

SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION

SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Présentation pour le non-spécialiste

AU SERVICE DES PATIENTS ATTEINTS DU SGB,
DE LA PIDC ET DE SES VARIANTES : SOUTIEN,
ÉDUCATION, RECHERCHE ET MOBILISATION.



UNE PUBLICATION DE
GBS|CIDP FOUNDATION INTERNATIONAL

11^e édition, 2019

SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Présentation pour le non-spécialiste

AU SERVICE DES PATIENTS ATTEINTS DU SGB, DE LA
PIDC ET DE SES VARIANTES : SOUTIEN, ÉDUCATION,
RECHERCHE ET MOBILISATION.



Le conseil consultatif médical international (GMAB)
de GBS|CIDP Foundation International et des experts
médicaux de notre communauté ont apporté leur contribution
éditoriale à notre bibliothèque de ressources.

UNE PUBLICATION DE
GBS|CIDP FOUNDATION INTERNATIONAL

11^e édition, 2019

EN HOMMAGE À
ROBERT ET ESTELLE BENSON

Une publication de
GBS|CIDP
Foundation International 11^e édition, 2019

GBS|CIDP FOUNDATION INTERNATIONAL

International Office
375 East Elm Street
Suite 101
Conshohocken, PA 19428, USA
866-224-3301
info@gbs-cidp.org
www.gbs-cidp.org

TABLE DES MATIÈRES

7 Préface à la onzième édition

PRÉSENTATION : LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

- 8 Introduction
- 9 Qu'est-ce que le SGB ?
- 10 Les différents noms du SGB
- 10 Qu'est-ce qu'un syndrome ?
- 10 Différents types de nerfs périphériques
- 11 La myéline facilite la conduction du signal nerveux
- 12 Les lésions des nerfs dans le SGB
- 13 Le SGB et autres neuropathies inflammatoires
- 17 Les causes du syndrome de Guillain-Barré
- 19 La biologie du SGB
- 21 Premières observations avec le syndrome de Guillain-Barré
- 22 Diagnostic
- 24 Soins hospitaliers
- 26 Problèmes touchant les organes internes
- 30 Problèmes émotionnels
- 32 Traitement spécifique
- 37 Douleur et autres sensations anormales
- 40 Évolution intermédiaire et rééducation
- 44 Plans à long terme
- 46 Fatigue
- 46 Histoire naturelle et pronostic
- 49 Sécurité de l'immunisation
- 51 Résumé

ANNEXE

- 53 Troubles potentiellement similaires au syndrome de Guillain-Barré
- 57 Bibliographie
- 60 Qui sommes-nous ?
- 61 Remerciements, Copyright, etc.

Ce livret est un service offert par GBS|CIDP Foundation International.

PRÉFACE À LA ONZIÈME ÉDITION

L'origine de cette présentation remonte à 1982 : cette année-là, Estelle Benson, traumatisée émotionnellement par le combat de son mari Robert contre un syndrome de Guillain-Barré (SGB) paralysant, recherchait un moyen d'aider d'autres personnes à faire face à cette maladie. Elle rassembla alors chez elle quelques patients rétablis, dans la banlieue de Philadelphie, pour lancer une organisation de soutien. Étaient présents à cette rencontre Joel Steinberg, médecin encore en cours de rétablissement, ainsi que des experts du SGB : le docteur Arthur K. Asbury, professeur de neurologie à l'université locale de Pennsylvanie, et deux des médecins qu'il avait formés, David Cornblath et Gareth Parry. Ce groupe reconnut que les patients et leurs proches ont besoin d'un soutien émotionnel ainsi que d'informations précises et compréhensibles pour les aider à traverser l'épreuve souvent terrifiante du SGB. C'est cette rencontre qui donna naissance au groupe d'entraide pour le SGB, une organisation désormais au service des patients atteints de ce syndrome et de troubles apparentés à l'échelle mondiale, sous l'appellation GBS|CIDP (polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique) Foundation International. La fondation GBS|CIDP compte plus de 170 branches locales et organisations sœurs, sur 5 continents, qui sont au service des patients et de leurs familles. Nous vous invitons, lecteur et lectrice, à contacter la fondation pour qu'elle puisse continuer à s'agrandir. Les objectifs de la fondation sont les suivants :

- Étendre notre réseau de branches et de groupes d'entraide locaux pour fournir aux patients et aux aidants notre soutien et des informations exactes
- Fournir des programmes d'éducation visant à une plus grande sensibilisation et à une amélioration de la connaissance et du traitement du SGB, de la PIDC et de leurs variantes
- Élargir le soutien à la recherche et la défense des intérêts des patients

La fondation compte plus de 40 000 membres, un chiffre qui ne cesse d'augmenter. Nous sommes soutenus par un comité consultatif médical mondial constitué d'experts reconnus au niveau international ayant apporté des contributions majeures à la connaissance et au traitement du SGB et de ses variantes.

Le Dr Steinberg a rédigé en 1982 une présentation s'inscrivant dans l'action éducative de la fondation, afin de mettre à la disposition des non-spécialistes et de la communauté médicale une source complète et détaillée d'informations. Au cours de la dernière décennie, nous avons été les témoins de progrès significatifs de nos connaissances sur le SGB et les affections apparentées. Certains de ces progrès ont été soutenus par des bourses de recherche accordées par la fondation. Le Dr Carol Lee Koshi, experte du SGB, a joué un rôle clé dans une grande partie de ces recherches. La présente édition (2019) de la présentation inclut en outre des explications fournies par notre comité consultatif médical international au sujet de ces progrès. Nous remercions les nombreux investigateurs et cliniciens qui ont contribué au contenu de cette brochure.

Présentation : le syndrome de Guillain-Barré

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré, ou SGB, est une maladie rare entraînant l'apparition rapide d'une faiblesse, souvent accompagnée, et parfois précédée, de sensations anormales ressemblant à des picotements dans la peau, fourmillements ou douleur. Ces diverses anomalies sont dues à des lésions touchant les nerfs périphériques, qui sont les nerfs situés en dehors du cerveau et de la moelle épinière. Les nerfs périphériques, qui sont présentés plus en détail ci-dessous, incluent les nerfs moteurs, qui rejoignent les muscles et permettent de bouger, les nerfs sensoriels, qui proviennent de la peau et des articulations et permettent de ressentir des textures, ainsi que la position des bras et des jambes dans l'espace, et les nerfs autonomes qui contrôlent de façon automatique certaines fonctions comme les battements du cœur, la pression artérielle, la taille de la pupille et la sensation d'avoir la vessie pleine. Le SGB peut apparaître à tout moment de la vie, sans avertissement ; ce n'est pas une maladie dont on est atteint à la naissance, elle s'acquiert plus tard dans la vie. Il touche des personnes des deux sexes, de tout âge et de toute appartenance ethnique. Sa sévérité est très variable et peut aller de cas légers de faiblesse très brève, qui peuvent même ne pas pousser à consulter un médecin, à une maladie dévastatrice, potentiellement mortelle, avec une paralysie complète, une insuffisance respiratoire et une incapacité à déglutir. Fort heureusement, le SGB est rare. Bien des gens n'en ont jamais entendu parler ou ne savent que peu de choses à son sujet. L'objectif de cette présentation est de familiariser le lecteur ou la lectrice avec les caractéristiques cliniques, les causes et les traitements du SGB et de certaines de ses variantes, ainsi qu'avec les effets de ces maladies sur la vie des patients et de leurs familles. Les parties entre crochets sont destinées aux professionnels de santé. Une bibliographie est fournie au dos de la brochure.

QU'EST-CE QUE LE SGB : Contexte historique et caractéristiques cliniques

En 1859, un neurologue français, Jean-Baptiste Landry, décrivait dix patients qui, en quelques jours à deux semaines environ, avaient développé une faiblesse et une paralysie ascendantes touchant séquentiellement les jambes, les bras, le cou et les muscles respiratoires de la poitrine (*Landry, 1850*). Cette faiblesse avait été précédée dans certains cas de sensations anormales au niveau des orteils et des doigts. Les réflexes tendineux profonds, comme le réflexe rotulien présent généralement chez la plupart des individus, étaient absents. La plupart de ces patients s'étaient rétablis spontanément avec le temps. Certains présentaient des difficultés à respirer et des anomalies des battements cardiaques. Au cours du rétablissement, la paralysie s'était améliorée dans l'ordre inverse de son apparition, avec une amélioration tout d'abord au niveau du buste, suivie enfin du rétablissement de la force au niveau des jambes. Landry a baptisé cette maladie « paralysie ascendante aiguë ». Plusieurs cas similaires ont été rapportés dans d'autres pays. La démonstration par Quincke en 1891 de la possibilité de prélever du liquide céphalo-rachidien pour réaliser des analyses, en insérant une aiguille dans le bas du dos, a ouvert la voie à trois médecins parisiens, Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré et André Strohl, qui ont décrit en 1916 une anomalie caractéristique du SGB, à savoir une concentration accrue de protéines dans le liquide céphalo-rachidien sans augmentation du nombre de cellules. C'est ce que les neurologues nomment dissociation albumino-cytologique, ce qui signifie simplement que le liquide contient un nombre normal de cellules (d'où l'utilisation du préfixe « cyto », qui signifie cellules) mais une quantité accrue de protéine (ou albumine). Des études ont montré que cette anomalie peut affecter tous les types de nerfs périphériques présentés ci-dessus : les nerfs moteurs, sensoriels et autonomes. Habituellement, le SGB est auto-résolutif, c'est-à-dire que le rétablissement commence spontanément. Dans la plupart des cas, l'état des patients s'améliore et ils se rétablissent complètement, à condition que leurs fonctions vitales, comme la respiration, soient soutenues tant qu'ils sont en phase d'affaiblissement. Le SGB est habituellement monophasique, c'est-à-dire que l'état du patient ne se détériore qu'une seule fois, après quoi il s'améliore et les symptômes ne s'aggravent plus. Il est rare que des épisodes supplémentaires surviennent. Le problème sous-jacent responsable des symptômes de la plupart des patients souffrant de SGB est une lésion affectant la membrane protectrice qui recouvre les nerfs périphériques, appelée gaine de myéline (explications ci-dessous).

LES DIFFÉRENTS NOMS DU SGB

Le SGB est connu sous plusieurs autres noms, notamment « polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante aiguë (PIDA) » (polyradiculonévrite étant une maladie touchant plusieurs nerfs et non un seul ; inflammatoire pour l'inflammation des nerfs ; démyélinisante pour les lésions affectant la couche protectrice externe du nerf nommée gaine de myéline) ; « polyradiculonévrite inflammatoire aiguë » ; « polyradiculonévrite idiopathique aiguë » (inflammation des nerfs, d'où « névrite » ; de plusieurs nerfs ; pour des causes « idiopathiques », ou inconnues) ; « paralysie ascendante de Landry » ; « polyneuropathie dysimmunitaire aiguë » (dys- pour anomalie, comme expliqué ci-dessous) ; « polio française » (en référence aux neurologues qui l'ont identifiée) et « neuropathie post-infectieuse » (car de nombreux cas se développent après [« post »] une infection). Actuellement cependant, le terme le plus fréquemment utilisé pour désigner cette maladie est le terme « syndrome de Guillain-Barré » ou SGB.

QU'EST-CE QU'UN SYNDROME ?

L'utilisation du terme « syndrome » au lieu de « maladie » signifie que le SGB est diagnostiqué suite à l'identification ou à la reconnaissance d'une combinaison spécifique d'observations caractéristiques. Dans le SGB, ces observations incluent les symptômes (ce que le patient ressent et décrit, comme une difficulté à marcher), les signes (ce que l'on détecte à l'examen clinique, par exemple, l'absence de réflexe rotulien ou d'autres réflexes tendineux profonds), l'évolution clinique (progression rapide, faiblesse ascendante) et les examens de confirmation (p. ex., signaux de conduction nerveuse lents et augmentation de la concentration de protéine dans le liquide céphalo-rachidien).

DIFFÉRENTS TYPES DE NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Une explication sur le fonctionnement des nerfs périphériques permet de mieux comprendre ce qui se passe chez un patient atteint de SGB. Pour que l'on puisse réaliser une activité, comme la marche, le cerveau envoie un signal électrique le long d'un trajet nerveux, afin de stimuler des cellules ou neurones dans la moelle épinière. Ces cellules transmettent à leur tour l'impulsion électrique de la moelle épinière le long d'un axone, qui

est une longue et fine ramification du neurone. Cet axone sort de la moelle épinière, en longeant des racines nerveuses et en passant par des ouvertures situées entre les vertèbres, puis rejoint finalement le muscle ciblé où l'impulsion stimule les fibres musculaires. Les nerfs qui transportent les signaux vers les muscles sont nommés nerfs moteurs. Si un nombre suffisant de nerfs moteurs excitent un nombre suffisant de fibres musculaires, le muscle se contracte, c'est-à-dire qu'il se raccourcit, ce qui produit un mouvement du membre, permettant p. ex., la marche. Les axones sont trop fins pour être visibles à l'œil nu : ils sont microscopiques. Des centaines d'axones sont rassemblés pour former ce qu'on appelle un « nerf périphérique ». On peut citer comme exemple de nerf périphérique le nerf sciatique, un nerf important qui rejoint les muscles de la jambe. Si les axones sont endommagés, les muscles ne reçoivent pas un signal suffisamment fort pour pouvoir se contracter lorsqu'ils sont stimulés ; il en résulte une « faiblesse » du muscle, voire une paralysie.

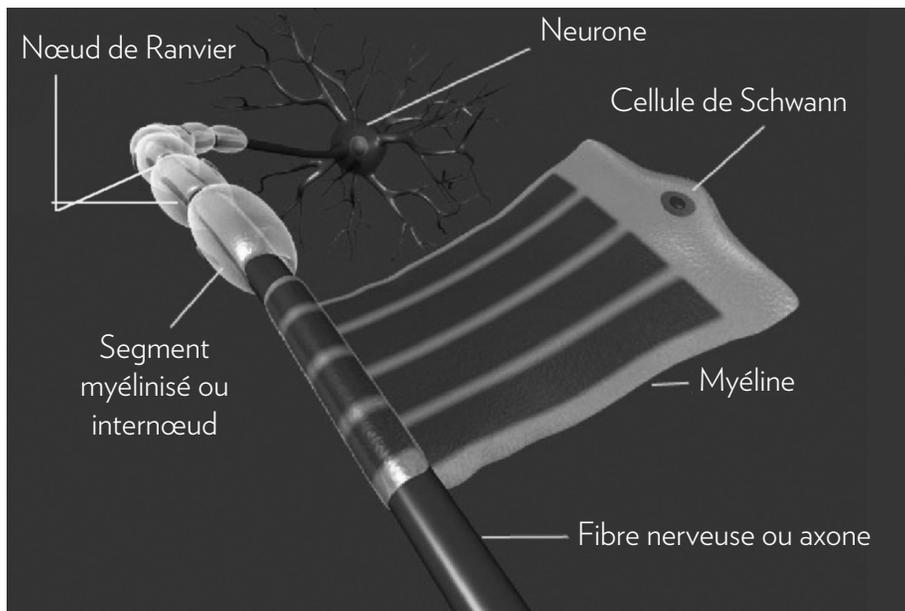
Les **nerfs sensoriels** transportent vers la moelle épinière, puis vers le cerveau, des informations en provenance de divers endroits du corps, comme la peau et les articulations. Une fois arrivé au cerveau, le signal est reconnu comme correspondant à une sensation particulière. Ces sensations peuvent être une température, une douleur, une texture dure ou au contraire souple, mais aussi la position des articulations, comme p. ex., une position repliée ou étendue du bras.

Les **nerfs autonomes** transportent les signaux en provenance et à destination des organes internes, afin de réguler de manière automatique leur activité, comme les battements du cœur, la pression artérielle et la sensation de devoir vider sa vessie.

LA MYÉLINE FACILITE LA CONDUCTION DU SIGNAL NERVEUX

Les nerfs périphériques transportent des signaux électriques de la moelle épinière vers les muscles, et de la peau et des articulations vers la moelle épinière (au sein de la moelle épinière, qui fait partie du système nerveux central, les fibres transmettent ensuite les impulsions au cerveau). La plupart des nerfs, constitués de nombreux axones, sont recouverts d'une gaine de protection isolante externe nommée myéline. Dans le SGB, la partie du nerf qui est le plus souvent endommagée au départ est cette gaine de myéline. La myéline fonctionne comme l'isolant que l'on trouve sur les fils électriques et elle participe à une conduction rapide et précise des impulsions électriques, évitant tout court-circuitage ou ralentissement du signal le long de l'axone.

La myéline est fabriquée par des cellules spécialisées nommées cellules de Schwann. Plusieurs segments de myéline placés bout à bout entourent les axones. Il y a de petits espaces entre ces segments, nommés « nœuds de Ranvier ». Dans ces espaces, une surface mince et poreuse de l'axone, qui est la partie externe de la membrane neuronale nommée



« axolemente », est dénudée et donc exposée. Les ions chimiques tels que le potassium et le sodium sont porteurs d'une charge électrique et sont capables de se déplacer rapidement dans les canaux situés dans l'axolemente, ce qui crée le signal électrique d'une impulsion nerveuse. Ce signal saute d'un nœud de Ranvier au suivant ; ce processus est nommé « conduction saltatoire ». En cas de lésions ou de perte de la myéline, la conduction de l'impulsion nerveuse est ralentie, voire entièrement perdue, ce qui entraîne une faiblesse musculaire (ou une paralysie) lorsqu'elles touchent les nerfs moteurs, ou des modifications ou une perte des sensations lorsqu'elles touchent les nerfs sensoriels.

LES LÉSIONS DES NERFS DANS LE SGB

La principale caractéristique du SGB est visible au niveau des tissus microscopiques : ce sont des lésions affectant la myéline des nerfs périphériques. C'est le système immunitaire, dont la fonction normale est de lutter contre les infections, qui est responsable de ces lésions causées par des globules blancs spécifiques, nommés « macrophages », qui sont dans ce cas mal programmés. C'est de fait la détection de cellules du système immunitaire nommées lymphocytes et macrophages sur les sites microscopiques de lésions de la myéline chez les patients atteints de SGB qui est à l'origine de notre compréhension actuelle de la cause du SGB, à savoir une réaction anormale du système immunitaire.

Le SGB est considéré comme une « maladie auto-immune » car le système immunitaire, censé protéger les tissus du patient, s'attaque AUSSI accidentellement à ces tissus. Ce phénomène explique l'utilisation du préfixe « auto » (contre le « soi »). On ne comprend cependant pas parfaitement pourquoi le système immunitaire est hors de contrôle chez certaines personnes mais pas chez d'autres. Les lésions de la myéline se produisent en moyenne en 3 semaines environ, mais elles peuvent aussi se développer en seulement quelques heures à quelques jours. Pendant cette période, le ou la patiente ressent une faiblesse et une perte sensorielle progressives. Si la conduction dans les nerfs est suffisamment ralentie ou complètement bloquée, le muscle innervé se paralyse. Ce phénomène peut être potentiellement mortel si le muscle touché est, p. ex., le diaphragme, un muscle important nécessaire pour la respiration. Lorsque les lésions atteignent un pic, les nerfs suivent généralement un lent processus de cicatrisation au cours duquel la myéline est remplacée ou réparée ; le patient retrouve sa force et ses sensations au cours de ce processus. Cependant, dans certains cas, le rétablissement peut être lent ou incomplet, ce qui entraîne une faiblesse prolongée, en particulier si l'axone est endommagé. Ces lésions peuvent être primitives ou secondaires, comme on l'expliquera plus loin.

