainsi que de graves troubles gastro-intestinaux. La faiblesse progresse ensuite vers le bas et peut concerner les muscles respiratoires.

La **polio**, maladie provoquée par les virus de la poliomyélite, est largement éradiquée aux États-Unis grâce à la réussite du programme de vaccinations. À l'occasion, un patient qui n'a pas été vacciné, peut ressentir une faiblesse, qui prédomine les sensations anormales dans cette maladie. La faiblesse peut affecter un côté du corps davantage que l'autre et les muscles respiratoires peuvent aussi s'affaiblir. Le virus du Nil occidental peut également provoquer des lésions sévères et parfois irréversibles aux neurones de la moelle épinière, conduisant à une paralysie qui peut être asymétrique. Heureusement, comme cela se produit pour la diphtérie (*voir plus bas*), la polio est devenue une affection très rare dans les pays où les programmes de vaccinations sont très répandus.

Quelques semaines après l'apparition de la **diphtérie**, une faiblesse musculaire descendante peut se manifester et affecter la gorge et les yeux (avec une vision trouble), puis d'autres muscles du visage. C'est ainsi qu'elle produit en fin de compte un phénomène descendant qui rappelle le syndrome de Guillain-Barré. Cette maladie est heureusement assez rare aux États-Unis et dans d'autres pays où les programmes de vaccinations sont très répandus.

Les causes de faiblesse sont dénombrables et comprennent l'anémie, de faibles niveaux de potassium dans le sang (hypokaliémie) provoqués par des pilules hydriques ou diurétiques (par exemple, l'hydrochlorothiazide [*HCTZ*] utilisé dans le traitement de l'hypertension, ou le furosémide [*Lasix®*], utilisé pour traiter la faiblesse du cœur [*insuffisance cardiaque congestive*]) ; et une production hormonale insuffisante de la glande thyroïde (hypothyroïdie). La présence de cette dernière affection peut être confirmée par la découverte d'une élévation du niveau de l'hormone stimulant la thyroïde (TSH) ou une diminution du niveau d'hormone thyroïdienne (T4) dans le sang. Les diagnostics des causes dénombrables de faiblesse peuvent généralement être effectués par le biais d'antécédents appropriés, d'un examen physique et d'analyses de laboratoire.

REFERENCES

SGB

- Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine (Baltimore)* 1969; 48: 173-215.
- Austin JH. Recurrent polyneuropathies and their corticosteroid treatment; with five-year observations of a placebo-controlled case treated with corticotrophin, cortisone, and prednisone. *Brain* 1958; 81: 157-92.
- Blumenthal D, Prais D, Bron-Harlev E, Amir J. Possible association of Guillain-Barre syndrome and hepatitis A vaccination. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23: 586-8.
- Burrows DS, Cuetter AC. Residual subclinical impairment in patients who totally recovered from Guillain-Barre syndrome: impact on military performance. *Mil Med* 1990; 155: 438-40.
- Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, et al. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol* 1982; 11: 136-41.
- Farcas P, Avnun L, Frisher S, Herishanu YO, Wirguin I. Efficacy of repeated intravenous immunoglobulin in severe unresponsive Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1997; 350: 1747.
- Feasby TE, Brown WF. Conduction block in early Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1986; 1: 332.
- Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, Zandbergen A, Welter TG, Merkies IS, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barre syndrome and CIDP. *Neurology* 2004; 63: 2393-5.
- Geleijns K, Laman JD, van Rijs W, Tio-Gillen AP, Hintzen RQ, van Doorn PA, et al. Fas polymorphisms are associated with the presence of anti-ganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 2005; 161: 183-9.
- Geleijns K, Roos A, Houwing-Duistermaat JJ, van Rijs W, Tio-Gillen AP, Laman JD, et al. Mannose-binding lectin contributes to the severity of Guillain-Barre syndrome. *J Immunol* 2006; 177: 4211-7.
- Gorson KC, Ropper AH, Weinberg DH. Upper limb predominant, multifocal chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1999; 22: 758-65.
- Guillain G, Barré, J.A., Strohl, A. Sur un Syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. *Bull. Soc. Med. Hop.* 1916; 40: 1462.
- Halstead SK, Zitman FM, Humphreys PD, Greenshields K, Verschuuren JJ, Jacobs BC, et al. Eculizumab prevents anti-ganglioside antibody-mediated neuropathy in a murine model. *Brain* 2008; 131: 1197-208.

