

Le syndrome de Guillain-Barré

4

Catherine-Andrée Pinard

M^{me} Barrée, 45 ans, se présente à l'urgence parce qu'elle est incapable de monter les escaliers depuis trois jours et qu'elle souffre d'une faiblesse dans les jambes depuis une semaine ainsi que d'engourdissements aux pieds depuis deux semaines. Elle mentionne également une asymétrie faciale. À l'examen physique, vous constatez une parésie des membres inférieurs associée à une aréflexie. L'examen sensitif est normal. Que faites-vous ?

Quand doit-on soupçonner un syndrome de Guillain-Barré ?

Devant tout patient présentant une faiblesse évolutive aiguë, le clinicien doit garder en tête la possibilité d'une neuropathie aiguë. Depuis l'éradication de la poliomyélite aiguë, le syndrome de Guillain-Barré est devenu la cause la plus fréquente de maladie paralytique aiguë en Occident. Cette maladie non saisonnière touche des personnes de tous les âges, mais plus souvent la gent masculine avec un ratio de 1,5 homme pour 1 femme¹. L'incidence annuelle moyenne dans la population est de 1,8 pour 100 000¹ personnes et est restée stable au cours des trente dernières années. Le taux d'incidence augmente avec l'âge, allant de 0,8 chez les jeunes de 18 ans et moins à 3,2 chez les patients de 60 ans et plus¹.

Environ les deux tiers des patients ont connu un événement précurseur d'une à quatre semaines avant le début des symptômes neurologiques. Il s'agit le plus souvent d'une infection des voies respiratoires supérieures ou gastro-intestinale, d'une intervention chirurgicale ou d'un vaccin. Certains agents infectieux ont été associés au syndrome de Guillain-Barré, soit le cytomégalo virus, le virus d'Epstein-Barr, le virus de la va-

La D^{re} Catherine-Andrée Pinard, neurologue, exerce à l'Hôpital Charles LeMoine et à la Clinique Neuro Rive-Sud, à Greenfield Park. Elle est professeure à l'Université de Sherbrooke et membre du comité sur le programme de neurologie de cette université.

Tableau 1

Caractéristiques cliniques du syndrome de Guillain-Barré²

- Faiblesse évolutive ascendante
- Évolution sur moins de quatre semaines
- Aréflexie
- Symptômes et déficits sensitifs légers
- Atteinte symétrique
- Atteinte des nerfs crâniens
- Dysfonctionnement du système nerveux autonome

ricelle, ceux de l'hépatite B et de l'hépatite A, le VIH, *Mycoplasma pneumoniae* et *Haemophilus influenzae*. L'organisme le plus souvent en cause est toutefois *Campylobacter jejuni*.

Selon les données épidémiologiques, il s'est produit une légère augmentation du nombre de cas de syndrome de Guillain-Barré après la campagne de vaccination antigrippale de 1976. Ce phénomène ne s'est cependant pas reproduit depuis. Les études les plus récentes montrent plutôt que le risque associé au vaccin contre la grippe représente seulement un cas de plus sur 2,5 millions de personnes vaccinées¹.

Dans la forme classique du syndrome de Guillain-Barré, les patients présentent une faiblesse, associée ou non à des symptômes sensitifs, et une aréflexie. L'hyporéflexie ou l'aréflexie est caractéristique, mais peut être absente au début (tableau 1)².

Tableau II

Sous-types et variantes cliniques du syndrome de Guillain-Barré^{1,2}

- Polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante aiguë : forme classique
- Neuropathie axonale motrice aiguë
- Neuropathie axonale sensitivomotrice aiguë
- Syndrome de Miller-Fisher
- Pandysautonomie aiguë
- Variante sensitive pure
- Variante pharyngo-cervico-brachiale

La faiblesse des membres inférieurs est symétrique et ascendante. Elle progresse pendant des heures et des jours jusqu'à atteindre les bras, le visage ainsi que les muscles oropharyngés et respiratoires. Elle commence parfois en proximal et dans les muscles crâniens, mais c'est plus rare. La parésie faciale bilatérale est présente chez près de la moitié des patients et peut constituer le tableau initial¹. Les muscles extraoculaires et les nerfs crâniens inférieurs sont parfois touchés, mais moins fréquemment. La gravité de la faiblesse est très variable, allant d'une faiblesse légère chez des patients ambulants à une quadriplégie flasque.

L'atteinte sensitive n'est pas prédominante et prend souvent la forme de paresthésies des extrémités. À l'examen neurologique, elle se limite à une atteinte de la vibration. Au moment de leur admission à l'hôpital, 85 % des patients éprouvent une douleur de modérée à grave¹. Il s'agit habituellement d'une douleur lombaire basse irradiant dans les jambes ou d'une douleur interscapulaire. La moitié des patients auront aussi une douleur dysesthésique¹.

Le dysfonctionnement autonome est présent chez 65 % des patients hospitalisés¹. Les symptômes sont plus marqués dans les deux à quatre semaines suivant l'apparition des premiers symptômes du syndrome de Guillain-Barré, soit au moment où la faiblesse est la plus importante, et peuvent être très variés (hypotension, rétention urinaire, atonie gastro-intestinale, hy-

pertension, tachycardie ou anhidrose). Une activité vagale excessive peut aussi se produire et donner lieu à une bradycardie, voire à une asystolie. Une telle réaction peut survenir spontanément ou être déclenchée par la technique d'aspiration trachéale. On trouve également des changements à l'électrocardiogramme : anomalie de l'onde T, sous-décalage du segment ST, élargissement du segment QRS et prolongation de l'intervalle Q-T¹. Par ailleurs, la réponse à certains médicaments hypotenseurs ou bradycardisants peut être excessive. Ces derniers doivent donc être utilisés avec prudence. Par définition, les symptômes évoluent sur une période de quatre semaines et la récupération commence de deux à quatre semaines après leur stabilisation.