Comme indiqué ci-dessus, les nerfs sensoriels permettent de ressentir la température, la position des membres, une texture rugueuse ou lisse de la surface d'un tissu, etc. Lorsque les nerfs sensoriels sont endommagés, le ou la patiente peut ressentir une diminution de ces sensations, voire des sensations anormales, des problèmes d'équilibre, ou même des douleurs. Dans le SGB, il semble que le cerveau et la moelle épinière soient épargnés, mais certaines études ont démontré que des lésions sont aussi présentes dans de petites régions de myéline dans le cerveau et la moelle épinière. Dans de rares cas, certains patients peuvent perdre la vue, si la myéline entourant les nerfs optiques est touchée. Le SGB n'est pas seulement une maladie entraînant paralysie et sensations anormales. Les lésions de la myéline et des axones des fibres nerveuses autonomes peuvent entraîner des anomalies du battement cardiaque, une pression artérielle élevée ou fluctuante, une impuissance, une rétention urinaire (en raison d'une perte de la sensation d'avoir la vessie pleine et de devoir la vider) et une paralysie intestinale.

LE SGB ET AUTRES NEUROPATHIES INFLAMMATOIRES

Une famille d'affections

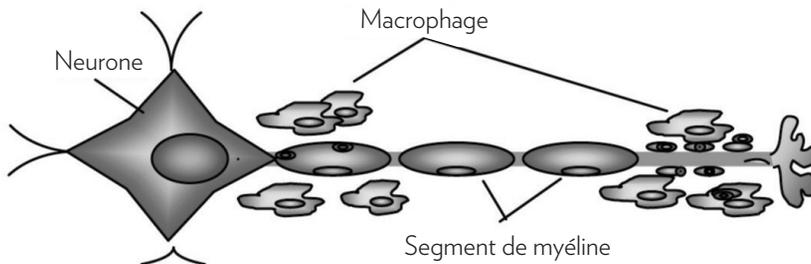
Les affections présentées dans cette brochure ont en commun les principales caractéristiques du SGB : elles sont toutes 1) acquises plutôt qu'héritaires et 2) probablement dues à des lésions à médiation immunitaire des nerfs périphériques. Ces diverses affections diffèrent en termes de mode d'apparition, de durée, de symétrie des observations cliniques et de site des lésions principales : la myéline, l'axone ou les fibres

nerveuses périphériques essentiellement dédiées à la fonction motrice, sensorielle ou autonome. Il est important de poser un diagnostic précis de ces diverses affections ; en effet, leur traitement et leurs résultats varient.

LES AFFECTIONS D'APPARITION RAPIDE (AIGUËS)

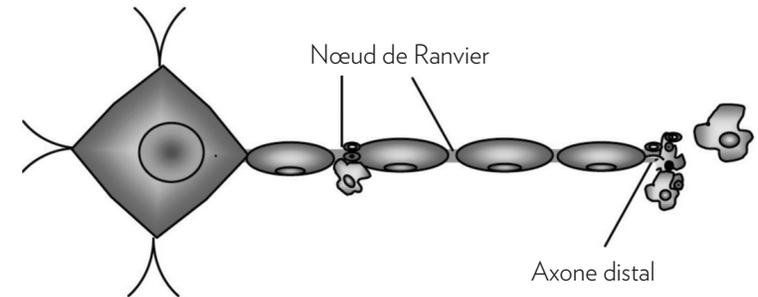
La polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante aiguë (PIDA). On nomme cette maladie le plus souvent SGB. Ses autres noms ont été mentionnés plus haut. C'est une maladie rare, avec une incidence de 1 à 2 cas pour 100 000 personnes par an. Dans le monde occidental, 75 à 80 % des cas de neuropathies inflammatoires acquises aiguës font partie de cette catégorie PIDA ou « SGB classique », avec une attaque immunitaire de la myéline.

La forme habituelle des lésions de la myéline entraîne une faiblesse et une perte ou des modifications sensorielles (picotements, etc.) qui sont symétriques. Remarque : dans la terminologie médicale, « symétrique » signifie identique des deux côtés du corps. Cette caractéristique la différencie d'autres affections, comme de nombreux AVC dans lesquels un seul côté du corps est atteint. Ces affections sont dites « asymétriques ». Chez les patients atteints de PIDA, la plupart de la perte de fonction, voire la totalité, survient en une à quatre semaines. 10 % des patients continuent à présenter une détérioration jusqu'à six semaines après l'apparition des troubles, mais l'évolution de la PIDA est sinon toujours la même. Leur maladie est nommée « polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante subaiguë ».

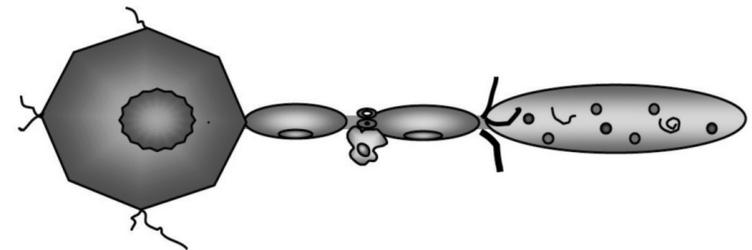


La neuropathie motrice axonale aiguë (AMAN). Cette variante a été reconnue au départ dans le cadre de l'étude d'une épidémie annuelle de paralysie touchant les enfants dans des régions rurales du nord de la Chine pendant l'été. Elle est aussi nommée en anglais « syndrome paralytique chinois ». D'un point de vue clinique, elle est similaire à la PIDA, avec l'apparition rapide d'une paralysie relativement symétrique, mais *sans modifications sensorielles*. Des épidémies d'AMAN ont aussi été observées au Mexique et en Amérique du Sud, et des cas sporadiques ont été constatés ailleurs dans le monde, comme aux États-Unis, en Europe et au Japon, raison pour laquelle on la nomme AMAN, indépendamment de la localisation. Dans cette variante, les lésions nerveuses touchent

les endroits où l'axone est exposé, comme les espaces entre les segments de myéline au niveau des nœuds de Ranvier, et à l'extrémité de l'axone, qui n'est pas couverte de myéline, juste avant sa jonction avec la fibre musculaire.



La neuropathie sensitivo-motrice axonale aiguë (AMSAN). Il s'agit d'une forme sévère fulminante de SGB qui se développe généralement rapidement, en quelques jours, et qui entraîne une paralysie et une perte sensorielle due à des lésions axonales sévères. Le rétablissement est limité. Elle a été reconnue comme une variante en 1986, suite à un rapport rédigé par Feasby. C'est une variante plus prévalente en Asie ainsi qu'en Amérique du Sud et en Amérique Centrale ; elle est souvent déclenchée par une infection intestinale causée par une bactérie nommée *Campylobacter jejuni*.



Le syndrome de Miller Fisher, ou plus simplement syndrome de Fisher, doit son nom au Dr C. Miller Fisher. Dans sa forme la plus pure, il présente trois caractéristiques :

1. vision double en raison d'une faiblesse des muscles oculaires, **2.** démarche chancelante ou ataxique, apparaissant comme une perte d'équilibre, et **3.** perte des réflexes tendineux profonds.

Des lésions touchant la myéline des nerfs contrôlant les muscles oculaires les affaiblissent, de sorte que les yeux ne peuvent pas bouger de manière coordonnée, ce qui crée une vision double. Les nerfs sensoriels de la jambe et des muscles du corps détectent la

longueur et la force musculaires et permettent de marcher normalement, c'est-à-dire de façon fluide. Des anticorps auto-immuns spécifiques de molécules présentes à la surface de ces nerfs sensoriels les endommagent et affectent la capacité à savoir où les membres se trouvent dans l'espace, ce qui provoque une « ataxie » (démarche chancelante, ou déséquilibrée), en plus de la vision double. Une vision trouble peut aussi être présente, en raison d'une paralysie des muscles qui contrôlent la pupille de l'œil. Certains patients développent aussi une certaine faiblesse au niveau des membres, ainsi qu'une paralysie faciale et une difficulté à déglutir, qui sont des caractéristiques communes avec le SGB. L'inverse peut aussi être vrai : certains patients atteints de SGB peuvent être atteints de faiblesse des muscles oculaires et de vision double.

LES AFFECTIONS D'APPARITION LENTE (CHRONIQUES)

La polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC). Cette cousine neurologique du SGB, décrite par Austin en 1958, se développe lentement, en deux mois ou plus, et se caractérise aussi par une faiblesse et des modifications sensorielles symétriques. Il y a une perte des réflexes tendineux profonds dans les membres touchés. Elle peut se produire une seule fois (maladie monophasique), sur un à trois ans, avec un rétablissement très lent. Bien que cette forme soit auto-résolutive, en l'absence de traitement, les lésions des nerfs peuvent être sévères et définitives ; il est possible que les nerfs ne se rétablissent jamais complètement. Plus souvent, la PIDC est récidivante, avec des « rechutes » (aggravations) et des rémissions (améliorations) se produisant à plusieurs reprises au fil des ans. Parfois, la maladie peut connaître une évolution avec une détérioration lente et progressive, sur plusieurs années, sans amélioration. À la différence du SGB, elle répond souvent au traitement par corticostéroïdes et par d'autres agents immunosuppresseurs ; les deux répondent aux immunoglobulines (Ig, par voie intraveineuse [IgIV]). L'incidence de la PIDC est faible, comparativement à celle du SGB, mais comme elle peut persister pendant plusieurs années, c'est probablement la forme la plus fréquemment observée de neuropathie inflammatoire. Sa « prévalence » dans la population générale, c'est-à-dire le nombre de personnes souffrant de la maladie à un moment donné, atteint d'après les estimations 8 personnes sur 100 000.

Neuropathie motrice multifocale (NMM). Cette neuropathie inflammatoire asymétrique rare touche plusieurs nerfs moteurs. Ses principales caractéristiques sont un développement lent ou par paliers d'une faiblesse commençant au niveau des muscles distaux, plus souvent ceux de l'extrémité supérieure, c'est-à-dire la main, que ceux du membre inférieur. Les fibres des nerfs sensoriels ne sont pas touchées. Rappel : dans le SGB, le membre inférieur est habituellement touché avant le membre supérieur, et des anomalies sensorielles sont aussi pratiquement toujours présentes. Dans la NMM, la faiblesse s'aggrave lentement au fil de plusieurs mois à plusieurs années, bien plus lentement que dans le SGB, et elle touche principalement les mains. Cette maladie ne s'améliore pas spontanément avec le temps.

Neuropathie sensitivo-motrice démyélinisante multifocale acquise (MADSAM).

Aussi nommée syndrome de Lewis-Summer, du nom des deux neurologues qui l'ont décrite, cette neuropathie est une autre variante rare de la PIDC. Elle présente plusieurs caractéristiques communes avec la neuropathie motrice multifocale mais, en plus d'une faiblesse asymétrique, les patients présentent aussi des modifications sensorielles, à savoir des picotements ou une perte de sensation, dans la région de distribution des nerfs endommagés.

Les variantes plus rares du SGB et de la PIDC ne sont pas couvertes dans cette présentation. On peut citer comme exemple des affections avec des lésions des nerfs autonomes seulement, les neuropathies axonales auto-immunes aiguës et les affections auto-immunes localisées avec faiblesse du bras ou de la jambe.

LES CAUSES DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Les facteurs participant au développement du syndrome de Guillain-Barré ne sont pas parfaitement connus. Des preuves montrent que divers événements peuvent déclencher la maladie, chez des personnes par ailleurs en bonne santé. Le SGB est auto-résolutif, de sorte que la plupart des patients finissent par se rétablir s'ils reçoivent les soins de soutien dont ils ont besoin, notamment une respiration assistée en cas d'atteinte respiratoire. Il est rare que le SGB récidive ; moins de 5 % des patients ont un second épisode. Aux États-Unis et en Europe, 60 à 80 % des cas de SGB surviennent dans les quatre semaines suivant une maladie infectieuse. Dans les trois quarts des cas, cette maladie infectieuse se manifeste après une infection des voies respiratoires supérieures, ou rhume, et dans 25 % des cas, le SGB semble être précipité par une affection diarrhéique. Le tableau 1 présente une liste de plusieurs agents infectieux impliqués comme événements probablement déclencheurs.

On commence petit à petit à comprendre ce que sont le ou les mécanismes par lesquels certains micro-organismes pourraient entraîner un SGB. D'autres cas semblent se produire pendant la grossesse ou à la suite d'événements apparemment sans liens comme une opération, des piqûres d'insectes et diverses injections dont une anesthésie spinale et des vaccins. Dans la mesure où ces événements sont fréquents dans la population générale, il est difficile d'affirmer qu'ils sont responsables d'un épisode de SGB se produisant à leur suite. L'un des clusters les plus frappants de cas de SGB a été observé à l'automne 1976 parmi des personnes ayant reçu le vaccin contre la grippe porcine utilisé cette année-là. L'incidence de SGB est normalement de 12 nouveaux patients pour 100 000 personnes chaque année. D'après certaines estimations, l'incidence de SGB aurait été multipliée par

TABLEAU 1 :
Agents infectieux associés au SGB

<p>VIRUS À ADN</p> <p>Cytomegalovirus Virus d'Epstein-Barr Virus de l'hépatite B Herpes Zoster Herpes Simplex Papovavirus</p>	<p>BACTÉRIES</p> <p>Campylobacter jejuni Legionella pneumophila Salmonella typhi Shigella boydii Yersinia</p>
<p>VIRUS À ARN</p> <p>VIH Échovirus Coxsackie virus Parainfluenza Influenza Vaccin contre la poliomyélite</p>	<p>PARASITES</p> <p>Paludisme</p> <p>AUTRES ORGANISMES</p> <p>Mycoplasma Creutzfeldt Jacob Psittacose</p>

7 chez les personnes ayant reçu le vaccin contre la grippe cette année-là. Il est toutefois difficile de connaître l'incidence réelle de SGB parmi les personnes n'ayant pas été vaccinées. D'autres épidémies ou clusters de SGB ont été rapportés, notamment une épidémie survenue en été parmi des enfants dans des régions rurales du nord de la Chine (voir AMAN, ci-dessus), une épidémie en Jordanie en 1978 après exposition à de l'eau polluée, et une épidémie en Finlande après une campagne nationale de vaccination par voie orale contre la poliomyélite. La bactérie *Campylobacter jejuni*, cause très fréquente de diarrhée, est impliquée comme facteur déclencheur dans le syndrome paralytique chinois (AMAN) ; dans d'autres clusters, une contamination de l'eau potable par *Shigella* ou *Salmonella* a été mise en cause. Dans de rares cas, le SGB touche des patients atteints d'autres maladies systémiques, notamment certains cancers comme le lymphome de Hodgkin, d'autres lymphomes, le myélome multiple, d'autres gammopathies monoclonales et les plasmacytomes solitaires, ainsi que des maladies comme le lupus érythémateux disséminé (maladie auto-immune) et l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) avant progression vers le syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA).

Bien que le SGB semble souvent se manifester à la suite d'une maladie virale ou diarrhéique, rien ne prouve qu'il puisse se transmettre d'une personne à une autre. En fait, le virus ou la bactérie suspectés ont souvent déjà disparu du patient lorsque les lésions des nerfs périphériques se développent. Il est à noter que littéralement des millions de personnes sont exposées à des événements tels que des infections, des opérations et des vaccins identifiés comme étant des facteurs déclencheurs du SGB, mais que seul un très petit nombre de ces personnes développent un SGB. On ne sait pas pourquoi

certaines personnes développent un SGB. Est-il possible qu'elles présentent une disposition génétique unique ? Dans la mesure où il est rare que plusieurs membres de la même famille développent un SGB, il ne semble pas que des facteurs génétiques jouent un rôle significatif. Cependant, certaines recherches indiquent que des facteurs génétiques peuvent être corrélés à la sévérité de la maladie. De fait, le SGB et ses variantes sont peut-être le reflet d'une interaction unique entre certaines souches d'un agent infectieux (p. ex., *C. jejuni*, souches de Penner 0:19 et 0:41) et la composition du système immunitaire du patient, qui est déterminée génétiquement. Quoi qu'il en soit, les causes du développement d'un SGB ne sont pas parfaitement connues. Espérons que les recherches à venir amélioreront notre compréhension du comment et du pourquoi du SGB.

LA BIOLOGIE DU SGB

Les différentes variantes du SGB sont probablement le reflet d'une réaction immunitaire à des molécules associées à des groupes spécifiques de nerfs. Les variantes du SGB se distinguent par des caractéristiques cliniques uniques. Par exemple, on peut citer une paralysie ascendante, avec modifications sensorielles, dans le SGB classique, une vision double dans le syndrome de Fisher et une faiblesse dans l'AMAN et la NMM. Les caractéristiques uniques de chaque variante semblent correspondre à des lésions médiées par le système immunitaire et touchant des fibres nerveuses responsables d'une fonction spécifique (comme le mouvement des yeux, par exemple). Il semble que certains nerfs spécifiques soient attaqués en raison de la présence, à leur surface, de molécules similaires à celles présentes sur l'agent infectieux déclencheur. Cette présence de molécules similaires sur le microbe et sur le nerf est nommée « mimétisme moléculaire ». Ce mécanisme est bien démontré pour l'AMAN, qui peut être déclenchée par une infection par une bactérie nommée *Campylobacter jejuni* (*C. jejuni*), qui provoque une diarrhée. *C. jejuni* est souvent présente dans les fientes de poulet et dans la boue dans laquelle les enfants jouent dans les villages ruraux de Chine. La membrane externe de la bactérie contient des molécules de graisses (lipidiques) complexes. Les lipides complexes présents sur *C. jejuni* contiennent un groupe de sucres aussi présents sur un lipide contenant du sucre nommé GM1 qui est présent sur les membranes des axones des nerfs moteurs. Ainsi, certaines molécules de nerf présentent à leur surface des éléments qui sont similaires sur le plan chimique à des éléments présents à la surface de la bactérie, ou qui miment ces éléments. Lorsqu'une infection se produit, le système immunitaire construit une réponse de protection pour lutter contre la bactérie, mais les anticorps qu'il fabrique pour cela s'attaquent non seulement à la bactérie mais aussi aux molécules d'apparence similaire présentes sur les fibres nerveuses du patient. Le nerf du patient devient une victime collatérale, touchée par erreur par le système immunitaire du patient qui cherchait à le protéger.