- Hughes R, Bensa S, Willison H, Van den Bergh P, Comi G, Illa I, et al. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001; 50: 195-201.
- Hughes RA, Hadden RD, Gregson NA, Smith KJ. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 1999; 100: 74-97.
- Hughes RA, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2006: CD001446.
- Khamaisi M, Shoenfeld Y, Orbach H. Guillain-Barre syndrome following hepatitis B vaccination. *Clin Exp Rheumatol* 2004; 22: 767-70.
- Koski CL. Therapy of CIDP and related immune-mediated neuropathies. *Neurology* 2002; 59: S22-7.
- Koski CL. Initial and long-term management of autoimmune neuropathies. *CNS Drugs* 2005; 19: 1033-48.
- Koski CL, Baumgarten M, Magder LS, Barohn RJ, Goldstein J, Graves M, et al. Derivation and validation of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 2009; 277: 1-8.
- Kuwabara S. Guillain-Barre syndrome: epidemiology, pathophysiology and management. *Drugs* 2004; 64: 597-610.
- Landry J-B, Gaz, O. Note sur la paralysie ascendante aigue. *Hebdom du Med, et de Chir.* 1850; 6: 472-4.
- Lasky T, Terracciano GJ, Magder L, Koski CL, Ballesteros M, Nash D, et al. The Guillain-Barre syndrome and the 1992-1993 and 1993-1994 influenza vaccines. *N Engl J Med* 1998; 339: 1797-802.
- Lolekha P, Phanthumchinda K. Optic neuritis in a patient with Miller-Fisher syndrome. *J Med Assoc Thai* 2008; 91: 1909-13.
- McKhann GM, Cornblath DR, Griffin JW, Ho TW, Li CY, Jiang Z, et al. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol* 1993; 33: 333-42.
- McKhann GM, Griffin JW. Plasmapheresis and the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1987; 22: 762-3.
- McMahon BJ, Helminiak C, Wainwright RB, Bulkow L, Trimble BA, Wainwright K. Frequency of adverse reactions to hepatitis B vaccine in 43,618 persons. *Am J Med* 1992; 92: 254-6.
- Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, van der Meche FG, van Doorn PA. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. *Neurology* 1999; 53: 1648-54.
- Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.
- Nadkarni N, Lisak RP. Guillain-Barre syndrome (GBS) with bilateral optic neuritis and central white matter disease. *Neurology* 1993; 43: 842-3.

- Pandey CK, Raza M, Tripathi M, Navkar DV, Kumar A, Singh UK. The comparative evaluation of gabapentin and carbamazepine for pain management in Guillain-Barre syndrome patients in the intensive care unit. *Anesth Analg* 2005; 101: 220-5, table of contents.
- Pitetti KH, Barrett PJ, Abbas D. Endurance exercise training in Guillain-Barre syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 761-5.
- Plasma Exchange (PE)/Sandoglobulin GBS Trial Group. Randomised trial of PE, intraven. immunoglob., and combined treatments in Guillain-Barré Syndrome. *Lancet* 1997; 349: 225-30.
- Prineas JW. Pathology of the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1981; 9 Suppl: 6-19.
- Ropper AH, Shahani BT. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 1984; 41: 511-4.
- Rudnicki S, Vriesendorp F, Koski CL, Mayer RF. Electrophysiologic studies in the Guillain-Barre syndrome: effects of plasma exchange and antibody rebound. *Muscle Nerve* 1992; 15: 57-62.
- Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: I. Presentation, electrodiagnostic studies, and initial clinical course, with comparison to adults. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1008-15.
- Sindern E, Schroder JM, Krismann M, Malin JP. Inflammatory polyradiculoneuropathy with spinal cord involvement and lethal [correction of letal] outcome after hepatitis B vaccination. *J Neurol Sci* 2001; 186: 81-5.
- Van den Berg-Vos RM, Van den Berg LH, Franssen H, Vermeulen M, Witkamp TD, Jansen GH, et al. Multifocal inflammatory demyelinating neuropathy: a distinct clinical entity? *Neurology* 2000; 54: 26-32.
- van der Meche FG, Schmitz PI. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barre syndrome. Dutch Guillain-Barre Study Group. *N Engl J Med* 1992; 326: 1123-9.
- van Koningsveld R, Steyerberg, E.W., Hughes, R.A.C., Swan, A.V. van Doorn, P.A., Jacobs, B.C. A clinical prognostic scoring system for GBS. *Lancet Neurol* 2007; 6: 589-94.
- van Schaik IN. What's new in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 258-60.
- van Sorge NM, van der Pol WL, Jansen MD, Geleijns KP, Kalmijn S, Hughes RA, et al. Severity of Guillain-Barre syndrome is associated with Fc gamma Receptor III polymorphisms. *J Neuroimmunol* 2005; 162: 157-64.
- Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barre syndrome: an update. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 733-41.

CIDP

- Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, et al. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol* 1982; 11: 136-41.
- Hughes RA. Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy. *J Anat* 2002; 200: 331-9.
- Koski CL, Baumgarten M, Magder LS, Barohn RJ, Goldstein J, Graves M, et al. Derivation and validation of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 2009; 277: 1-8.
- Simmons Z, Wald JJ, Albers JW. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in children: I. Presentation, electrodiagnostic studies, and initial clinical course, with comparison to adults. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1008-15.
- van Schaik IN. What's new in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 258-60.

NMN

- Biessels GJ, Franssen H, van den Berg LH, Gibson A, Kappelle LJ, Venables GS, et al. Multifocal motor neuropathy. *J Neurol* 1997; 244: 143-52.
- Joint Task Force of the EFNS-PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of multifocal motor neuropathy. *J Peripher Nerv Syst*.2006 11:1-8
- Katz JS, Wolfe GI, Bryan WW, Jackson CE, Amato AA, Barohn RJ. Electrophysiologic findings in multifocal motor neuropathy. *Neurology* 1997; 48: 700-7.
- Nobile-Orazio E. What's new in multifocal motor neuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 261-3.
- Umapathi T, Hughes RA, Nobile-Orazio E, Leger JM. Immunosuppressant and immunomodulatory treatments for multifocal motor neuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2009: CD003217.

*R*ESSOURCES POUR LES PATIENTS ET LES FAMILLES

GBS-CIDP Foundation International
104 ½ Forrest Ave.
Narberth, PA 19072-2215 États-Unis

Téléphone : +1 610.667.0131
Numéro vert : +1 866.224.3301
Fax : +1 610.667.7036

info@gbs-cidp.org
www.gbs-cidp.org

L A FONDATION EN QUELQUES MOTS

La GBS/CIDP Foundation International a été fondée en mille neuf cent quatre-vingts par Robert et Estelle Benson pour aider les personnes victimes de cette maladie rare, paralysante, potentiellement catastrophique, affectant les nerfs périphériques. La Fondation:

- apporte aux patients et à leurs proches un soutien affectif
- organise, dans la mesure du possible, des visites d'anciens patients pour ceux qui sont actuellement hospitalisés et en centre de réadaptation
- établit des groupes d'entraide dans le monde entier
- fournit des documents concernant le syndrome, une vue d'ensemble complète destinée au grand public, pour que les patients et leur famille sachent à quoi s'attendre pendant la maladie
- informe le public et la communauté médicale au sujet de la Fondation et continue de les sensibiliser à cette affection
- soutient et favorise la recherche sur la cause, le traitement et autres aspects des neuropathies périphériques inflammatoires/causées par le système immunitaire
- oriente les patients souffrant d'invalidité de longue durée vers les ressources d'aide professionnelle et autre
- organise des symposiums internationaux
- encourage le soutien financier des activités de la Fondation
- plaide en faveur d'un diagnostic précoce, efficace et d'un traitement abordable pour les patients