Le système immunitaire, qui lutte contre les infections, est un système complexe. Il est constitué de deux parties principales : un groupe de cellules spéciales, le système cellulaire, et des ensembles de molécules spéciales, présentes dans les liquides du corps, le système humoral. Ces deux parties fonctionnent ensemble pour lutter contre les infections. On peut citer comme exemples de cellules du système immunitaire des globules blancs spécialisés nommés lymphocytes et macrophages. Le système humoral est constitué de plusieurs groupes de molécules en solution dans les compartiments liquides du corps (comme le plasma). On parle de système « humoral » pour ces molécules dissoutes dans les liquides du corps parce que, historiquement, les anciens pensaient que des « humeurs », substances inconnues présentes dans les liquides du corps, étaient responsables de certaines fonctions corporelles et de certaines maladies. Ils avaient raison, même s'ils ne pouvaient pas identifier ces humeurs, que nous identifions maintenant comme étant des familles spécifiques de molécules. Nous savons maintenant que le système humoral consiste en des anticorps, des substances de signalisation chimiques, comme les chimiokines, et un groupe de molécules protéiques rendant plus efficace l'activité des anticorps, nommé complément. Ces humeurs, qu'on pourrait qualifier de « bonnes humeurs », fonctionnent avec des cellules et des protéines dissoutes pour lutter contre les infections. Les anticorps et le complément jouent probablement un rôle dans le déclenchement de l'activité immunitaire, en reconnaissant un agent infectieux comme étant étranger à l'organisme. La reconnaissance de la myéline et d'autres parties des nerfs, ainsi que la liaison à ceux-ci, sélectives mais incorrectement dirigées, pourraient être un des tout premiers éléments à l'origine des lésions nerveuses dans les affections du type SGB.

Un autre facteur déterminant probablement l'évolution du SGB est l'accès du système immunitaire aux nerfs. Une barrière « sang-nerf » protège les nerfs périphériques. Cette barrière est constituée des « cellules endothéliales » qui tapissent l'intérieur des vaisseaux sanguins (qui apportent des nutriments aux nerfs) et du tissu fibreux (tissu conjonctif) qui entoure chaque fibre nerveuse individuelle et chaque faisceau de fibres nerveuses. Pour permettre la pénétration de composants du système immunitaire dans les nerfs, des cellules activées, comme des lymphocytes et des macrophages, se lient à la surface des cellules endothéliales et libèrent des substances chimiques de signalisation nommées « cytokines » et « chimiokines », pour perturber cette barrière. Cette perturbation expose le nerf non seulement aux cellules immunitaires mais aussi à des protéines, dont des anticorps, au complément et aux cytokines, qui font partie du système immunitaire complexe. Les mécanismes qui entraînent cette perturbation de la barrière sont en cours d'étude en tant que sites potentiels pour des traitements des affections de type SGB qui interféreraient dans la dégradation de la barrière « sang-nerf ».

Le concept de « mimétisme moléculaire » évoqué ci-dessus ne permet pas d'expliquer certains cas de SGB et de ses variantes, p. ex., ceux qui semblent déclenchés par une opération ou survenant pendant une grossesse. Cependant, les théories du mimétisme moléculaire et de la « victime collatérale » restent des modèles de travail utiles pour expliquer la plupart des neuropathies de la famille du SGB.

PREMIÈRES OBSERVATIONS AVEC LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Les symptômes initiaux du SGB peuvent être assez variés, selon les nerfs atteints. Souvent, les premiers symptômes sont des sensations anormales nommées « paresthésies », qui prennent plusieurs formes. Il peut s'agir par exemple de « fourmillements », de picotements, d'une sensation d'engourdissement, l'impression que quelque chose rampe sous la peau, des décharges électriques ou des vibrations. Ils peuvent dans un premier temps toucher un seul membre, mais ils deviennent rapidement symétriques. Ils touchent souvent l'extrémité des membres, les aspects distaux, à savoir les pieds et les orteils, ou les mains et les doigts, avant l'apparition d'une faiblesse dans le membre concerné. Cette faiblesse peut toucher n'importe quelle extrémité, mais elle peut initialement être suffisamment légère pour être ignorée, avant de progresser suffisamment pour gêner les fonctions motrices permettant la marche, la respiration, la parole, etc. Les modifications des sensations reflètent des dommages touchant les nerfs sensoriels qui détectent les éléments de l'environnement (chaleur, froid, texture lisse, rugueuse ou autre, position du membre, etc.).

Un scénario fréquent dans le développement du SGB est d'abord l'apparition de paresthésies, comme des picotements, dans les orteils et/ou les doigts. Les paresthésies peuvent être rapidement suivies, en quelques heures ou une journée, d'une faiblesse qui s'aggrave lentement, progressant vers le haut du corps, partant des pieds et des jambes pour aller vers les mains et les bras puis vers le visage. Il arrive plus rarement que la faiblesse commence au niveau des parties supérieures du corps et descende ensuite. Cette faiblesse, initialement légère, devient suffisamment remarquable en quelques jours et pousse le patient à consulter un médecin. Avec une faiblesse au niveau des muscles de la cuisse et de la hanche, il devient difficile de monter un escalier ou de se lever d'une chaise. Si les muscles des bras ou de l'épaule s'affaiblissent, le patient pourra ne plus pouvoir se raser, se coiffer ou soulever un objet lourd. Si les doigts ou les mains deviennent faibles ou sont engourdis, il peut devenir difficile de manipuler des objets de tous les jours comme un peigne, un crayon, un bouton, etc. La faiblesse musculaire s'accompagne souvent de douleurs ou de crampes. Des crampes musculaires intenses au niveau du dos, des fesses ou des cuisses peuvent pousser le médecin à suspecter la présence de diverses affections autres que le SGB, comme une blessure au niveau du dos, un problème d'arthrose, etc. Cependant, le développement d'une faiblesse étendue et qui s'intensifie, la perte des réflexes tendineux, etc. contribuent à identifier l'affection dont souffre le patient comme étant probablement un SGB. La symétrie de la faiblesse et de la modification des sensations dans le SGB, ainsi que le développement des symptômes sur plusieurs jours et non plusieurs minutes ou plusieurs heures, sont des caractéristiques importantes qui permettent de le distinguer d'un AVC. Dans la forme du SGB touchant seulement les nerfs moteurs, nommée AMAN, la faiblesse se développe sans symptômes sensoriels. Chez 70 % des patients atteints du SGB, les muscles contrôlant la respiration peuvent s'affaiblir et le patient peut se sentir essoufflé. Chez 40 % des patients, les muscles

respiratoires deviennent si faibles que le patient a besoin d'être placé temporairement sous respiration artificielle. Si les muscles de la gorge deviennent trop faibles, ou si les nerfs de la gorge chargés de détecter et de gérer les liquides n'en sont plus capables, le patient pourra avoir des difficultés à parler ou à déglutir, et pourra s'étouffer dans ses propres sécrétions. Une faiblesse des muscles faciaux, si elle ne touche qu'un côté du visage (c'est-à-dire, si elle est unilatérale), peut entraîner une expression du visage asymétrique ou, si elle touche les deux côtés du visage (c'est-à-dire, si elle est bilatérale), peut empêcher le patient de sourire ; la nourriture peut aussi s'accumuler à l'intérieur de la joue. Le problème initial des patients peut, dans de rares cas, être une difficulté à uriner ou l'incapacité à se retenir d'uriner. Comme on l'a noté plus haut, le syndrome peut aussi toucher les nerfs autonomes du corps et altérer la pression artérielle, la fréquence cardiaque, la température et la vision. Même le contrôle cérébral et hormonal de la fonction rénale peut être affecté et entraîner des taux réduits de sodium sérique.

Parfois, un patient présente un tableau clinique assez différent de celui de la paralysie ascendante classique du SGB. Ces patients souffrent de lésions de nerfs ailleurs que dans les jambes et les bras, et les observations initiales reflètent ces lésions. Il peut par exemple s'agir de lésions de certains nerfs crâniens entraînant une faiblesse au niveau du visage, une difficulté à déglutir et à parler et une faiblesse au niveau du cou. Très rarement, seuls les nerfs phréniques peuvent être atteints ; ces nerfs innervent le diaphragme, muscle majeur pour la respiration. Le syndrome de Miller-Fisher est un autre exemple d'atteinte atypique ou limitée des nerfs ; dans ce syndrome, les muscles oculaires sont affectés de manière sélective. Il en résulte la triade vision double, démarche ataxique et perte des réflexes tendineux profonds. Certaines variantes touchent exclusivement les fibres sensorielles ou autonomes. Tous ces divers syndromes cliniques sont diagnostiqués et traités de la même manière et, à quelques exceptions près, ils évoluent tous favorablement.

DIAGNOSTIC

Aucun test ne permet à lui seul de confirmer le diagnostic de SGB. Il y a suspicion, puis diagnostic de cette affection, lorsqu'un patient présente des symptômes typiques du SGB : apparition subaiguë d'une faiblesse, d'abord dans les jambes, puis dans les bras, souvent accompagnée d'un engourdissement et/ou de picotements dans les membres affectés. L'examen neurologique montrant la perte des réflexes tendineux profonds (comme au niveau de la cheville ou du genou) vient étayer la suspicion de diagnostic de SGB. Ces observations suffisent souvent pour hospitaliser le patient pour un diagnostic supposé de SGB, afin de l'observer étroitement au cas où le syndrome progresserait. À l'hôpital, on réalise généralement un bilan complémentaire par des tests de confirmation. Ces tests incluent habituellement un examen du liquide céphalo-rachidien incluant une analyse des protéines et des cellules, et des tests électrophysiologiques des nerfs périphériques. Comme indiqué plus haut, la présentation clinique peut varier. Cependant le SGB est la

cause la plus fréquente du développement d'une faiblesse symétrique en quelques jours à 3 ou 4 semaines. En raison du risque de paralysie progressive, d'insuffisance respiratoire et de complications cardiovasculaires, la suspicion de SGB est traitée comme une urgence médicale : la seule suspicion de SGB peut suffire pour justifier une hospitalisation pour observation.

Les réflexes tendineux profonds peuvent être déclenchés chez la plupart des sujets normaux. Parce que les nerfs périphériques transportent le signal nécessaire pour générer ces réflexes, leur absence est évocatrice d'une lésion des nerfs périphériques. La perte des réflexes tendineux profonds touche les extrémités faibles ou paralysées dans le SGB (à la différence de la perte du réflexe rotulien, qui indique une lésion de nerfs périphériques, des lésions du système nerveux central entraînent habituellement des réflexes tendineux vifs ou très marqués, et des réflexes anormaux comme une extension de l'orteil lors de la stimulation de la plante du pied, nommée « signe de Babinski »).

Au début de l'évolution clinique du SGB, l'examen neurologique peut aussi montrer une perte des sensations cutanées liée à certains grands nerfs sensoriels myélinisés sensibles à la démyélinisation. Ainsi, il est possible que le patient ait perdu le sens de la position, la capacité de dire où sont situés ses orteils ou ses membres dans l'espace, ainsi que la capacité à ressentir des vibrations dans les doigts et les orteils. Le patient pourra ressentir encore la douleur et la température, car ces sensations dépendent d'impulsions nerveuses suivant des fibres peu myélinisées ou non myélinisées, qui restent donc intactes au début du SGB. Les fibres non myélinisées peuvent être touchées plus tard dans l'évolution du SGB, s'il y a des lésions axonales.

Lorsque l'anamnèse et les résultats d'examens ont orienté le médecin vers un diagnostic de SGB, l'affection peut être confirmée par des « tests électrodiagnostiques » des nerfs et par une analyse du liquide céphalo-rachidien. Les études de la vitesse de conduction nerveuse (VCN), qui mesurent la vitesse réelle des impulsions nerveuses stimulées dans le nerf, permettent de déterminer si les lésions touchent la myéline, les axones ou une combinaison des deux. La vitesse à laquelle un nerf périphérique transporte une impulsion électrique (vitesse de conduction du signal) et stimule la contraction d'un muscle ralentit à mesure que la myéline est progressivement endommagée. Si les lésions sont sévères, la conduction de l'impulsion dans un nerf est totalement inhibée. (à la différence du ralentissement de la conduction des impulsions dans le SGB et d'autres neuropathies périphériques démyélinisantes, lorsque l'axone est la principale cible des lésions, les tests électrodiagnostiques montrent une diminution de l'ampleur du potentiel d'action, la force de l'impulsion électrique nerveuse conduite, alors que la vitesse de conduction reste largement inchangée). Dans le SGB, les vitesses de conduction de l'impulsion nerveuse continuent à ralentir au cours de la progression clinique, mais peuvent ne pas être ralenties de manière mesurable moins de 1 à 4 semaines après la déclaration du syndrome. Une autre mesure de la fonction nerveuse est la « latence distale ». Un nerf sortant de la moelle épinière conduit une impulsion électrique jusqu'à son extrémité, à la jonction entre le nerf et le muscle. Au niveau de cette jonction, le nerf libère une substance chimique nommée acétylcholine (ACH) dans un petit espace qui se trouve entre le nerf et le muscle. L'ACH

traverse cet espace et atteint le muscle, dont elle provoque la contraction. Le temps nécessaire pour qu'une impulsion électrique nerveuse arrive à l'extrémité du nerf et stimule la contraction du muscle est nommé (temps de) latence distale (pour extrémité). Cette latence est anormalement longue dans le SGB, et elle peut changer dès 1 à 3 jours après l'apparition du syndrome. C'est pourquoi la détection d'une conduction lente des impulsions nerveuses et/ou d'une latence distale prolongée lors de l'étude de la vitesse de conduction nerveuse confirme la démyélinisation du nerf et aide à exclure d'autres causes de neuropathie périphérique. D'autres causes de neuropathies périphériques, dues à des maladies métaboliques comme le diabète ou à diverses toxines, provoquent d'abord des lésions de l'axone plutôt que de la myéline.

Lors de la seconde à la quatrième semaine des symptômes, et souvent en l'espace de 10 jours, le liquide dans lequel baigne la moelle épinière contient habituellement des taux anormalement élevés de protéine, alors que le nombre de globules blancs dans ce liquide reste normal. La combinaison de ces observations est indicatrice d'un SGB et d'autres neuropathies inflammatoires. C'est pourquoi l'examen du liquide céphalo-rachidien est un test de confirmation important pour le SGB.

Pour prélever le liquide céphalo-rachidien, un médecin insère une aiguille longue et fine à travers la peau au milieu de la partie inférieure du dos, entre deux vertèbres lombaires à proximité de la taille. Il prélève du liquide dans le canal rachidien qui entoure et protège la moelle épinière et les ramifications des nerfs périphériques qui en sortent, puis examine ce liquide. Une augmentation des taux de protéine correspond principalement à une accumulation d'albumine dans le liquide céphalo-rachidien, due à une inflammation active des nerfs périphériques dans le canal. Si le nombre de globules blancs est élevé, d'autres affections que le SGB doivent être envisagées, comme des infections (p. ex., la maladie de Lyme) ou des affections inflammatoires des vaisseaux sanguins. Dans de rares cas, on peut détecter des cellules cancéreuses, ce qui va réorienter le diagnostic du médecin.

SOINS HOSPITALIERS

Le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré est posé ou suspecté le plus souvent au service des urgences d'un hôpital, lorsqu'un ou une patiente se présente en raison de difficultés croissantes pour marcher. Parfois, le ou la patiente se présente à son médecin traitant avec ces symptômes et est orienté(e) vers un neurologue pour une évaluation plus approfondie, qui va mener au diagnostic. Le SGB est habituellement auto-résolutif, la progression de la faiblesse s'arrêtant spontanément et étant suivie d'un lent rétablissement. Compte tenu de ce mode d'évolution de la maladie, une personne connaissant mal le SGB pourrait supposer qu'il est possible de suivre un patient sans l'hospitaliser. Cette manière de penser et ce régime de soins sont généralement déconseillés. Lorsque le syndrome se déclare, il est impossible de prédire quelle sera son évolution initiale et ultérieure. Une faiblesse progressive affectant la respiration ou la déglutition peut s'installer en

TABLEAU 2 : Critères diagnostiques du syndrome de Guillain-Barré

- Apparition rapide, en quelques jours à 1 à 4 semaines, d'une faiblesse symétrique des extrémités
- Altération des sensations, engourdissement, picotement ou douleur, dans les membres affectés
- Augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien, habituellement 1 à 4 semaines après apparition des symptômes, avec nombre de cellules normal
- Signes d'un ralentissement ou d'une inhibition de la conduction nerveuse à l'examen de la vitesse de conduction nerveuse-électromyographie (VCN-EMG)
- Absence d'autres causes de neuropathie périphérique, comme par exemple :
 1. antécédent d'inhalation de solvant organique, d'ingestion de plomb ou de prise de certains médicaments, comme la nitrofurantoïne ou la dapsone.
 2. preuve de causes infectieuses des neuropathies, p. ex., maladie de Lyme, VIH, diphtérie et, dans les populations non vaccinées, poliomyélite
 3. porphyrie aiguë intermittente démontrée par des examens urinaires normaux pour les métabolites de la porphyrine (voir Annexe)

Résultats en faveur du diagnostic de syndrome de Guillain-Barré

- Évolution monophasique avec retour de la force à partir d'environ 2 à 8 semaines
- Modifications associées de la pression artérielle, p. ex., légère hypertension et battements cardiaques rapides
- Infection survenue 1 à 6 semaines avant l'apparition des symptômes neurologiques, comme une infection des voies respiratoires supérieures, ou une diarrhée.

quelques heures à trois à quatre semaines. La survenue d'un dysfonctionnement des nerfs autonomes peut provoquer des modifications dangereuses de la pression artérielle, de la fréquence cardiaque, du dégagement des voies respiratoires et de la maîtrise de la vessie. Sachant qu'un grand nombre de ces événements peuvent être potentiellement mortels, le SGB est considéré comme relevant de l'urgence médicale.

Sauf dans les cas légers, une observation étroite à l'hôpital est recommandée, souvent en service de soins intensifs ou intermédiaires, où les modifications de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle et de la respiration peuvent être surveillées. Un traitement rapide peut ainsi être administré en cas de problèmes. On ne peut sous-estimer l'importance des soins infirmiers de soutien tout au long de l'hospitalisation du patient. Les soins infirmiers visent pour beaucoup à prévenir les nombreuses complications potentielles d'une paralysie musculaire, incluant ulcères de décubitus ou escarres, pneumonie, contractures articulaires et thrombose des veines profondes des jambes. En résumé, tout patient avec suspicion récente de SGB nécessite une attention étroite.

Les nombreuses difficultés potentielles de la prise en charge des patients peuvent être regroupées de façon pratique comme suit : **1.** problèmes touchant les organes internes, y compris prise en charge de la respiration, ou soins de soutien, **2.** problèmes émotionnels, **3.** traitements qui modulent ou modifient le système immunitaire pour inverser les causes auto-immunes du SGB et **4.** rééducation.

PROBLÈMES TOUCHANT LES ORGANES INTERNES

Troubles respiratoires. Ce problème particulièrement dangereux est dû à une faiblesse du diaphragme, muscle majeur de la respiration, et d'autres muscles utilisés pour la respiration. La fonction respiratoire peut être mesurée au chevet du patient à intervalles de 1 à 2 heures, en mesurant le volume d'air inspiré lors d'une inspiration profonde, avec un moniteur portable nommé « spiromètre ». Si des tests respiratoires répétés et l'examen clinique montrent une faiblesse suffisante des muscles respiratoires, une ventilation mécanique avec un respirateur (ou « ventilateur ») pourra être nécessaire. Par exemple, si la « capacité vitale » (volume d'air inspiré et expiré lors d'une respiration profonde) d'un patient adulte chute en deçà de 2 litres, une insuffisance respiratoire peut être imminente. Une chute supplémentaire de seulement 500 ml (ou un demi-litre) peut indiquer qu'une intubation est nécessaire (insertion d'un tube pour respirer dans la trachée, via le nez ou la bouche) pour assister la respiration du patient à l'aide d'un respirateur. Une diminution des taux d'oxygène et une augmentation des taux de dioxyde de carbone dans le sang sont des signes d'une mauvaise respiration ; on peut aussi les mesurer pour confirmer que la respiration est inadéquate. Par exemple, un oxymètre de pouls, petit capteur en plastique placé au bout du doigt ou sur le lobe de l'oreille, permet de lire en continu la teneur en oxygène du sang du patient et de connaître ainsi indirectement sa capacité respiratoire. Des valeurs de saturation en oxygène du sang supérieures à 92 % sont normales. Toute valeur inférieure peut indiquer une diminution de la ventilation pulmonaire et suggérer qu'il est urgent de placer le patient sous ventilation mécanique. Environ 40 % des patients atteints de SGB développent une faiblesse des muscles respiratoires suffisante pour que ces patients aient besoin d'une ventilation mécanique. Un professionnel formé à la réalisation des intubations (p. ex., un anesthésiste) devra intuber le patient. L'intubation doit dans l'idéal être réalisée par du personnel formé, dans des conditions optimales comme dans une unité de soins intensifs à l'hôpital. Une intubation d'urgence dans d'autres conditions moins optimales peut entraîner des complications ; il faut donc l'éviter si possible.

L'intubation et la ventilation mécanique, quoique souvent nécessaires, ne sont pas sans risque. La ventilation mécanique ne duplique pas parfaitement les mécanismes naturels

utilisés par les personnes en bonne santé pour dégager leurs voies respiratoires et ouvrir leurs poumons (p. ex., toux, soupir, bâillement, etc.), et elle rend les patients plus vulnérables à une pneumonie. L'intubation par le nez limite le drainage des sinus du côté où le tube est placé, et peut provoquer une sinusite. D'autres complications incluent une expansion incomplète des poumons, avec écrasement de certains segments du poumon nommé atelectasie, ce qui rend les patients plus sensibles à une pneumonie, un faible taux sanguin d'oxygène et des taux sanguins élevés de dioxyde de carbone. Les mesures prises pour réduire ces complications incluent une aspiration fréquente des voies respiratoires ou de la trachée, et la percussion ou « tambourinement » de la paroi thoracique au-dessus de la base des poumons, afin de mobiliser et de détacher le mucus accumulé et de faciliter son élimination. Pour la percussion, on positionne le patient sur le côté et on tambourine sur le côté supérieur du thorax avec le plat de la main ou un appareil.

Malgré les risques liés à la ventilation mécanique, celle-ci peut bien souvent sauver des vies et elle doit être utilisée sans hésitation si la respiration du patient est défaillante. L'assistance mécanique de la respiration est maintenue jusqu'à ce que les muscles respiratoires du patient retrouvent une force suffisante. Elle peut durer plusieurs jours, parfois plusieurs semaines et parfois même plus. Diverses méthodes sont utilisées pour déterminer à quel moment les forces du patient sont adéquates pour permettre une respiration sans assistance et le sevrage du respirateur.

Protection des voies respiratoires. Certains patients peuvent devoir être intubés en raison d'une incapacité à déglutir. Cette incapacité peut provoquer une aspiration du contenu de la bouche ou de l'estomac dans les poumons, et en conséquence une pneumonie. De fait, lorsqu'un patient s'étouffe, bave ou présente d'autres signes de difficultés à gérer ses sécrétions, cela peut être le signal qu'il est nécessaire de l'intuber afin de protéger ses voies respiratoires contre une aspiration, même si le patient est capable de respirer de façon adéquate (ces difficultés à gérer les sécrétions sont probablement liées à une lésion des nerfs crâniens qui contrôlent la langue et le palais, qui gèrent le réflexe nauséux et le réflexe de toux).

Ulcères de décubitus. Un patient paralysé et longuement alité peut souffrir d'une dégradation des tissus couvrant les protubérances osseuses. Cette dégradation de la peau et les ulcères qui en résultent sont nommés escarres ou « ulcères de décubitus ». Les ulcères de décubitus peuvent être difficiles à cicatriser, c'est pourquoi il est important de les prévenir. Les sites fréquents de formation d'ulcères de décubitus incluent les talons, le bas du dos (sacrum) et les hanches. Plusieurs méthodes permettent de prévenir et de traiter ces ulcères cutanés. Elles consistent à retourner fréquemment le patient, toutes les deux heures, pour soulager les protubérances osseuses et à utiliser un matelas en mousse ou en gel pour une répartition plus homogène du poids du patient. Des lits spécifiquement conçus pour réduire les points de pression localisés, nommés lits ou matelas à air dynamique, et un lit à air fluidisé (p. ex., Clinitron®), peuvent être utiles pour les patients souffrant de paralysie prolongée.

Contractures. Les patients atteints de SGB développent une faiblesse au niveau des muscles qui contrôlent les chevilles et les poignets. Si cette faiblesse est importante, le patient peut développer un pied tombant et/ou une main tombante s'il est trop faible pour contrer les effets de la gravité et maintenir ses pieds et ses mains dans une position naturelle, vers le haut ou en flexion. Avec le temps, les tendons d'Achille et les muscles du mollet peuvent être raccourcis. Le raccourcissement du tendon d'Achille gêne le mouvement du pied vers le haut et la capacité du patient à rester debout, pieds à plat ; il va alors se tenir debout sur la pointe des pieds, ce qui perturbe la marche normale et la rééducation. Des problèmes similaires peuvent affecter les muscles de l'avant-bras et les mouvements de la main, ainsi que les épaules. Pour empêcher un raccourcissement des tendons et des muscles, un kinésithérapeute fait pratiquer des exercices passifs mobilisant l'amplitude de mouvement plusieurs fois par jour. Par ailleurs, on place des attelles autour des articulations risquant d'être touchées par les contractures, afin de maintenir les chevilles et les poignets dans des positions plus fonctionnelles ou normales. Une attelle est une pièce de plastique fine et rigide moulée à la forme de l'extrémité, conçue pour maintenir le pied et la main dans la position souhaitée. Pour le pied, la position habituellement préférée est à angle droit (90°) par rapport à la jambe ; pour la main, la position habituelle est légèrement soulevée vers le haut, à environ 20 à 30° au-dessus de l'avant-bras. La prévention des contractures facilite la participation du patient à la rééducation et raccourcit la durée de rétablissement.

Thrombose veineuse profonde (« phlébite »). La paralysie des muscles et l'inactivité augmentent le risque de développement de caillots sanguins ; un caillot sanguin anormal est nommé « thrombose ». La diminution de l'activité des muscles du mollet résultant de la paralysie et de l'alitement peut entraîner une inflammation d'une veine et la formation de caillots sanguins (thrombi) dans les veines profondes des jambes et du bassin. Un signe observable de la formation de caillots sanguins dans les veines profondes, nommée thrombose veineuse profonde (TVP), est un gonflement d'une jambe ou des deux, nommé « œdème ». Si des caillots sanguins se détachent d'une veine de la jambe, ces caillots mobiles (nommés « embolies ») peuvent atteindre les poumons et créer une « embolie pulmonaire ». Ces embolies, s'ils sont suffisamment grands ou nombreux, peuvent perturber l'irrigation sanguine dans les poumons, diminuer l'oxygénation du sang et être mortels.

Les mesures utilisées pour réduire le développement d'une TVP incluent l'injection d'anticoagulants (héparine), le port de chaussettes anti-embolie élastiques montant jusqu'aux genoux (p. ex., TED®) et l'application d'un manchon gonflable autour des mollets, que l'on gonfle et dégonfle de manière intermittente (traitement par compression pneumatique des membres). Cette intervention facilite le retour du sang dans les veines de la jambe, lutte contre un flux sanguin paresseux lié à l'inactivité et réduit le risque de formation de caillots.

Dysfonctionnement du système nerveux autonome. Tous les nerfs autonomes peuvent être endommagés, aussi bien les nerfs sympathiques que parasympathiques ; ces nerfs innervent le cœur, les vaisseaux sanguins, les intestins, etc. Des lésions des nerfs autonomes

régulant la fonction des organes internes peuvent entraîner une réaction excessive de ces organes aux médicaments. Cette réactivité excessive est nommée « hypersensibilité de dénerivation ». C'est à cause de ce risque d'hypersensibilité de dénerivation que l'on doit toujours utiliser la dose efficace la plus faible d'un médicament lorsqu'on commence le traitement. Par exemple, le traitement d'une élévation de la pression artérielle avec une posologie moyenne expose à un risque de surcorrection résultant en une pression artérielle trop faible, des étourdissements, voire une perte de connaissance.

Pression artérielle, fréquence cardiaque. Une hypertension et une hypotension, ainsi que des battements cardiaques inhabituellement lents ou rapides, sont possibles dans le syndrome de Guillain-Barré. Une hypotension faisant suite au passage de la position couchée à la position debout (nommée hypotension orthostatique) peut résulter de l'expansion, ou dilatation, des veines des jambes lorsque les muscles sont flasques. En raison de cette dilatation et de l'inactivité musculaire, le sang risque de stagner rapidement dans les veines dilatées et de ne pas revenir vers le cœur aussi rapidement que d'habitude. Pour corriger ce phénomène, on peut administrer des liquides par voie intraveineuse pour augmenter le volume total de sang, mettre en place des bas élastiques, surélever légèrement les jambes, et parfois administrer des médicaments. D'autres médicaments sont disponibles pour traiter une fréquence cardiaque basse ou au contraire rapide (p. ex., bêtabloquants, inhibiteurs calciques et digoxine) et une augmentation de la pression artérielle.

Rétention d'urine. Des lésions des nerfs innervant la vessie peuvent réduire la sensation d'avoir à vider sa vessie, ce qui contribue à une vidange de la vessie inadéquate, ou trop tardive. La rétention d'urine peut nécessiter l'utilisation provisoire d'un tube fin, nommé sonde de Foley, que l'on insère dans la vessie pour drainer l'urine jusqu'à ce que le patient retrouve une fonction urinaire normale. Pour maintenir la sonde en place, on gonfle un ballonnet à son extrémité après l'insertion. Lorsqu'on utilise une sonde, l'extrémité extérieure est fixée à la cuisse avec du sparadrap pour éviter de tirer sur la sonde et le ballonnet placé à l'intérieur de la vessie, ce qui risquerait de déplacer le ballonnet vers le bas et d'endommager le canal étroit naturel allant de la vessie vers l'extérieur, et les tissus mous fragiles, ainsi que de bloquer l'écoulement de l'urine. La rétention d'urine et une hypertrophie de la vessie peuvent provoquer un renflement ou une lourdeur, ainsi qu'une gêne dans le bas de l'abdomen, au-dessus de l'os pubien. En cas d'apparition d'une lourdeur au niveau du bassin et d'un flux d'urine réduit, la première chose à faire par le médecin procédant à l'évaluation du patient est de pratiquer une échographie non invasive de la vessie ou de placer une sonde afin de vérifier la présence d'une rétention urinaire. Si une sonde est déjà en place, il convient de vérifier qu'elle n'est pas obstruée.

Constipation. Elle peut résulter de plusieurs facteurs, notamment l'alitement, le manque d'exercice, l'interruption de la routine quotidienne, une diminution de l'apport en fibres alimentaires, une diminution de la motricité digestive due à des lésions des nerfs autonomes, l'environnement hospitalier inhabituel et une modification de l'alimentation. La constipation peut être traitée par diverses méthodes. Ces méthodes incluent des mesures simples, comme la consommation de pruneaux, de lait de magnésie, de laxatifs tels le

sulfosuccinate de sodium (Colace[®]) ou d'autres agents comme le psyllium (Metamucil[®]) et le lactulose (Chronulac[®]). Pour le lactulose, la dose initiale recommandée peut être de 3 cuillères à soupe ou 45 ml 4 fois par jour jusqu'aux premières selles, puis de 1 à 3 cuillères à soupe par jour. Les laxatifs stimulants peuvent être efficaces à court terme pour les patients présentant une atteinte neurologique. Ces laxatifs incluent les suppositoires de bisacodyl (Dulcolax[®], Corectal[®]) et les comprimés de séné (Ex-Lax[®], Senekot[®]).

Chimie sanguine. Les paramètres de chimie sanguine sont habituellement normaux, sauf si le patient souffre d'autres maladies sous-jacentes, à une exception près : dans le SGB, le taux sanguin de sodium peut être réduit en raison d'une sécrétion excessive d'une hormone visant à réduire le débit urinaire (hormone antidiurétique ou ADH). Une sécrétion excessive d'ADH entraîne une rétention d'eau plus importante par les reins et sa remise en circulation dans l'organisme, ce qui augmente le volume total d'eau et de liquide dans le corps et dilue le taux sanguin de sodium. Les traitements de ce trouble peuvent inclure une restriction des apports en eau et, parfois, l'administration, par voie intraveineuse, de sel ou de solutions salines, comme une solution saline normale.

PROBLÈMES ÉMOTIONNELS

Pendant les premiers stades de la maladie, en particulier lorsque le patient se trouve en unité de soins intensifs, les événements vécus peuvent être effrayants. La plupart des patients atteints de SGB étaient en bonne santé auparavant. Le fait de se retrouver soudainement paralysé, dépendant, perfusé, avec une sonde urinaire et un moniteur cardiaque qui bippe sans cesse de manière monotone, peut être éprouvant. Si le patient souffre d'une trop grande faiblesse des bras, il ne peut même plus se brosser les dents, se nourrir ni se gratter. S'il lui faut un respirateur pour respirer, l'impossibilité de parler et de communiquer provoque un sentiment d'isolement. L'impuissance et les pensées de mort, la menace d'une incapacité définitive, d'une dépendance et d'une perte de revenu peuvent être accablantes. Il est utile, pour le patient et sa famille, de rappeler que la plupart des personnes atteintes du syndrome de Guillain-Barré se rétablissent, remarquent et peuvent finalement reprendre une vie normale, identique à celle qu'ils menaient auparavant. Au cours de son hospitalisation, les suggestions présentées dans le tableau 3 et destinées au personnel hospitalier et à la famille peuvent être bénéfiques pour le patient.

TABLEAU 3 : Mesures que les professionnels de santé peuvent prendre pour réduire l'anxiété chez un patient paralysé

- Faire preuve d'optimisme et souligner auprès du patient et de sa famille les chances relativement bonnes d'un rétablissement complet
- Fournir au patient paralysé sous respirateur une méthode de communication afin de réduire la frustration. Des cartes de communication sont disponibles auprès de la GBS Foundation. Sur ces cartes sont imprimés en gros caractères les problèmes fréquents que peut rencontrer un patient. Un(e) infirmier/ère ou un membre de la famille peut montrer ces cartes au patient, en pointant divers éléments, pour que le patient puisse répondre « oui » ou « non » de la tête, avec un mouvement de l'œil vers la droite ou la gauche ou en clignant des yeux
- Expliquer toutes les procédures imminentes au patient pour soulager son anxiété
- Identifier un membre clé de la famille qui servira de contact à un représentant de l'hôpital (médecin ou infirmier/ère) avec lequel il/elle établira un bon rapport, afin de transmettre des informations précises sur l'état du patient et les soins prévus. Lorsque plusieurs membres de la famille appellent l'hôpital, cela produit de la confusion et de la fatigue pour les prestataires de soins.
- Encourager des visites fréquentes de la famille et des amis pour apporter le soutien émotionnel nécessaire
- Fournir un réveil, un calendrier électrique, une radio et une veilleuse (pour la nuit) pour aider le patient à suivre l'alternance de la journée et de la nuit, pour maintenir sa conscience du monde extérieur et minimiser sa confusion pendant le séjour en unité de soins intensifs.
- Encourager le patient à exprimer ses émotions (colère, frustration et peur) et l'aider à gérer ces problèmes
- Encourager la famille et les amis à réduire l'isolement du patient lors d'une hospitalisation prolongée en participant à des activités à son chevet (p. ex., soin des cheveux, lecture de cartes de bon rétablissement, etc.)

TRAITEMENT SPÉCIFIQUE

Traitement modulateur (modificateur) du système immunitaire

Plusieurs études ont montré l'efficacité de certaines thérapies agressives modifiant le système immunitaire. L'échange plasmatique et les immunoglobulines par voie intraveineuse à haute dose sont deux types de traitement dont il a été démontré qu'ils raccourcissent l'évolution du SGB.

L'ÉCHANGE PLASMATIQUE (EP)

Introduction. L'échange plasmatique (EP), aussi nommé « plasmaphérèse », est le premier traitement immunitaire qui s'est avéré efficace contre le SGB. Le terme « plasma » désigne quelque chose qui peut être moulé, ou qui n'a pas de forme et, puisqu'il s'agit de la partie liquide du sang, le plasma, comme tous les liquides, prend la forme du récipient qui le contient - dans ce cas, les vaisseaux sanguins et les organes du corps. La « plasmaphérèse » est une procédure, décrite plus en détail ci-dessous, qui permet d'éliminer très simplement des substances responsables d'une maladie présentes dans le sang d'un patient. Une procédure d'EP est aussi utilisée pour collecter du plasma chez des donneurs sains, après quoi le plasma est transformé pour donner d'autres traitements biologiques. De fait, on utilise cette méthode pour fabriquer les immunoglobulines utilisées pour traiter le SGB, comme décrit dans un autre paragraphe plus loin.

La procédure. Appliquée au SGB, la plasmaphérèse (ou échange plasmatique) sert à collecter le sang du patient, par petites quantités, à le traiter puis à éliminer la partie liquide, ou plasma. Le plasma contient les anticorps qui, selon la plupart des éléments de preuve disponibles, jouent un rôle crucial en ciblant les fibres nerveuses pour les endommager. Pour réaliser l'EP, dans un premier temps, on insère un ou deux tubes, ou cathéters, dans une grosse veine du cou ou de l'aîne, pour prélever le sang. Le sang est aspiré dans une machine, où il est centrifugé à grande vitesse pour séparer le plasma et l'extraire, puis les globules rouges et blancs sont renvoyés vers le corps avec du plasma frais. La procédure peut être réalisée sur des petites quantités successives, ou suivant un processus de flux continu, et elle dure 1 à 3 heures.

Les études réalisées depuis les années 1980 ont montré que la plasmaphérèse raccourcit considérablement la durée du SGB. Ses avantages incluent un raccourcissement du temps passé sous respirateur et du délai avant reprise de la marche indépendante. Ces avantages apportés par l'EP participent à démontrer que le système immunitaire humoral (les anticorps) joue un rôle important dans le processus de démyélinisation du SGB. Cinq études ont été menées pour évaluer les effets de l'EP sur les patients atteints de SGB. Dans un grand essai multicentrique mené aux États-Unis, l'EP, commencée dans les deux premières semaines suivant l'apparition des symptômes neurologiques, a significativement réduit le nombre de jours passés sous respirateur par les patients et a amélioré les résultats à six mois. L'EP a entraîné une amélioration d'environ 50 % des issues : environ 60 % des

patients traités par EP ont présenté une amélioration mesurable dans les quatre semaines contre environ 40 % des patients recevant seulement des soins de soutien, ou soins « classiques ». Pour les patients plus âgés, à partir de 60 ans, dépendant d'un respirateur et avec apparition rapide d'une paralysie (placement sous respirateur au bout de 7 jours), l'EP a amélioré les résultats et raccourci la durée des déficits chroniques. Les patients traités par échange plasmatique ont eu deux fois plus de chances de pouvoir marcher de manière autonome trois mois et six mois après le début du SGB que les patients ayant reçu un traitement de soutien classique seulement.