Le Comité médical consultatif de la Fondation comprend des neurologues qui participent activement aux recherches sur le SGB et la CIDP, des médecins à la pointe de la médecine de réadaptation et des médecins qui ont eux-mêmes été atteints du syndrome. Les réunions sont organisées par les chapitres du groupe d'entraide de la Fondation pour introduire les nouveaux patients et présenter les conférenciers qui connaissent bien l'affection. Toutes les contributions qui nous permettront d'aider les autres sont appréciées. La GBS/CIDP Foundation International est une organisation de bénévoles, sans but lucratif 501(c)(3), constituée en société dans le Commonwealth de Pennsylvanie.

Comité consultatif médical

(Comité consultatif médical)

Arthur K. Asbury, docteur en médecine

professeur émérite de neurologie à Van Meter Mahoney Institute of Neurologic Sciences
Hôpital universitaire de Pennsylvanie
et Ecole de médecine
Philadelphie, Pennsylvanie

Richard J. Barohn, docteur en médecine

Président et professeur
Service de neurologie
du centre médical de l'université du Kansas
Kansas City, Kansas

Mark J. Brown, docteur en médecine

Professeur de neurologie
directeur de la division neuromusculaire
école de médecine de l'université de Pennsylvanie
Philadelphie, Pennsylvanie

David R. Cornblath, docteur en médecine

Professeur de neurologie et de neurochirurgie
école de médecine de l'université John Hopkins
Baltimore, Maryland

Marinos C. Dalakas, docteur en médecine

Professeur, service de neurologie
directeur de la division neuromusculaire
Collège de médecine de l'université Thomas Jefferson
Philadelphie, Pennsylvanie

Peter D. Donofrio, docteur en médecine

Professeur de neurologie
Centre médical de l'université Vanderbilt
Nashville, Tennessee

Jonathan Goldstein, docteur en médecine

Professeur de neurologie associé
Ecole de médecine de l'université de Yale
New Haven, Connecticut

Clifton Gooch, docteur en médecine

Président et professeur, service de neurologie
Collège de médecine de l'université de South Florida
Tampa, Floride

Kenneth C. Gorson, docteur en médecine

Professeur de neurologie
Service de neurologie
École de médecine de l'université Tufts
Centre médical de St. Elizabeth
Boston, Massachusetts

Michael C. Graves, docteur en médecine

Professeur de neurologie
École de médecine de l'univ. de Californie à Los Angeles
Los Angeles, Californie

Angelika F. Hahn, docteur en médecine

Professeur de neurologie
Université de Western Ontario
Université London Health Sciences, hôpital de Victoria
London, Ontario, Canada

Hans-Peter Hartung, docteur en médecine

Président et professeur, service de neurologie
Université Heinrich-Heine
Dusseldorf, Allemagne

Thomas Hedge, Jr., docteur en médecine*

Directeur médical, centre de réadaptation
Centre médical de l'hôpital de Northridge
Northridge, Californie

Prof. Richard A.C. Hughes

Neurologue-conseil
Hôpital Guy's and St. Thomas
Londres, Angleterre

Jonathan Katz, docteur en médecine

chef du Centre Forbes Norris
des maladies neuromusculaires
Centre médical California Pacific
San Francisco, Californie

Carol Lee Koski, docteur en médecine

Professeure, service de neurologie (e.r.)
Université du Maryland
Baltimore, Maryland
Directrice médicale
GBS-CIDP Foundation International
Santa Fe, Nouveau-Mexique ; 2010

Richard A. Lewis, docteur en médecine

Professeur et titulaire associé de la chaire de neurologie clinique
École de médecine de l'université d'État Wayne
Detroit, Michigan