L'EP est réalisé en cycles de cinq à six traitements, en 10 jours à 3 semaines. Dans l'essai réalisé en Amérique du Nord, les patients avaient commencé le traitement en moyenne 11 jours après l'apparition des symptômes neurologiques. Pour chaque échange, l'équivalent de 55 ml de plasma par kilogramme de poids corporel a été prélevé et remplacé par une solution de 5 % de protéines dans une solution saline (albumine dans sérum physiologique). Typiquement, l'échange plasmatique porte sur un total de 200-250 ml/kg de poids corporel en 7 à 14 jours. La plasmaphérèse élimine le plasma et donc toutes les molécules qu'il contient, dont les immunoglobulines ou anticorps ainsi que les protéines du complément, les facteurs de coagulation et les cytokines, qui sont des substances chimiques de signalisation fabriquées par les globules blancs. En théorie, si les facteurs responsables de la démyélinisation sont les anticorps et le complément, il devrait être possible d'affiner le traitement pour n'éliminer que ces agents. Cependant, de telles procédures ne sont pas encore disponibles en routine. De plus, il est possible aussi que l'EP soit bénéfique parce qu'elle élimine aussi des cytokines qui participent peut-être aux lésions et au dysfonctionnement des nerfs. Si c'est le cas, les procédures d'EP actuelles pourraient bien être le traitement optimal pour le SGB.

Il est préférable que l'échange plasmatique soit réalisé par une équipe médicale expérimentée, afin de minimiser les complications. Tous les hôpitaux ne disposent pas de l'expertise professionnelle et de l'équipement permettant de réaliser l'EP et, parfois, les patients doivent être transférés vers un centre où ils sont disponibles. Lorsque l'EP est réalisée par des mains expertes, les risques sont faibles. Les effets secondaires et les risques incluent des battements cardiaques irréguliers, dus à un déséquilibre électrolytique, des taux sériques de calcium faibles et la présence de caillots sanguins au niveau du cathéter veineux, ainsi que des réactions allergiques qui peuvent être sévères, avec une obstruction des voies aériennes et un collapsus circulatoire (c'est-à-dire une anaphylaxie et une activation de la coagulation, du complément, des cascades fibrinolytiques et de l'agrégation des plaquettes). Pendant les traitements, on administre aux patients des anticoagulants. L'EP diminue le nombre de plaquettes en circulation, que le corps utilise pour la coagulation, et élimine les facteurs de coagulation ; cependant, le retour à la normale ne prend que 24 heures, sauf chez de rares patients souffrant d'une maladie du foie. En raison de la faiblesse touchant les membres supérieurs, il est souvent nécessaire d'utiliser un cathéter intraveineux rigide de grand diamètre pour réaliser les procédures. La tentative de mise en place d'un cathéter dans la veine centrale (sous-clavière), en dessous de la clavicule, peut mener à une perforation et à un affaissement pulmonaire (pneumothorax) et, dans de rares cas, à une hémorragie artérielle ou à une connexion

anormale entre l'artère et une veine, nommée fistule artério-veineuse. Dans l'essai multicentrique réalisé aux États-Unis, aucune augmentation des complications n'a été observée dans le groupe échange plasmatique comparativement au groupe traitement classique. C'est pourquoi, malgré les complications potentielles, les risques réels liés à l'EP sont limités.

IMMUNOGLOBULINES (IGIV) À HAUTE DOSE

Les immunoglobulines à haute dose sont un autre traitement du SGB. Il s'agit de l'administration, par voie intraveineuse, de concentrations élevées d'anticorps normaux purifiés à partir du plasma de donneurs sains. Ce traitement est nommé IgIV.

Deux essais de grande ampleur, incluant près de 600 patients, ont comparé l'EP aux IgIV chez des patients atteints de SGB. Dans l'essai néerlandais, les IgIV ont été administrées à la dose de 0,4 gramme d'immunoglobulines/kg de poids corporel, tous les jours, pendant 5 jours, à des patients venant de recevoir un diagnostic de SGB. Après quatre semaines, 54 % des patients traités par IgIV présentaient une amélioration de la fonction d'au moins un grade (p. ex., capacité à marcher), contre 33 % des patients traités par échange plasmatique. Un deuxième essai multicentrique, incluant 383 patients, organisé au Royaume-Uni, a été conçu pour comparer l'efficacité des IgIV à celle de 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 5 traitements), soit par IgIV (à une dose de 0,4 g d'immunoglobulines/kg de poids corporel pendant 5 jours). Les deux études, bien qu'ayant observé une efficacité égale des deux traitements, ont eu pour conclusion que les IgIV étaient le traitement de préférence ; en effet, les perfusions d'immunoglobulines ont été généralement bien tolérées et ont pu être administrées via une petite voie intraveineuse périphérique sûre. Le second essai portait aussi sur une association d'IgIV suivie d'un EP. Les résultats observés chez les patients semblent indiquer que ce schéma thérapeutique pourrait être légèrement plus efficace que les IgIV seules (l'amélioration à quatre semaines a été respectivement de 1,1 grade de fonctionnement et de 0,8 grade de fonctionnement), mais la différence n'était pas statistiquement significative.

Les complications et les effets secondaires des IgIV sont habituellement légers. Des maux de tête temporaires, des frissons, des douleurs musculaires et des nausées sont fréquents et peuvent être traités avec des anti-inflammatoires non stéroïdiens (p. ex., ibuprofène [Motrin®]) et/ou en ralentissant la vitesse de perfusion (*Koski, 2005*). D'autres effets secondaires potentiels incluent fièvre, hypertension, étourdissements et bouffées de chaleur. Il est possible de prévenir les maux de tête sévères et d'autres effets secondaires intolérables, ou de réduire leur intensité, en administrant des stéroïdes (p. ex., méthylprednisolone [60-100 mg en IV] et diphénhydramine [Benadryl® 25-50 mg en IV] 30 minutes avant le traitement par IgIV. L'administration d'immunoglobulines peut parfois entraîner une « méningite aseptique » caractérisée par des maux de tête sévères, une raideur au niveau du cou, des vomissements, de la fièvre et une

augmentation du nombre de globules blancs dans le liquide céphalo-rachidien. Les contre-indications aux immunoglobulines sont rares mais incluent un déficit complet en immunoglobulines A (IgA), un antécédent de réactions d'hypersensibilité systémiques à la perfusion d'immunoglobulines et une mauvaise fonction rénale. Chez les patients plus âgés atteints aussi d'une maladie cardiovasculaire athérosclérotique, l'utilisation d'IgIV pourrait contribuer à un épaississement excessif (hyperviscosité) du sang entraînant un ralentissement de la circulation sanguine ou la stagnation du sang dans les vaisseaux. Une circulation sanguine lente peut exposer le patient à un risque plus élevé de crise cardiaque (infarctus du myocarde aigu), de douleurs dans la poitrine dues à une irrigation sanguine inadéquate du cœur (angine de poitrine) et à un AVC.

Le mécanisme d'action des IgIV est moins clair que celui de la plasmaphérèse. Plusieurs mécanismes ont été proposés, comme la suppression de globules blancs nocifs, l'apport d'un grand nombre d'anticorps sûrs présents naturellement pour neutraliser les auto-anticorps nocifs (« anticorps anti-idiotypiques »), l'inhibition de la production d'auto-anticorps nocifs, l'interférence sur la cascade des protéines du complément du système immunitaire (qui, dans le SGB, peut provoquer des lésions nerveuses) et l'inhibition des cytokines qui attirent les macrophages endommageant la myéline. Les IgIV pourraient aussi agir en inhibant la fonction des macrophages par une régulation à la hausse des récepteurs Fc IIb, en contenant des ensembles d'anticorps anti-idiotypiques naturels, en inhibant la production d'anticorps via des mécanismes liés aux lymphocytes B et T ou en limitant la production de certaines cytokines. Elles pourraient aussi agir en inhibant l'activité des lymphocytes *natural killer* ou en modulant l'activation des symptômes neurologiques de la cascade du complément empêchant la formation de C5b-9.

Des récurrences du SGB sont possibles après l'utilisation d'IgIV ou de l'EP chez environ 5 à 10 % des patients. L'état des patients qui rechutent s'améliore habituellement avec un cycle de traitement supplémentaire. C'est pourquoi il faut surveiller étroitement la respiration, la force et l'état clinique global du patient après un traitement par IgIV ou EP, afin de détecter une éventuelle détérioration. Une faiblesse généralisée, des difficultés à respirer, une voix plus douce, une mauvaise gestion des sécrétions ou du mucus et une chute de l'oxygénation du sang visible à l'oxymétrie de pouls sont autant de marqueurs qui doivent pousser à une réévaluation du patient pour récurrence et au besoin éventuel d'un nouveau traitement dans un contexte de soins de courte durée. Une surveillance étroite du patient est importante au cours des semaines suivant le traitement par IgIV ou EP afin de surveiller des signes d'une récurrence faisant suite à une amélioration initiale, en particulier si le patient est transféré rapidement vers un service de rééducation ou un autre établissement.

Corticostéroïdes. Les corticostéroïdes (« stéroïdes ») sont des médicaments anti-inflammatoires autrefois utilisés pour traiter les patients atteints de SGB. Cette classe de médicaments comprend des agents tels que le cortisol, la prednisone, la prednisolone et la méthyl-prednisolone. Dans la mesure où l'on estime que le SGB est provoqué par des auto-anticorps, il peut sembler raisonnable de supposer que les stéroïdes pourraient être un traitement utile. Pour évaluer cette possibilité, plus de six essais contrôlés randomisés

ont été réalisés, et les résultats de ces essais ont été résumés dans un article de revue. Il a été observé que les stéroïdes ne sont pas utiles pour accélérer le rétablissement ; en fait, au moins une étude a semblé montrer que les stéroïdes pourraient même retarder l'amélioration. En conséquence, les corticostéroïdes ne sont habituellement pas recommandés pour le traitement du SGB.

TRAITEMENTS IMMUNITAIRES RECOMMANDÉS POUR LES PATIENTS NOUVELLEMENT ATTEINTS DE SGB.

Les recommandations de l'Académie américaine de neurologie, fondées sur une revue complète de la littérature, sont que l'IgIV et l'EP sont des traitements également efficaces pour le SGB. Ils doivent commencer dans les 4 semaines, de préférence dans les 2 semaines, suivant l'apparition des symptômes. Leur utilisation peut être envisagée aussi chez les enfants. L'association des deux traitements, d'abord EP puis IgIV, n'apporte aucun bénéfice supplémentaire à l'utilisation d'un seul des deux. Les corticostéroïdes ne sont pas recommandés.

TRAITEMENTS EXPÉRIMENTAUX

L'EP et les IgIV sont dans une certaine mesure des méthodes de traitement non spécifiques. Ils sont conçus pour stopper les lésions des nerfs en cours, comme par exemple la démyélinisation des nerfs médiée par les anticorps, en inhibant le système immunitaire. Tous les patients ne répondent pas à ces traitements. Des médicaments visant à inhiber certaines étapes spécifiques de l'activité du système immunitaire pourraient faciliter une amélioration de l'état d'un plus grand nombre de patients. Ces traitements potentiels sont en cours d'investigation. Un médicament actuellement envisagé dans le cadre des études chez l'homme est l'éculizumab (commercialisé sous le nom Soliris®). C'est un anticorps unique qui inhibe une partie du système du complément, la série de molécules protéiques qui aident les anticorps à endommager les nerfs. Dans des modèles de souris de laboratoire, l'éculizumab empêche les lésions nerveuses dues au complément (Halstead et al, 2008). L'éculizumab s'est déjà avéré efficace pour traiter une autre maladie auto-immune rare non neurologique, l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN). Dans cette maladie, le complément endommage les globules rouges, ce qui entraîne des épisodes nocturnes de sang dans l'urine et réduit le nombre de globules rouges circulants. Des études sont prévues afin de déterminer si l'éculizumab limitera les lésions des nerfs en cours pendant le SGB et accélèrera le rétablissement des patients en inhibant l'activation du complément médié par les anticorps.

DOULEUR ET AUTRES SENSATIONS ANORMALES

Au cours des premiers stades du SGB, ainsi que tout au long de son évolution, le patient peut ressentir des douleurs importantes. La douleur peut être intense, difficile à contrôler et sous-estimée par le personnel hospitalier. Le patient atteint de SGB a aussi d'autres sensations uniques, comme une sensation de vibration dans les membres alors qu'il est allongé et parfaitement immobile.

Plus de la moitié des patients venant de recevoir un diagnostic de SGB ressentent des douleurs. Plusieurs mécanismes expliquent la douleur, notamment une inflammation et un gonflement à l'intérieur du nerf, un contact mécanique entre les nerfs qui ont gonflé et des crêtes osseuses, et des lésions du cœur conducteur du nerf, l'axone. Par définition, la douleur est une sensation nuisible et désagréable. Elle peut être un problème difficile à prendre en charge dans le SGB pour plusieurs raisons, notamment le fait que le médecin ne sache pas que le SGB peut être douloureux, l'incapacité pour un patient de signaler sa douleur s'il est intubé pour une assistance respiratoire, et l'absence de réponse de la douleur aux traitements standard. La douleur, dans le SGB, peut apparaître précocement, avant même le diagnostic, ainsi que pendant la progression de la maladie et pendant le rétablissement.

La douleur au moment de l'apparition du SGB touche souvent le bas du dos, les fesses et/ou les cuisses, parfois aussi elle peut être située entre les épaules et les bras. Elle peut être sourde, de type crampe ou en coup de poignard, parfois décrite comme une douleur musculaire profonde. Elle peut être légère à sévère et durer plusieurs semaines. Il est intéressant de noter que le premier symptôme du SGB peut parfois être une lombalgie qui irradie vers les fesses et/ou les cuisses, mimant une atteinte de type sciatique habituellement due au pincement de nerfs dans le dos ou une douleur projetée due à un calcul rénal. Ce scénario peut amener le médecin à penser à ces affections ou à d'autres affections plutôt qu'à un SGB et retarder le bon diagnostic, jusqu'à ce que d'autres signes plus typiques du SGB se développent, comme une faiblesse et la perte des réflexes.

Plusieurs types de traitement de la douleur sont utilisables à la phase précoce ou aiguë du SGB. La douleur peut aussi simplement diminuer avec le traitement standard par EP ou IgIV. Pour soulager les douleurs dans le dos et les épaules, il peut être utile de tourner ou de repositionner le patient et de lui faire bouger passivement les bras et les jambes. Une douleur sévère peut contribuer à accroître (voire à diminuer) la pression artérielle, à augmenter la fréquence cardiaque ou à la rendre rapide. Dans cette situation, l'utilisation agressive de médicaments contre la douleur, voire de narcotiques, peut aider à stabiliser les signes vitaux. La douleur peut être soulagée par l'administration de médicaments couramment utilisés pour traiter la douleur neuropathique, comme la gabapentine, la carbamazépine et l'amitriptyline (voir plus d'informations ci-dessous). Dans de rares cas, les patients peuvent développer un syndrome de douleur sciatique avec lombalgie

et/ou douleur dans la cuisse ; dans ces cas, des injections locales de narcotiques ou d'anesthésiques sur le site douloureux ou autour de l'enveloppe qui protège la moelle épinière (injections épidurales) pourront être bénéfiques en apportant un soulagement. Habituellement, c'est un anesthésiste expérimenté qui insère une aiguille dans le bas du dos pour administrer le médicament. Cette méthode permet d'éviter les effets secondaires des narcotiques administrés par voie orale, intramusculaire (IM) ou intraveineuse (IV) (p. ex., constipation, somnolence, ralentissement de la respiration et altération de la pression artérielle). Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens, aussi appelés AINS, comme l'ibuprofène (commercialisé sous les noms de Motrin® et Advil®), sont très populaires pour traiter les douleurs arthritiques et musculaires, notamment. Bien que les médicaments de cette classe soient parfois bénéfiques, les expériences publiées montrent que leur efficacité contre la douleur du SGB est limitée. Le jugement clinique peut guider leur utilisation.

La douleur, pendant la période de rétablissement après le SGB, peut être différente de la douleur ressentie à la phase aiguë, car elle correspond aux lésions axonales dues au processus inflammatoire aigu. Il s'agit souvent d'une douleur à type de brûlure mais elle peut aussi être en coup de poignard ; elle peut aussi être ressentie comme une sensibilité accrue, et le simple contact des draps peut alors provoquer une douleur. Ce type de douleur peut persister pendant plusieurs semaines, parfois plusieurs années. Lorsque les nerfs sensoriels cicatrisent, l'extrémité sensible du nerf en cours de régénération émet des signaux anormaux même avec une stimulation minimale, et ces signaux peuvent être exacerbés par l'exercice et le fait de porter des poids, ce qui peut gêner la rééducation. Ce type de douleur est généralement distal, touchant les pieds et parfois les mains. Il est intéressant de noter que certaines sensations peuvent être assez subtiles et difficiles à décrire pour le patient. Ainsi, certains patients peuvent tousser, s'étouffer et aspirer l'eau glacée mais tolérer sans difficulté l'eau à température ambiante. Ces problèmes apparemment insignifiants peuvent entraîner une aspiration et une pneumonie. Remplacer l'eau glacée par de l'eau à température ambiante peut être une intervention simple mais importante.

La plupart des problèmes sensoriels disparaissent avec le temps. Une douleur persistante, si elle est suffisamment gênante, peut répondre à différentes modalités de traitement. L'aspirine à enrobage entérique en vente libre, l'acétaminophène (Tylenol®) ou l'ibuprofène, l'application locale de chaleur (en particulier une chaleur humide), de froid ou de crèmes comme la capsaïcine, peuvent être utiles. La capsaïcine est une crème fabriquée à partir d'une substance présente dans le piment de cayenne et commercialisée sous le nom Zostrix® ainsi que sous d'autres noms de produits (Capzasin-P). L'application d'une crème contenant de la capsaïcine sur des zones cutanées douloureuses permet de réduire la douleur locale dans l'arthrite et dans les neuropathies douloureuses. La crème existe en différentes concentrations. La douleur locale peut parfois être soulagée par électrostimulation nerveuse transcutanée (TENS). La TENS s'administre à l'aide d'un dispositif fonctionnant sur batterie qui délivre un courant électrique sur la peau et les nerfs sous-jacents. L'immersion dans un bassin thérapeutique et l'exercice physique peuvent

aussi soulager la douleur. Si ces mesures initiales relativement sûres s'avèrent inadéquates, on a recours à d'autres approches, comme des médicaments sur prescription.

Les médicaments sur prescription utilisés pour l'arthrite, les anti-inflammatoires non stéroïdiens, ne sont pas largement utilisés pour traiter les douleurs neuropathiques et leurs bénéfices pourraient être limités. Leurs effets secondaires, comme les hémorragies internes, les lésions cardiaques et les lésions rénales, peuvent en limiter l'utilisation. Les médicaments sur prescription couramment utilisés contre les douleurs neuropathiques incluent des anti-épileptiques, des anti-dépresseurs et des narcotiques. Les médicaments antiépileptiques stabilisent les membranes des nerfs et sont souvent utiles pour soulager la douleur. Ils incluent deux médicaments relativement anciens, la phénytoïne (Dilantin®) et la carbamazépine (Tegretol®). La gabapentine, développée plus récemment pour traiter l'épilepsie, est plus sûre et plus fréquemment utilisée pour traiter la douleur neuropathique. Ses effets secondaires peuvent inclure des vertiges, un esprit embrumé, un œdème des membres inférieurs et une prise de poids. La dose initiale est de 100 à 300 mg pris au coucher. La dose peut être augmentée en quelques jours à deux fois par jour, puis portée à 3 ou 4 doses par jour, ou la dose administrée deux fois par jour peut être doublée tous les 3 à 5 jours, jusqu'à ce que les symptômes soient soulagés ou que les effets secondaires empêchent de nouvelles augmentations de la dose. Une augmentation plus lente de la dose peut réduire les effets secondaires et permettre une meilleure tolérance d'une dose plus élevée. Des doses atteignant 2 700 à 3 600 mg par jour ont été tolérées et efficaces. La prébagaline (Lyrica®), mise sur le marché plus récemment, appartient à la même famille de médicaments, mais requiert des doses plus faibles deux fois par jour. D'autres molécules, comme le lévétiracétam (Keppra®) et le lacosamide (Vimpat®) peuvent être bénéfiques pour le traitement des douleurs neuropathiques.

Les antidépresseurs sont d'autres médicaments efficaces pour le traitement de la douleur. On peut citer en exemple les antidépresseurs tricycliques, comme la nortriptyline (Pamelor®) et l'amitriptyline (Elavil®) au coucher. Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la norépinéphrine (IRS et IRN) représentent une autre classe de ces médicaments. Le médicament principal de cette classe est la duloxétine (Cymbalta®). Ses effets secondaires potentiels incluent nausées, transpiration, insomnie et sédation. Souvent, une association de médicaments, comme un tricyclique plus un anti-épileptique comme la gabapentine, peut être plus efficace pour contrôler la douleur à une dose plus faible que chaque médicament utilisé seul. Si on utilise des narcotiques, des agents à longue durée d'action sont souvent plus sûrs, comme un patch de fentanyl à libération lente (Duragesic Patch®), de la morphine à libération lente (MS Contin®), etc. Il est important cependant de ne pas oublier que les effets secondaires, comme une confusion et une constipation, sont fréquents et qu'il faut augmenter progressivement la dose du médicament pour obtenir le même bénéfice.

Lors du traitement des complications du SGB, il est important de réaliser que les effets des interventions thérapeutiques peuvent être imprévisibles. Les traitements doivent être adaptés au cas par cas et surveillés attentivement.

ÉVOLUTION INTERMÉDIAIRE ET RÉÉDUCATION

La progression de l'incapacité pendant la phase aiguë du syndrome de Guillain-Barré peut durer de quelques jours à quatre semaines et, peu fréquemment, six semaines. Ensuite, un niveau stable d'incapacité (paralysie, faiblesse, etc.) se maintient pendant une durée variable, plusieurs jours à quelques semaines et, moins souvent, plusieurs mois ou plus.

Lorsque le patient s'est rétabli des complications aiguës mettant en jeu le pronostic vital, comme les difficultés respiratoires et les infections, et lorsque sa force musculaire s'est stabilisée, voire a commencé à se rétablir, le traitement en service de soins de courte durée n'est habituellement plus nécessaire. Cependant, un nombre important de patients auront besoin de soins de rééducation incluant une kinésithérapie et une ergothérapie intensives. Le lieu où ces soins seront dispensés dépendra en partie de plusieurs facteurs. Les choix disponibles pour la suite de la rééducation incluent :

1. Hospitalisation dans un établissement de rééducation. Cette rééducation intensive peut être justifiée notamment par la capacité du patient à prendre part à au moins 3 heures de thérapie par jour.
2. Rééducation subaiguë dans un établissement de soins/rééducation.
3. Soins hospitaliers dits de jour. Le patient dort chez lui et il est transporté régulièrement (quotidiennement) dans un véhicule adapté aux fauteuils roulants vers l'hôpital ou le centre de rééducation pour un traitement de jour régulier (quotidien).
4. Rééducation en ambulatoire.
5. Traitement à domicile dispensé par un thérapeute à domicile ou en suivant les instructions fournies par un thérapeute pour un programme de thérapie à domicile.

Le choix du type et du lieu de rééducation doit être adapté aux besoins particuliers de chaque patient en tenant compte de facteurs tels que son état physique général, sa force, son endurance, l'ampleur du rétablissement de l'utilisation des bras et des jambes, et son assurance. Par exemple, des patients présentant une atteinte légère, qui peuvent marcher avec l'aide d'une canne quadripode ou d'une canne droite, peuvent ne pas avoir besoin d'une hospitalisation dans un établissement de rééducation, et peuvent bénéficier de soins suffisants en ambulatoire. Au contraire, des patients qui ne peuvent pas marcher ou qui ont besoin d'une aide importante pour marcher, mais qui présentent un certain degré d'amélioration, peuvent être hospitalisés dans un établissement de rééducation pour bénéficier de soins optimaux.

Les médecins peuvent parfois être réticents à placer des patients atteints du syndrome de Guillain-Barré dans des établissements de rééducations à cause d'inquiétudes concernant une éventuelle dépression ou la récurrence des symptômes qui nécessiterait une réhospitalisation dans un service de soins de courte durée pour poursuivre le

traitement. Cependant, il faut considérer le transfert d'un patient dans un établissement de rééducation comme une nouvelle étape positive vers le rétablissement du patient.

Le processus de rééducation en soi n'améliore pas la régénération des nerfs. L'objectif principal de la rééducation est plutôt d'aider le patient à utiliser ses muscles de manière optimale lorsque l'innervation se rétablit, et à s'adapter à un nouveau mode de vie tenant compte des limites fonctionnelles. En plus d'aider le patient à retrouver l'usage de ses muscles, le centre de rééducation prend en charge aussi toute complication médicale résiduelle. Cela peut inclure un traitement pour une hypertension artérielle, des antibiotiques en cas d'infections, un traitement ou une prévention pour les caillots sanguins, etc.

La force se rétablit habituellement selon un schéma descendant, de sorte que la force dans les bras et mains redevient normale avant la force au niveau des jambes. Souvent, les droitiers remarquent un retour plus rapide de la force du côté gauche, et inversement pour les gauchers. À mesure que le patient retrouve la force de ses bras, il est de nouveau capable de réaliser certaines tâches restreintes par la maladie et qu'il jugeait naturelles, comme se brosser les dents, se nourrir, faire sa toilette et s'habiller, couper sa viande, etc. À mesure que la réalisation des activités de la vie quotidienne s'améliore, ces succès apportent une gratification émotionnelle.

Dans de nombreux centres, la rééducation nécessite les efforts coordonnés de plusieurs groupes de professionnels, dans une approche d'équipe. Les membres de l'équipe peuvent inclure, selon les besoins de chaque patient, un physiatre (médecin spécialiste de la rééducation), un kinésithérapeute, un ergothérapeute, une infirmière diplômée d'État, un neurologue, un interniste, un psychologue, un travailleur social, etc. Chaque membre de l'équipe contribue à la prise en charge du patient par son expertise spécifique et son expérience. Des réunions d'équipe peuvent être organisées périodiquement, p. ex. chaque semaine, pour évaluer l'état du patient, déterminer ses progrès et planifier les soins à venir. L'objectif global de l'équipe est d'aider le patient à maximiser son utilisation des fonctions rétablies et, à terme, de reprendre des activités normales. La plupart des patients finissent par retrouver une vie normale ou presque. Pour les patients dont le rétablissement n'est pas complet, l'objectif est d'adapter leur mode de vie aux limites fonctionnelles résiduelles.

Le physiatre (à ne pas confondre avec un psychiatre) est un médecin spécialisé dans la médecine physique et la rééducation. C'est habituellement un physiatre qui coordonne et supervise l'ensemble du programme de rééducation.

Principes de la rééducation pour le patient atteint de SGB. Pendant le processus de rééducation, les patients atteints de SGB rencontrent des problèmes uniques. La plupart des patients en rééducation pratiquent des exercices jusqu'au maximum de leurs capacités, jusqu'à épuisement. Cette méthode ne doit pas être appliquée aux patients atteints de SGB, car l'épuisement peut prendre un certain temps à disparaître, ce qui retarderait le processus de rééducation sans bénéfices pour le patient. L'utilisation des muscles plus forts au détriment des muscles affaiblis retardera un rétablissement uniforme de la force et d'une fonction optimale. Le kinésithérapeute doit connaître le potentiel de remplacement et personnaliser les exercices afin de renforcer les muscles faibles. La douleur neuropathique

peut limiter la capacité du patient à supporter la rééducation ; elle doit être reconnue et traitée de manière adéquate.

Ergothérapie : Un ergothérapeute enseigne au patient des exercices visant à renforcer les membres supérieurs (épaules, bras, mains et doigts) et l'aide à se préparer à reprendre son métier. Habituellement, la force et l'utilisation des bras sont rétablies avant la dextérité de la main et des doigts. On aide le patient à réapprendre certaines activités qui lui étaient auparavant naturelles, comme tenir un crayon, utiliser des couverts pour manger, etc. Des tests musculaires peuvent être réalisés et les exercices seront conçus pour renforcer les muscles les plus faibles. Serrer de façon répétée une balle en caoutchouc ou en mousse peut renforcer la poigne de la main, tandis qu'écarter deux doigts contre la force exercée par un élastique permet d'augmenter la force des doigts.

On peut utiliser des tests pour déterminer l'état des sensations au niveau des mains. Par exemple, on peut demander au patient de regarder ailleurs ou de fermer les yeux pendant que l'on place dans sa main des objets de texture et de forme variées, comme une bille, une clé, une gomme, un stylo, une épingle à nourrice fermée, etc. La capacité du patient à discerner la présence de ces objets et à les identifier, sans les regarder, indique que ses nerfs sensoriels sont capables de discrimination fine par le toucher. Dans un autre test, le patient, toujours en gardant les yeux fermés, insère sa main dans un bol de sable ou de riz contenant p. ex., une craie, des clés, une gomme, etc. La capacité du patient à localiser ces objets et, après les avoir retirés du bol, à identifier leur forme et leur texture, fournit un indice du retour de la sensation dans les doigts. Certaines personnes peuvent souffrir de difficultés persistantes à utiliser leurs mains et leurs doigts pour effectuer certains gestes comme utiliser une fermeture éclair, boutonner une chemise, écrire, utiliser des ustensiles et manipuler des pièces. Il existe des méthodes pour compenser ces problèmes. Par exemple, en cas de difficultés à boutonner des vêtements, le patient peut utiliser un tire-bouton. Les bandes Velcro® ou les fermetures éclair avec des tirettes de grande taille peuvent parfois remplacer utilement les boutons. En raison de la fatigue potentielle, on enseigne aux patients sévèrement atteints des techniques de conservation d'énergie, qui incluent l'utilisation de raccourcis pour maximiser l'utilisation des mains et des bras. Des attelles peuvent être utilisées pour placer le poignet en position légèrement pliée et pour soutenir le pouce, afin d'optimiser l'utilisation de la main.

Kinésithérapie : Le kinésithérapeute se focalise sur la force et la fonction des membres inférieurs et finalement apprend au patient à marcher de manière aussi autonome que possible. Diverses méthodes sont possibles pour atteindre cet objectif. On peut dans un premier temps faire enfiler au patient un gilet de sauvetage et le faire descendre dans une piscine, puis l'aider à atteindre une profondeur d'eau qui lui permet de marcher au fond du bassin en étant partiellement soulagé de son poids grâce à la portance du gilet de sauvetage et de l'eau. L'immersion dans un bassin thérapeutique peut aussi soulager les douleurs musculaires. À mesure que la force du patient se rétablit, des exercices sur tapis sont proposés pour aider à renforcer différents groupes musculaires contre la gravité et contre une résistance. Par exemple, le patient peut être placé sur le dos sur un tapis, les genoux surélevés sur un support de mousse triangulaire ; des poids de plus en plus

lourds sont placés sur ses chevilles et le patient doit déplier et replier lentement sa jambe à plusieurs reprises. Cet exercice peut aider le patient à accroître l'endurance des muscles de la cuisse. Le fait de déplier et replier lentement la jambe permet une plus grande utilisation des muscles et facilite un meilleur développement de la force des muscles de la cuisse, comparativement au fait de laisser la jambe tomber sous l'effet de la gravité. D'autres exercices sont utilisés pour renforcer la musculature des hanches ; p. ex., le patient couché sur le côté soulève la jambe du haut et la maintient en position contre la gravité. D'autres exercices peuvent être proposés pour entretenir la force musculaire à mesure que l'innervation se rétablit. Un vélo d'entraînement stationnaire peut être utilisé pour appliquer une force réglable sur les jambes pendant que le patient pédale, ce qui permet un exercice contre résistance progressif pour améliorer la force et l'endurance.

À mesure que la force dans les jambes atteint un niveau suffisant pour que le patient puisse porter du poids et commencer à marcher, des dispositifs d'aide lui apportent un soutien et un équilibre supplémentaires. Le patient peut être placé entre deux barres parallèles, qui sont positionnées approximativement au niveau de sa taille. Ces barres, sur lesquelles le patient s'appuie des deux mains, lui apportent une aide maximale pour marcher. La partie supérieure du corps peut supporter une partie de son poids que ses jambes n'ont alors plus à porter. À mesure que son équilibre s'améliore, le patient peut utiliser un rollator (déambulateur à roulettes). Le patient fait rouler ou glisser le déambulateur vers l'avant et s'appuie dessus pour marcher. Lorsque son équilibre continue à s'améliorer, le patient peut utiliser un déambulateur standard sans roulettes, qu'il doit soulever, faire avancer, puis reposer au sol, pendant la marche. L'étape suivante pourra être l'utilisation de béquilles d'avant-bras ou le passage direct aux béquilles axillaires puis aux cannes. Une canne quadripode, qui comporte quatre petits pieds rapprochés, fournit une stabilité satisfaisante. Si l'équilibre et la force du patient sont suffisants, une canne droite peut suffire. Finalement, lorsque c'est possible, le patient peut marcher de manière autonome, sans dispositif d'aide. Au cours de la rééducation, l'accent est mis sur une bonne mécanique corporelle, l'évitement de l'utilisation des muscles plus forts au détriment des muscles faibles, la prévention des contraintes et de la fatigue musculaires, et la sécurité.

Pour les patients présentant une faiblesse persistante dans certains groupes de muscles, diverses méthodes (orthèses) peuvent être utilisées pour accroître la fonction et l'indépendance. Par exemple, un « pied tombant » peut être traité avec une orthèse de cheville et de pied moulée, dispositif en plastique fin et léger qui se place sur le mollet et sous le pied. Pour les patients présentant une faiblesse au niveau de la préhension, les poignées des ustensiles peuvent être insérées dans un cylindre épais en mousse pour leur donner une meilleure prise ; le bord d'une assiette peut être muni d'une bordure métallique contre laquelle le patient peut pousser sa nourriture avec une fourchette ou une cuillère pour faire passer les aliments dedans. Pour un patient avec une faiblesse de préhension, une bande Velcro® installée autour de la poignée d'une canne peut permettre de maintenir la main du patient sur la poignée et lui permettre d'utiliser la canne. Des exercices progressifs contre résistance peuvent être conçus pour renforcer des groupes musculaires et des fonctions spécifiques.

En plus des ergothérapeutes et des kinésithérapeutes, d'autres personnes peuvent participer à la rééducation, notamment des orthophonistes, des infirmières, des travailleurs sociaux et des psychologues. Ces derniers peuvent avoir un rôle important à jouer en aidant le patient et sa famille à faire face aux nouveaux problèmes, souvent accablants, de paralysie, de dépendance et de perte de revenu, ainsi qu'à la multitude de problèmes émotionnels associés, notamment la frustration, la dépression, l'autoapitoiement, le déni et la colère. Dans la mesure où le pronostic pour le syndrome de Guillain-Barré est optimiste, malgré la gravité potentielle de la maladie, une approche pratique consiste à gérer les problèmes l'un après l'autre. Bien que la majeure partie du rétablissement se produise au cours de la première année, il peut se poursuivre pendant encore deux à cinq ans, voire plus. La participation à une kinésithérapie active peut être un facteur positif pour le rétablissement mental et physique du patient.

Orthophonie : Environ 40 % des patients atteints de SGB présentent un trouble de la parole. Les patients sous respirateur ne peuvent pas parler parce que le tube placé dans leurs voies respiratoires empêche le mouvement des cordes vocales nécessaire pour produire la parole. Ces patients peuvent généralement communiquer à l'aide de cartes de communication. Habituellement, après retrait de la sonde endotrachéale, le patient peut reparler en quelques jours. Même sans respirateur, un patient peut avoir des difficultés à parler si les muscles utilisés pour la parole sont affaiblis. Ces muscles commandent les cordes vocales, la langue, les lèvres et la bouche. Une mauvaise élocution ou des difficultés à déglutir peuvent être présentes. Un orthophoniste peut aider le patient à apprendre des exercices pour faire travailler les muscles affectés, pour améliorer la parole et la clarté de la voix, et lui recommander des modifications de son alimentation pour permettre une déglutition sûre et une nutrition adéquate.

PLANS À LONG TERME

À mesure de la progression du programme de rééducation, il peut être approprié de se préparer à plusieurs problèmes potentiels à long terme. Ces problèmes incluent l'apprentissage de la conduite et l'utilisation d'un stationnement adapté, la reprise d'un emploi, l'apprentissage du rythme des activités, l'activité sexuelle, les limites pour un patient en fauteuil roulant, etc. Un travailleur social peut apporter son aide pour faire face à ces problèmes. La majorité des patients ayant séjourné en centre de rééducation peuvent être inclus à un programme de traitement en ambulatoire lorsqu'ils ont repris des forces suffisantes. Vivre dans un domicile où la salle de bain et la chambre sont au rez-de-chaussée peut être utile temporairement tant que le patient ne peut pas monter les escaliers. Lorsque le patient commence à récupérer une force suffisante, il peut être approprié pour lui de réapprendre à conduire, en particulier s'il a été hospitalisé et qu'il n'a pas conduit depuis longtemps. Certains centres de rééducation et certains hôpitaux offrent une formation à la conduite et une adaptation de la voiture avec mise en place de commandes à main.

La frustration liée à l'épuisement physique, ou l'essoufflement associé à une marche prolongée, peuvent être réduits chez le patient en cours de rétablissement en lui permettant de stationner dans une place réservée aux personnes handicapées proche des entrées des bâtiments. Dans certains états, il est possible d'obtenir une carte de stationnement spéciale.

Lorsque la fin de la rééducation à l'hôpital approche, il est généralement approprié de commencer à prévoir le retour à l'emploi antérieur ou la recherche d'un nouvel emploi. Dans l'idéal, cela demandera les efforts conjoints du patient, d'un travailleur social, de l'employeur du patient et, le cas échéant, d'un organisme de réadaptation professionnelle. L'apparition, après un certain temps d'activité, de douleurs musculaires, d'un épuisement physique et de sensations anormales comme des picotements ou des douleurs, peut faire obstacle à la reprise d'un emploi et d'un mode de vie globalement normal. Pour contourner ces problèmes, il est possible de reprendre le travail à temps partiel dans un premier temps et, le cas échéant, de prévoir d'alterner périodes d'activité et de repos. Beaucoup de patients découvrent par tâtonnement quel niveau d'activité ils peuvent tolérer.