Robert Lisak, docteur en médecine

Titulaire de la chaire de neurologie Parker Webber
Professeur et titulaire de la chaire de neurologie
Professeur d'immunologie et microbiologie
École de médecine de l'université d'État Wayne
Detroit, Michigan

Gareth Parry, docteur en médecine

Professeur de neurologie
École de médecine de l'université du Minnesota
Directeur médical de l'Unité de recherche en
neuroscience
Minneapolis, Minnesota

David S. Saperstein, docteur en médecine

Phoenix Neurological Associates
Phoenix, Arizona

Kazim A. Sheikh, docteur en médecine

Professeur de neurologie
École de médecine de l'université du Texas à Houston

John T. Sladky, docteur en médecine

professeur chef du service de pédiatrie neurologique
École de médecine de l'université Emory
Atlanta, Georgie

Joel S. Steinberg, docteur en médecine, Ph. D.*

Médecin hospitalier en médecine vasculaire et interne
Aria Health (anciennement hôpital Frankford)
Philadelphie, Pennsylvanie

Pieter A. van Doorn, docteur en médecine

Professeur, service de neurologie
Centre médical de l'université Erasmus
Rotterdam, Pays-Bas

Professeur Hugh J. Willison, MB, PhD

Service de neurologie
Institut des Sciences neurologiques
Université de Glasgow
Glasgow, Écosse

*anciens patients atteints du SGB

Remerciements, droits d'auteur, etc.

Joel Steinberg, docteur en médecine, docteur en physiologie et biophysique, spécialiste des maladies vasculaires périphériques (troubles de la circulation) et en médecine interne a rejoint la *GBS-CIDP Foundation International* après avoir contracté le syndrome de Guillain-Barré. Son neurologue lui a suggéré d'écrire ce qu'il avait vécu. Il a été encouragé par la suite par Robert et Estelle Benson, qui ont créé la Fondation et qui accordaient de l'importance au besoin d'informer les patients.

Carol Lee Koski, docteure en médecine, est directrice médicale et membre du Comité médical consultatif de la Fondation internationale du syndrome de Guillain-Barré/Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (GBS/CIDP Foundation International).

Elle a pris sa retraite après avoir été professeure de neurologie et directrice de la Division neuromusculaire et de la *Physicians Infusion Clinic* du service de neurologie de l'École de médecine de l'université du Maryland, à Baltimore.

La Dr Koski est diplômée de l'École de médecine de l'université du Maryland Elle a effectué son internat dans le système médical de l'université du Maryland et à l'hôpital Jackson Memorial à Miami, en Floride, et obtenu des bourses de recherche pour les maladies neuromusculaires, la neurochimie et la neuroimmunologie à l'hôpital universitaire de Baltimore, au Centre Eunice Kennedy Shriver à Waltham, Massachusetts et dans la section de neuroimmunologie du *National Institute of Health* à Bethesda, Maryland.

Des exemplaires de la Vue d'ensemble, des cartes de communication et autres documents sont disponibles à la:

GBS/CIDP Foundation International
The Holly Building
104 1/2 Forrest Avenue
Narberth, PA 19072-2215 États-Unis

Téléphone : +1 610.667.0131
Numéro vert : +1 866.224.3301
Fax : +1 610.667.7036

info@gbs-cidp.org
www.gbs-cidp.org

Translation was provided by Affinity Language Services

© 1982, 1983, 1984, 1987, 1989, 1990, 1995, 1998, 2000 Joel S. Steinberg

© 2010, 2011 Joel S. Steinberg et Carol Lee Koski

Pour plus de renseignements, veuillez contacter:

GBS/CIDP Foundation International
The Holly Building
104 1/2 Forrest Avenue
Narberth, PA 19072-2215 États-Unis

Téléphone: 610.667.0131
Numéro vert : 866.224.3301
Fax: 610.667.7036

info@gsb-cidp.org
www.gsb-cidp.org

Sans but lucratif 501(c)(3)