Après la fin d'un programme de rééducation formel à l'hôpital ou en ambulatoire, la poursuite des exercices peut avoir un rôle à jouer. Généralement, certains exercices de kinésithérapie et d'ergothérapie réalisés à l'hôpital peuvent aussi l'être à domicile. De plus, les activités de la vie quotidienne, comme faire sa toilette, s'habiller, marcher et monter des escaliers, peuvent suffire comme programme d'exercices en ambulatoire. Si des crampes ou douleurs musculaires ou articulaires apparaissent lors des activités, des antidouleurs légers disponibles en vente libre, comme l'aspirine ou l'acétaminophène (Tylenol®) peuvent apporter un soulagement. Parce que le soulagement de la douleur ne soulage pas les tensions musculaires, tendineuses ou articulaires, des périodes de repos ou une diminution temporaire de l'activité peuvent être utiles.

La prudence est de mise lors de la mise en place progressive de programmes d'exercice en dehors de l'hôpital et de la pratique du jogging ou d'autres sports. Les besoins individuels de chaque patient en cours de rétablissement doivent être évalués. Il convient de veiller à élargir progressivement les activités pour éviter toute blessure tendineuse, articulaire et musculaire. Lorsqu'il sort de l'hôpital, le patient peut habituellement reprendre une activité sexuelle. Des positions minimisant l'effort musculaire, p. ex., sur le dos, peuvent empêcher l'épuisement, jusqu'à ce que la force des muscles du bassin et d'autres muscles soit améliorée. Un homme souffrant d'une dysfonction érectile qui n'était pas présente avant le SGB doit demander à son médecin d'évaluer ses médicaments pour identifier ceux qui sont susceptibles d'inhiber des érections normales ou consulter un urologue connaissant bien ce type de problèmes. Dans certains cas, des médicaments contre la dysfonction érectile, comme le sildénafil (Viagra®), peuvent être utiles.

Pour le patient en fauteuil roulant, certains obstacles architecturaux (comme les escaliers) peuvent être contournés par la mise en place de rampes permettant d'accéder au domicile et à d'autres bâtiments. Il peut être nécessaire de vivre au rez-de-chaussée, ou de disposer d'un monte-escalier ou d'un ascenseur. Une infirmière et un kinésithérapeute peuvent venir traiter le patient à domicile. Les patients fortement handicapés sont orientés vers le centre de rééducation local ou vers d'autres ressources.

FATIGUE

La fatigue est un problème courant au début du rétablissement, et elle peut persister chez certains patients semblant s'être rétablis. Ces patients peuvent présenter une force normale d'après les tests standard de la fonction musculaire, et peuvent avoir des activités normales, p. ex., marcher. Cependant, une activité soutenue peut mener à une faiblesse ou à une fatigue, voire à un véritable épuisement et à un effondrement. La fatigue peut être précédée ou accompagnée de poussées de douleurs musculaires, ou de sensations anormales, comme des fourmillements. Ce problème de persistance d'une endurance limitée et d'une fatigabilité chez des patients ayant eu un SGB a été documenté dans une étude menée auprès de militaires américains qui semblaient rétablis. Bien que certains d'entre eux aient pu reprendre leurs activités habituelles, un test de condition physique formel (course de 3 km, exercices abdominaux et pompes) a montré que certains patients « rétablis » présentaient toujours une endurance réduite comparativement à avant le SGB. Deux des patients étudiés ont eu des tests électrodiagnostiques normaux (vitesse de conduction nerveuse - électromyographie), malgré une capacité d'endurance diminuée. En résumé, aussi bien le patient que son médecin doivent réaliser qu'une limitation de l'endurance est un véritable problème, persistant chez les patients atteints de SGB, difficile à mesurer de façon objective par les tests de force musculaire standardisés en cabinet. Au moins une étude semble indiquer qu'un entraînement formel par des exercices d'endurance pourrait aider à améliorer la capacité de travail des patients. Une autre étude a montré que trois plages de 20 minutes d'exercices aérobiques par jour améliorent aussi les symptômes de fatigue.

Comme indiqué dans la section « Plans à long terme », si un patient atteint de SGB ressent une faiblesse imminente ou apprend par l'expérience à identifier une poussée de sensations anormales signalant une fatigue imminente, le traitement pratique consiste à apprendre comment ralentir ses activités en se reposant lorsqu'il en a besoin, pour éviter l'épuisement. Cette diminution de l'endurance peut nécessiter de raccourcir la journée de travail ou d'opter pour un emploi moins exigeant physiquement.

HISTOIRE NATURELLE ET PRONOSTIC

Globalement, les perspectives de la plupart des patients atteints de SGB sont bonnes, mais l'évolution de la maladie peut être assez variable. Occasionnellement, un patient peut présenter une forme légère de la maladie, présentant une démarche dandinante ou en canard, avec parfois quelques fourmillements et une faiblesse du membre supérieur. À l'autre extrême, plus souvent chez des sujets âgés, le patient peut rapidement développer une paralysie quasiment totale, être placé sous assistance respiratoire et présenter

des complications potentiellement mortelles, comme des anomalies des battements cardiaques et de la pression artérielle, une congestion pulmonaire et des infections. Dans de rares cas, la paralysie peut être complète, au point que le patient ne peut même plus hausser les épaules ou cligner de l'œil pour communiquer. On dit que le patient est « locked in ». Heureusement, l'audition est habituellement intacte, ce qui permet au patient d'entendre et de comprendre les personnes qui l'entourent, même s'il ne peut pas leur répondre du tout. C'est pourquoi, comme toujours, il vaut mieux tenir loin du patient les conversations concernant ses problèmes.

Les estimations des résultats s'appuient sur plusieurs études. Jusqu'à 80 % des patients peuvent marcher sans aide trois mois après l'apparition des symptômes et n'ont plus que quelques symptômes résiduels au bout d'un an, comme un engourdissement de la plante des pieds. À terme, un rétablissement complet peut être attendu. Un patient pourra présenter des anomalies persistantes, mais légères, n'interférant pas sur son fonctionnement à long terme. Il peut aussi avoir des sensations anormales, comme un picotement, des douleurs musculaires ou une faiblesse de certains muscles rendant délicates la marche ou d'autres activités.

Au moins 20 % des patients présentent des symptômes résiduels importants, et ces patients sont ceux qui bénéficient le plus d'une intervention thérapeutique visant à modifier le système immunitaire. Environ 5 à 15 % des patients atteints de SGB conservent une incapacité sévère à long terme interdisant un retour complet à leur mode de vie ou à leur profession antérieurs. Les facteurs prédictifs d'une plus grande sévérité du syndrome, avec une durée plus importante et un rétablissement incomplet, incluent un âge plus avancé, une apparition plus rapide des symptômes, une dépendance au respirateur dans les 7 jours et un antécédent de diarrhée. Ces patients risquent plus une hospitalisation prolongée suivie d'une rééducation durant 3 à 12 mois et ils peuvent ne jamais pouvoir marcher de manière entièrement autonome.

La force des patients se rétablit plus ou moins vite. Il est possible de faire quelques généralisations concernant la rapidité de rétablissement sur la base des données publiées en 1988 par le groupe d'étude sur le SGB basé à Hopkins et de l'étude de 2007 de l'Université Erasmus aux Pays-Bas. Dans cette dernière étude, les patients ont été notés selon leur âge, les antécédents de diarrhée et le degré de faiblesse. Les patients pouvant marcher sans assistance ont reçu un score d'invalidité de 1. Les patients ne marchant pas ont reçu un score de 5. Le score total peut aller de l'invalidité la plus basse, 1, à l'invalidité la plus élevée, 7. Les patients ayant un score bas, de 1 à 3, avaient des chances de rétablissement excellentes (95 %), pouvant marcher sans aide dans les 3 mois suivant le début de leur maladie. Les patients ayant un score de 7 ont de moins bonnes chances de rétablissement. Le système de notation utilisé dans l'étude est résumé dans le tableau 4 (page 48).

Les enfants atteints de SGB semblent s'en sortir au moins aussi bien que les jeunes adultes, et certaines études suggèrent que les patients pédiatriques se rétablissent en fait plus vite et plus complètement que les jeunes adultes qui, eux-mêmes, semblent se rétablir plus vite que les patients plus âgés.

TABLEAU 4 :
Score pronostique Erasmus

FACTEURS PRONOSTIQUES	CATÉGORIE	SCORE
Âge du patient (ans)	≤ 40	0
	> 40	1
Diarrhée (dans les 4 semaines précédant les symptômes du SGB) Score d'invalidité liée au SGB	absente	0
	présente	1
	0-1	1
	2	2
	3	3
	4	4
	5	5
EGOS <i>Erasmus GBS Outcome Score</i>		1-7

Puisque le SGB frappe rarement deux fois si, après rétablissement, un patient présente à nouveau des sensations anormales, il est généralement approprié de rechercher d'autres causes que le syndrome de Guillain-Barré. Une évaluation par un neurologue est alors nécessaire. Parfois, par exemple, il peut être nécessaire de refaire un test de vitesse de conduction nerveuse, un test de tolérance au glucose et d'autres examens, pour confirmer la présence de lésions des nerfs et pour en rechercher la cause. La récurrence ou la persistance de sensations anormales ou d'une faiblesse peuvent aussi être indicatrices du développement d'une polynévrite idiopathique chronique récidivante ou progressive. Ces troubles sont rares et la persistance ou la réapparition de sensations anormales ne doivent pas être vues comme indicatrices de la présence de cette maladie, sauf si un neurologue connaissant bien la polynévrite chronique récidivante confirme le diagnostic. Cette affection est décrite plus loin dans la section sur la PIDC.

SÉCURITÉ DE L'IMMUNISATION

Voyage à l'étranger

Dans la mesure où les maladies que l'on peut prévenir par des vaccinations entraînent souvent des complications médicales importantes, les bénéfices de la plupart des vaccins sont supérieurs à leurs risques, même pour une personne ayant un antécédent de SGB. La plupart des vaccins et des médicaments utilisés lors de voyages à l'étranger sont sûrs ; ils sont mentionnés à la fin de cette section.

Vaccin contre la grippe. Le vaccin contre la grippe développé en 1976 pour un programme de vaccination contre un virus dérivé de la grippe porcine a été impliqué dans le déclenchement de nombreux cas de SGB. Certaines études ont rapporté une multiplication par sept du nombre de cas de SGB suite à cette vaccination. Le programme de vaccination a été stoppé en raison du nombre élevé de cas de SGB. Une autre étude a rapporté une augmentation plus faible des cas de SGB (environ 1 personne supplémentaire sur 1 000 000 de personnes vaccinées chaque année) suite à l'administration du vaccin contre des souches humaines de grippe plus fréquentes lors des saisons 1992-93 et 1993-94.

Le nombre plus élevé que prévu de cas de SGB associés au vaccin contre la grippe porcine de 1976 a créé une inquiétude, chez certains patients, quant au fait que les vaccins contre la grippe, voire d'autres vaccins, pourraient déclencher une récurrence de leur maladie. Comparativement au risque de développer certaines complications significatives de la grippe, le risque d'une nouvelle apparition ou d'une récurrence d'un SGB résultant de la vaccination contre la grippe est très faible. Chez les patients de 65 ans et plus, qui sont typiquement des candidats à plus haut risque pour le vaccin contre la grippe, 1 000 personnes sur 100 000 devront être hospitalisées si elles contractent la grippe, et le taux de décès atteint 1 500 par million. En revanche, le nombre moyen de cas de SGB n'est que de 0,5 à 2 pour 100 000 personnes par an (dont un très petit pourcentage est lié au vaccin contre la grippe), et le taux de mortalité dans ce groupe n'est que de 3 à 5 %. Cela veut dire que 1 000 personnes non vaccinées contre la grippe tombent très malades, contre une personne ou moins dans la population générale recevant un vaccin contre la grippe et développant effectivement un SGB. En conséquence, le risque de complication grave après avoir contracté la grippe est bien supérieur au risque de SGB. C'est pourquoi la plupart des experts recommandent que même les personnes ayant eu un SGB soient vaccinées contre la grippe lorsqu'elles remplissent les critères standard pour la vaccination. Le *CDC (Centers for Disease Control)* recommande actuellement que pratiquement toutes les personnes de plus de six mois soient vaccinées contre la grippe, sauf en cas de contre-indication médicale en bonne et due forme (réaction allergique sévère [p. ex., anaphylaxie] à une vaccination antérieure contre la grippe ; SGB au cours des 6 semaines précédentes ou maladie aiguë ou fièvre).

Il n'y a qu'une exception à cette recommandation. Si un patient a développé un SGB dans les 6 semaines suivant un vaccin contre la grippe ou un autre vaccin, cette relation

temporelle augmente la possibilité que ce soit l'injection qui a déclenché l'épisode original de SGB et qu'elle pourrait donc provoquer une récurrence si elle est répétée. Dans cette situation, on devrait probablement éviter la vaccination indéfiniment et, s'il est exposé au virus, le patient devrait être traité préventivement avec un médicament contre la grippe, comme Tamiflu®.

Le patient atteint de SGB en cours de rétablissement est dans une situation différente de celle des patients qui se sont rétablis. Pendant le rétablissement, le système immunitaire peut être plus vulnérable à une exposition à des protéines étrangères. Il est préférable, pour ces patients, de repousser la vaccination jusqu'à ce qu'ils soient stabilisés, au moins six mois après le début de leur maladie.

Sanofi-Pasteur a obtenu l'homologation de la FDA pour commercialiser un vaccin contre la grippe porcine H1N1. La littérature concernant ce produit n'inclut pas de contre-indication absolue pour les patients ayant eu un SGB et, au cours de la campagne de vaccination qui a suivi, cette souche virale n'a pas été associée à une augmentation inhabituelle des cas de SGB. Il est recommandé de discuter de son utilisation avec le médecin traitant du patient.

Autres vaccins. Les vaccins de la liste ci-dessous sont probablement sûrs pour un patient rétabli après un SGB, en particulier s'il souffre d'une maladie chronique sous-jacente (diabète, insuffisance cardiaque, maladie pulmonaire chronique, etc.) qui le rend plus sensible aux infections de manière générale, ou si la personne prévoit de voyager vers une région où la maladie est fréquente.

- Vaccins contre le cancer du col/papillomavirus humain (Gardasil®)
- Vaccin pneumococcique contre la pneumonie à pneumocoques (Pneumovax®23 ; Prevnar®13)
- Vaccin contre le virus herpes zoster (Zostavax®) pour réduire le risque de zona
- Vaccins contre l'hépatite A et B
- Vaccin contre la fièvre jaune (YF-Vax® par Sanofi-Pasteur)

Des cas sporadiques de SGB ont été rapportés après administration de ces vaccins. Il est préférable de discuter des avantages et des inconvénients de ces vaccins avec le médecin traitant, puisque ce dernier peut tenir compte des antécédents médicaux du patient.

Vaccin contre la méningite (Menactra®). La méningite bactérienne est une infection rare, mais potentiellement mortelle, qui touche principalement les enfants et les jeunes adultes. Elle peut être causée par certaines souches de *Neisseria meningitidis*. Le vaccin polysaccharidique contre le méningocoque conjugué à l'anatoxine diphtérique (commercialisé par Sanofi-Pasteur sous le nom de Menactra®) réduit le risque de développer une méningite. Cependant, en raison de cas signalés de SGB suite à son utilisation, un antécédent de SGB est une contre-indication à l'utilisation de Menactra®.

Directives concernant les vaccinations pour les voyages à l'étranger. Les voyages dans certaines régions du monde, par exemple dans certaines parties de l'Asie et de l'Afrique, sont associés au risque de contracter des maladies infectieuses ou autres. En raison de ce

risque, des vaccins et/ou des médicaments sont nécessaires. La plupart de ces traitements sont sûrs pour la plupart des patients ayant eu un SGB. Les voyageurs peuvent trouver des recommandations de soins médicaux et de précautions sanitaires sur le site Internet du CDC (*Centers for Disease Control*) à l'adresse <http://wwwn.cdc.gov/travel>. Des recommandations sont fournies pour les vaccinations, les médicaments et les précautions sanitaires à prendre pendant le voyage (« *Staying Healthy during Your Trip* »). Il convient de prévoir les vaccinations à l'avance pour que les vaccins aient le temps de devenir efficaces. Si plusieurs vaccins sont recommandés, par exemple contre l'hépatite B et la fièvre jaune, il est préférable de les administrer séparément, à un intervalle de plusieurs jours au moins, afin de déterminer, en cas de réaction, par lequel elle a été déclenchée. Même si plusieurs vaccins sont administrés le même jour, chaque vaccin sera aussi efficace.

Sources de médicaments et de vaccins pour un voyage à l'étranger. Les médecins traitants n'ont généralement pas de médicaments en stock pour les voyages à l'étranger, et ils peuvent ne pas connaître les traitements recommandés. Le CDC, les pages jaunes et d'autres ressources pourront orienter le voyageur vers des centres médicaux ou des médecins spécialisés dans la médecine des voyages et qui ont accès aux vaccins nécessaires.

RÉSUMÉ

Le syndrome de Guillain-Barré, aussi nommé polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante aiguë (PIDA), est caractérisé par l'apparition rapide d'une faiblesse, voire d'une paralysie, des jambes, des bras et d'autres parties du corps, ainsi que par des sensations anormales. En quatre semaines, chez environ 90 % des patients, la maladie atteint un plateau et le rétablissement prend ensuite plusieurs semaines à quelques mois. Pour environ 80 % des patients, le rétablissement est complet ou presque complet. Une invalidité sévère à long terme est peu fréquente. Le SGB fait souvent suite à une infection virale ou bactérienne. Cette maladie peut se manifester de plusieurs manières, ce qui, dans certains cas, rend le diagnostic difficile aux premiers stades de la maladie. Les premiers soins sont souvent administrés en unité de soins intensifs ; en effet, la maladie est évolutive. Ainsi, on peut reconnaître et traiter rapidement les éventuelles complications.

Les traitements visant à limiter la progression de la maladie et à accélérer le rétablissement incluent l'échange plasmatique (plasmaphérèse) et les immunoglobulines à haute dose en intraveineuse. L'administration d'immunoglobulines est plus aisée, ce qui fait de ce traitement une option plus attractive que l'échange plasmatique. Aux premiers stades de la maladie, les traitements visent aussi à prévenir les complications d'une paralysie. Si les muscles respiratoires sont trop affaiblis, on utilise un respirateur pour assister la respiration. Une fois les soins hospitaliers aigus terminés et si le patient se rétablit mais reste très faible, on a souvent recours à un programme de rééducation complet dans un centre de convalescence approprié. À mesure que le patient retrouve sa force, les efforts visent à

lui permettre de reprendre un mode de vie aussi proche que possible de son mode de vie antérieur. Les soins du patient peuvent impliquer les efforts coordonnés d'un neurologue, d'un physiatre (médecin spécialisé dans la rééducation), d'un interniste, d'un médecin de famille, d'un kinésithérapeute, d'un ergothérapeute, d'un travailleur social, d'une infirmière et d'un psychologue ou d'un psychiatre. Pour les patients, le soutien émotionnel de leur famille et de leurs amis, ainsi que des informations sur cette maladie rare fournies par la GBS-CIDP Foundation International, peuvent être une aide utile pour apprendre à faire face à cette maladie frustrante, invalidante et potentiellement catastrophique.

Les conséquences particulièrement frustrantes de cette maladie sont des récurrences, à long terme, de la fatigue et/ou de l'épuisement, ainsi que des sensations anormales, y compris des douleurs, notamment musculaires. Ces problèmes peuvent être intensifiés par des activités normales telles que la marche ou l'activité professionnelle, et soulagés ou prévenus par un ralentissement de l'activité et par du repos.

FAITS INTÉRESSANTS SUR LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ :

- Incidence : 1 à 2 cas sur 100 000 personnes chaque année (0,001 à 0,002 %).
- Plus de 50 % des cas font suite à une infection virale ou bactérienne.
- Le diagnostic peut être difficile aux premiers stades du syndrome.
- Ce n'est pas une maladie contagieuse.
- Environ 50 % des patients développent tout d'abord des sensations anormales, 25 % présentent initialement une faiblesse musculaire (souvent une difficulté à marcher) et 25 % présentent des sensations anormales et une faiblesse.
- Une perfusion d'immunoglobulines à haute dose ou un échange plasmatique peuvent accélérer le rétablissement. La rééducation est utile pendant la phase de rétablissement. Les corticostéroïdes ne sont pas utiles.
- Le rétablissement peut durer 6 mois à 2 ans, voire plus.
- 10 à 20 % des patients souffrent d'une invalidité durable.
- Le taux de décès est faible (3 %), en particulier dans les centres expérimentés dans la prise en charge du SGB.

Annexe

TROUBLES POTENTIELLEMENT SIMILAIRES AU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Cette section peut n'être intéressante que pour les patients pour lesquels un diagnostic potentiel de syndrome de Guillain-Barré a été proposé, mais pour lesquels d'autres affections sont encore envisagées. Plusieurs affections peuvent toucher le système nerveux ou les muscles et provoquer des symptômes similaires à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Certaines de ces affections sont encore plus rares que le syndrome de Guillain-Barré, de sorte que leur existence ne doit pas préoccuper la plupart des patients (« Ce n'est rare que tant que vous ne l'avez pas ! »). Toutefois, si vos résultats évoquent une de ces affections, votre médecin pourra faire des examens pour exclure sa présence. Certaines observations typiques du syndrome de Guillain-Barré sont absentes dans beaucoup de ces affections. C'est le cas par exemple de l'augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien, de la faiblesse des muscles du visage et des yeux, et de la perte des réflexes tendineux profonds. La présence de ces anomalies est en faveur d'un diagnostic de syndrome de Guillain-Barré. Inversement, leur absence permet de distinguer le syndrome de Guillain-Barré d'autres affections possibles. Les paragraphes qui suivent fournissent de brèves descriptions de certaines affections dont la présentation clinique est similaire à celle du SGB.

La **maladie de Lyme** est plus prévalente dans certaines régions des États-Unis. Elle est due à la bactérie (spirochète) transmise par les tiques *Borrelia burgdorferi* et elle doit son nom à la ville du Connecticut (Lyme) où les premiers cas ont été identifiés. Les manifestations de cette affection peuvent inclure un tableau de neuropathie périphérique aiguë avec douleurs similaire au tableau du SGB. Des analyses de sang appropriées et un examen du liquide céphalo-rachidien permettent d'établir le diagnostic, de manière à pouvoir mettre en place un traitement antibiotique approprié.

Une intoxication par des **métaux lourds** comme l'arsenic (présent dans certains insecticides), le plomb et le mercure peut provoquer des sensations anormales et/ou une faiblesse. Ces symptômes peuvent aussi être dus à d'autres **substances industrielles ou présentes dans l'environnement**, comme le thallium, présent dans certains pesticides et dans les poisons destinés aux rongeurs, certains solvants organiques, notamment le n-hexane inhalé par les personnes qui reniflent de la colle, le méthyle n-butyl cétone, solvant utilisé dans certaines colles, l'acrylamide et les composés organophosphoriques. Une anamnèse appropriée et des analyses d'urine et/ou de sang peuvent aider à identifier ces substances en tant que source des symptômes.

Les crises de **porphyrie** aiguë intermittente, maladie métabolique génétique, incluent parfois une faiblesse musculaire et une perte des sensations et des réflexes tendineux. Ainsi, les crises de porphyrie peuvent produire des symptômes similaires à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Cependant, dans la porphyrie, des douleurs abdominales, des battements cardiaques rapides et des modifications du comportement sont fréquents. Des examens de dépistage sanguins et/ou urinaires appropriés peuvent aider à identifier la présence de cette maladie rare.

Le **syndrome post-poliomyélique** est un terme utilisé pour décrire une récurrence de la faiblesse chez des patients ayant précédemment développé une poliomyélite paralytique dans les années 1940 et 1950. On estime que ce syndrome correspond à la mort retardée de neurones moteurs de la moelle épinière précédemment endommagés pendant la phase infectieuse aiguë de la poliomyélite. Chez ces patients, l'antécédent de poliomyélite datant de nombreuses années auparavant aide à distinguer la cause de leur faiblesse d'un syndrome de Guillain-Barré. De plus, avec la poliomyélite, comme avec le syndrome post-poliomyélique, la faiblesse peut toucher les jambes ou les bras de manière différente, les problèmes sensoriels sont peu nombreux, voire absents, et il n'y a pas d'augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien.

Une affection similaire ou identique au syndrome de Guillain-Barré par sa symptomatologie, avec des sensations anormales et une faiblesse, peut se produire dans le cadre de certains **cancers**. Ces cancers incluent les cancers des glandes lymphatiques (dont la maladie de Hodgkin et le lymphome), et de certains globules blancs (notamment la leucémie chronique lymphocytaire). D'autres cancers pouvant s'accompagner d'anomalies neurologiques similaires incluent les cancers du poumon, de l'estomac et de certains globules blancs spéciaux (les plasmocytes) qui fabriquent des substances protéiques anormales (myélome multiple).

Comme le syndrome de Guillain-Barré, la **myélite transverse**, maladie inflammatoire de la moelle épinière, peut apparaître après une maladie virale et des vaccins. Elle se caractérise par le développement, en quelques heures à quelques jours, d'une faiblesse et de sensations anormales dans les jambes. D'autres observations fréquentes peuvent inclure une difficulté à maîtriser les mictions, des troubles intestinaux et des maux de dos. Habituellement, on observe une perte de sensation en dessous d'un certain niveau du corps, indiquant une atteinte de la moelle épinière. À la différence du syndrome de Guillain-Barré, la myélite transverse ne touche pas les membres supérieurs, ni le visage. De plus, à la différence du syndrome de Guillain-Barré, dans lequel la perte des réflexes tendineux profonds est fréquente, dans la myélite transverse, les réflexes rotuliens et

le clonus du pied sont vifs, voire exagérés, ce qui indique une lésion du motoneurone *supérieur* (au lieu des lésions du motoneurone *inférieur* dans le SGB). La myélite transverse peut s'accompagner d'une augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien.

Les patients atteints de **diabète** peuvent développer des sensations anormales au niveau des pieds et des doigts. Ils peuvent aussi présenter une faiblesse musculaire (amyotrophie diabétique), mais souvent cette faiblesse est asymétrique, touchant un membre inférieur plus que l'autre, et elle n'affecte pas les muscles respiratoires, comme cela peut être le cas avec le syndrome de Guillain-Barré.

Certains médicaments peuvent avoir des lésions de nerfs comme effets secondaires. Par exemple, la nitrofurantoïne (Macrodantin®), qu'on utilise contre les infections urinaires, est associée à des lésions des nerfs périphériques sévères, voire irréversibles. La dapsoné, utilisée pour traiter la lèpre et certaines affections de la peau, est associée à une faiblesse musculaire liée à des lésions nerveuses. Généralement, la force musculaire est rétablie à l'arrêt du médicament.

Certaines anomalies de la **chimie sanguine** peuvent causer une faiblesse. C'est le cas, par exemple, d'un **taux réduit de potassium sérique**, dû à plusieurs diurétiques et parfois à une maladie génétique, la paralysie hypokaliémique périodique. Une simple anamnèse et un dosage sanguin des électrolytes permettent d'établir le diagnostic. Une supplémentation en potassium et l'ajustement du traitement antidiurétique permettent habituellement de corriger le taux de potassium sérique et la faiblesse qui en résulte.

Certaines **collagénoses ou vasculopathies collagéniques**, comme la polyartérite noueuse, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Sjögren et la sclérodémie systémique progressive, peuvent être compliquées par des sensations anormales liées à des modifications touchant des nerfs.

La **polymyosite aiguë** et la **dermatomyosite** sont des affections inflammatoires du muscle responsables d'une faiblesse et d'une douleur musculaires. Cependant, elles n'affectent pas la conduction nerveuse, les réflexes sont préservés et il n'y a pas d'augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien. Des analyses de sang anormales (augmentation de la fraction CPK-MM et de l'aldolase) sont en faveur d'un diagnostic de « nécrose » musculaire (mort des cellules musculaires) qu'une biopsie musculaire peut confirmer. D'autres affections entraînant une nécrose et une faiblesse musculaires peuvent inclure la thyrotoxicose (surproduction d'hormone thyroïdienne) et l'hyperthermie maligne résultant d'une sensibilité à certains anesthésiques.

Dans la **paralysie par morsure de tique**, une faiblesse des jambes est suivie, habituellement en quelques jours, d'une paralysie du reste du corps, dont les muscles de la respiration et de la déglutition. Les réflexes tendineux profonds sont réduits, comme dans le syndrome de Guillain-Barré, mais il n'y a pas d'augmentation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien, et les tests de la vitesse de conduction nerveuse (VCN) montrent une atteinte de la jonction nerf/muscle. Plusieurs types de tiques, comme la femelle de la tique de bois, la tique d'Anderson en Amérique du Nord, la tique commune du chien dans les régions orientales d'Amérique du Nord et la tique australienne, ont été associés à une paralysie musculaire réversible. Si le patient se rétablit rapidement après le retrait d'une tique, c'est qu'il n'était probablement pas atteint du syndrome de Guillain-Barré.

Le **botulisme** peut ressembler à une forme *descendante* du syndrome de Guillain-Barré. C'est une affection paralytique due à une intoxication alimentaire par la bactérie *Clostridium botulinum*, que l'on trouve, rarement, dans des conserves de nourriture mal préparées. Généralement, entre une demi-journée et un jour et demi après la consommation d'un aliment contaminé, les patients présentent une faiblesse des muscles oculaires, avec vision double, et une difficulté à déglutir, ainsi que des troubles gastro-intestinaux. Ensuite, la faiblesse descend et peut toucher les muscles respiratoires. Elle peut rapidement devenir potentiellement mortelle.

La **poliomyélite**, maladie due à des poliovirus, est pratiquement éradiquée aux États-Unis grâce à un programme de vaccination efficace. Occasionnellement, un patient non vacciné peut présenter une faiblesse qui, dans cette maladie, prédomine sur les anomalies sensorielles. La faiblesse peut toucher un côté du corps plus que l'autre et les muscles respiratoires peuvent aussi devenir suffisamment faibles pour que le patient ait besoin d'une assistance respiratoire. Heureusement, comme la diphtérie (voir ci-dessous), la poliomyélite est très rare dans les pays dotés de programmes de vaccination à grande échelle.

Le **virus du Nil Occidental** peut aussi causer des lésions sévères et parfois irréversibles de neurones de la moelle épinière entraînant l'apparition rapide d'une paralysie asymétrique.

Quelques semaines après l'apparition de la **diphtérie**, une faiblesse musculaire descendante peut apparaître, touchant d'abord la gorge et les yeux (avec une vision trouble) puis d'autres muscles du visage. Elle finit donc par provoquer un phénomène *descendant* similaire au syndrome de Guillain-Barré. Heureusement, cette maladie est rare aux États-Unis et dans d'autres pays dotés de programmes de vaccination à grande échelle.

On compte de nombreuses causes non neurologiques de faiblesse, parmi lesquelles l'anémie, des taux réduits de potassium sanguin (hypokaliémie) dus à certains diurétiques (p. ex., hydrochlorothiazide [*HCTZ*], utilisés contre l'hypertension, ou furosémide [*Lasix*®], utilisé pour traiter une insuffisance cardiaque [*insuffisance cardiaque congestive*]) et une production insuffisante d'hormone par une glande thyroïde sous-active (hypothyroïdie). La présence de cette dernière affection peut être confirmée par la présence d'un taux élevé d'hormone thyroïdienne (TSH) et par un taux normal ou réduit d'hormone thyroïdienne (T4) dans le sang. Les diagnostics des différentes causes possibles de faiblesse sont généralement établis grâce à une anamnèse, un examen clinique et des analyses en laboratoire appropriés.

BIBLIOGRAPHIE

1. Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine (Baltimore)* 1969; 48: 173-215.
2. 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.
3. 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.
4. 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.
5. 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.
6. 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.
7. Feasby TE, Brown WF. Conduction block in early Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1986; 1: 332.
8. Garsen 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.
9. 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 antiganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 2005; 161: 183-9.
10. 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.
11. Gorson KC, Ropper AH, Weinberg DH. Upper limb predominant, multifocal chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1999; 22: 758-65.
12. Guillain G, Barré, J.A., Strohl, A. Sur un Syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire.
13. *Bull. Soc. Med. Hop.* 1916; 40: 1462.
14. 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.

15. 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.
16. Hughes RA, Hadden RD, Gregson NA, Smith KJ. Pathogenesis of Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol* 1999; 100: 74-97.
17. Hughes RA, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barre syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2006: CD001446.
18. Khamaisi M, Shoenfeld Y, Orbach H. Guillain-Barre syndrome following hepatitis B vaccination. *Clin Exp Rheumatol* 2004; 22: 767-70.
19. Koski CL. Therapy of CIDP and related immune-mediated neuropathies. *Neurology* 2002; 59: S22-7.
20. Koski CL. Initial and long-term management of autoimmune neuropathies. *CNS Drugs* 2005; 19: 1033-48.
21. 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.
22. Kuwabara S. Guillain-Barre syndrome: epidemiology, pathophysiology and management. *Drugs* 2004; 64: 597-610.
23. Landry J-B, Gaz, O. Note sur la paralysie ascendante aigue. *Hebdom du Med, et de Chir.* 1850; 6: 472-4.
24. 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.
25. Lolekha P, Phanthumchinda K. Optic neuritis in a patient with Miller-Fisher syndrome. *J Med Assoc Thai* 2008; 91: 1909-13.
26. 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.
27. McKhann GM, Griffin JW. Plasmapheresis and the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1987; 22: 762-3.
28. McMahan 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.
29. 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.
30. Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-31.
31. Nadkarni N, Lisak RP. Guillain-Barre syndrome (GBS) with bilateral optic neuritis and central white matter disease. *Neurology* 1993; 43: 842-3.
32. 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.
33. Pitetti KH, Barrett PJ, Abbas D. Endurance exercise training in Guillain-Barre syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 761-5.
34. 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.
35. Prineas JW. Pathology of the Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1981; 9 Suppl: 6-19.
36. Ropper AH, Shahani BT. Pain in Guillain-Barre syndrome. *Arch Neurol* 1984; 41: 511-4.
37. 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.
38. 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.
39. 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.
40. 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.
41. 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.
42. van Schaik IN. What's new in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in 2007-2008? *J Peripher Nerv Syst* 2008; 13: 258-60.
43. 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.
44. Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR. Guillain-Barre syndrome: an update. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 733-41.

QUI SOMMES-NOUS ?

Pour de plus amples renseignements, veuillez contacter :

GBS|CIDP FOUNDATION INTERNATIONAL

International Office
375 East Elm Street, Suite 101
Conshohocken, PA 19428, USA
866-224-3301
info@gbs-cidp.org
www.gbs-cidp.org

BREVE DESCRIPTION DE LA FONDATION

La fondation GBS|CIDP Foundation International a été fondée en 1980 par Robert et Estelle Benson pour aider les victimes de cette maladie rare, paralysante, potentiellement catastrophique des nerfs périphériques. La fondation :

- Apporte un soutien émotionnel aux patients et à leurs proches
- Assure, lorsque c'est possible, des visites personnelles d'anciens patients auprès de patients hospitalisés et en centres de rééducation
- Développe des groupes d'entraide mondiaux
- Fournit de la littérature sur le SGB et la PIDC, une présentation complète pour le non-spécialiste, de sorte que les patients et leur famille puissent savoir à quoi s'attendre pendant ces maladies.
- Informe le public et la communauté médicale au sujet de la fondation et maintient leur sensibilisation à la maladie.
- Aide et stimule la recherche sur la cause, le traitement et d'autres aspects des neuropathies périphériques à médiation inflammatoire/immunitaire
- Oriente des patients atteints d'invalidité à long terme vers des ressources d'aide professionnelle et autre
- Organise des symposiums internationaux
- Encourage le soutien financier des activités de la fondation
- Milite pour un diagnostic précoce, et un traitement efficace et abordable pour les patients

Le comité consultatif médical de la fondation inclut des neurologues actifs dans la recherche sur le SGB et la PIDC, des médecins de premier plan spécialisés dans la médecine de rééducation et des médecins ayant eux-mêmes souffert du syndrome. Des réunions sont organisées dans les branches du groupe d'entraide de la fondation pour présenter les nouveaux patients et des interlocuteurs connaissant la maladie. Toutes les contributions permettant de nous aider à aider les autres sont les bienvenues. La GBS|CIDP Foundation International est une organisation caritative à but non lucratif sous statut 510(c)(3) incorporée au Commonwealth de Pennsylvanie.

REMERCIEMENTS, COPYRIGHT, ETC.

Joel Steinberg, médecin, docteur en physiologie et biophysique, spécialiste des maladies des nerfs périphériques (troubles de la circulation) et de médecine interne, a rejoint la GBS|CIDP Foundation International après avoir développé le syndrome de Guillain Barré. Son neurologue lui a suggéré d'écrire à propos de son expérience. Les fondateurs de la fondation, Robert et Estelle Benson, l'ont aussi encouragé à rédiger cette présentation, car ils étaient conscients qu'il était nécessaire de fournir ces informations aux patients.

Carol Lee Koski est un médecin membre du comité consultatif médical pour la GBS|CIDP Foundation International.

Elle est retraitée de l'école de médecine de l'université du Maryland à Baltimore depuis avril 2006 ; elle y était professeure de neurologie et directrice du service neuromusculaire et de la clinique de perfusion du département de neurologie.

Le Dr Koski a obtenu son diplôme de médecine à l'école de médecine de l'université du Maryland. Elle a effectué des internats au sein du système médical de l'université du Maryland et de l'hôpital Jackson Memorial à Miami, en Floride, et elle s'est spécialisée dans les domaines des maladies neuromusculaires, de la neurochimie et de la neuro-immunologie à l'hôpital universitaire de Baltimore, au centre Eunice Kennedy Sriver à Waltham, dans le Massachusetts, et dans la branche de neuro-immunologie des Instituts nationaux de la santé à Bethesda, Maryland, respectivement.

Copies de la présentation, des cartes de communication et d'autres documents disponibles auprès de :

GBS|CIDP FOUNDATION INTERNATIONAL

International Office
375 East Elm Street, Suite 101
Conshohocken, PA 19428, USA
866-224-3301
info@gbs-cidp.org
www.gbs-cidp.org

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

© 2010, 2011, 2019 Joel S. Steinberg et Carol Lee Koski

Soutenu par une subvention pédagogique de CSL Behring



**GBS|CIDP FOUNDATION
INTERNATIONAL**

International Office
375 East Elm Street
Suite 101
Conshohocken, PA 19428, USA
866-224-3301
www.gbs-cidp.org

Organisation à but non lucratif (statut 501(c)(3))