Plusieurs variantes du syndrome classique ont été décrites (tableau II)^{1,2}. Elles ont en commun la survenue d'une infection préalable, l'absence de réflexes, l'élévation du taux de protéines dans le liquide céphalorachidien et une origine immunitaire.

Le syndrome de Miller-Fisher est caractérisé par une ophtalmoplégie, une aréflexie et une ataxie. Il compte pour environ 5 % des cas de syndrome de Guillain-Barré². Le patient se plaint d'une diplopie binoculaire, d'une ataxie à la marche et d'une ataxie appendiculaire. D'autres nerfs crâniens peuvent également être touchés. Chez la plupart des patients, on détecte des anticorps anti-GQ1b dans le sérum en phase aiguë. Le pronostic est favorable, la majorité des patients récupérant en dix semaines.

La pandysautonomie aiguë est une autre variante plus rare du syndrome de Guillain-Barré. Il s'agit d'une insuffisance des systèmes sympathique et parasympathique, sans symptômes moteurs ni sensitifs, accompagnée d'une perte de réflexes. En plus d'être atteints d'hypotension orthostatique, d'une intolérance à la chaleur et d'une anhidrose, ces patients ont les pupilles fixes ainsi que la bouche et les yeux secs. Environ la moitié ont des anticorps ciblant les récepteurs ganglionnaires à l'acétylcholine².

Il existe une forme fulminante du syndrome de Guillain-Barré appelée neuropathie axonale sensitivo-

Dans la forme classique du syndrome de Guillain-Barré, les patients présentent une faiblesse, associée ou non à des symptômes sensitifs, et une aréflexie.

Tableau III**Diagnostic différentiel
du syndrome de Guillain-Barré**

- ⊗ Myélopathie
- ⊗ Maladie de la jonction neuromusculaire
- ⊗ Myopathie
- ⊗ Neuropathie aiguë

motrice aiguë. Les patients souffrent d'une faiblesse aiguë grave atteignant son maximum d'intensité en moins de sept jours, et d'une insuffisance respiratoire.

Enfin, d'autres variantes cliniques sont aussi possibles, telles que la forme pharyngo-cervico-brachiale, la variante motrice pure et la forme sensitive pure. Dans la forme pharyngo-cervico-brachiale, on trouve une faiblesse isolée du visage, des muscles oropharyngés, du cou et des bras sans atteinte des jambes. Dans la neuropathie axonale motrice aiguë, 76 % des cas sont liés à une infection à *Campylobacter jejuni*².

Quels sont les outils diagnostiques ?

L'analyse du liquide céphalorachidien et l'électromyogramme sont essentiels pour confirmer le diagnostic. L'élément caractéristique de la ponction lombaire est l'élévation isolée du taux de protéines dans le liquide céphalorachidien sans augmentation du nombre de globules blancs (< 10 globules blancs/mm³). Dans la semaine où surviennent les premiers symptômes, le liquide céphalorachidien peut être normal. Il peut s'écouler de sept à dix jours avant qu'il soit possible d'observer la dissociation albuminocytologique³.

L'électromyogramme est anormal chez 90 % des patients et reflète principalement une atteinte démyélinisante multifocale et une atteinte axonale secondaire³. Il peut toutefois être normal au début des symptômes.

**Quels sont les signes
évoquant un autre diagnostic ?**

Il faut être particulièrement vigilant afin de distin-

Tableau IV**Caractéristiques atypiques
du syndrome de Guillain-Barré²**

- ⊗ Faiblesse asymétrique
- ⊗ Niveau sensitif
- ⊗ Atteinte isolée des membres inférieurs
- ⊗ Dysfonctionnement des sphincters
- ⊗ Plus de 50 globules blancs/mm³ dans le liquide céphalorachidien

guer le syndrome de Guillain-Barré des autres causes d'apparition d'une faiblesse aiguë (*tableau III*).

La première étape est d'associer le problème au système nerveux périphérique. Il est important d'éliminer la possibilité d'un processus touchant le système nerveux central, tel qu'une myélopathie. Une hyperreflexie, un dysfonctionnement sphinctérien précoce et un niveau sensitif devraient amener le clinicien à soupçonner une atteinte de la moelle épinière. Le syndrome de la queue de cheval peut être difficile à différencier du syndrome de Guillain-Barré si les symptômes touchent uniquement les membres inférieurs (*tableau IV*)². Un examen d'imagerie par résonance magnétique de la colonne lombaire est alors nécessaire pour exclure une affection compressive.

Une affection de la jonction neuromusculaire (myasthénie, botulisme) peut ressembler au syndrome de Guillain-Barré, surtout en présence d'anomalies oculaires et d'une parésie faciale bilatérale. Le tableau clinique peut s'apparenter à celui d'une myopathie aiguë : myopathies métaboliques (hypokaliémie, hypophosphatémie, hypermagnésémie), rhabdomyolyse, myopathie des soins intensifs.

Une fois le diagnostic de neuropathie aiguë posé, vient maintenant le temps de faire la distinction entre les diverses causes possibles (*tableau V*)¹. Les antécédents cliniques, l'examen neurologique, l'électromyogramme et la ponction lombaire aident à établir le diagnostic différentiel.

Il faut être particulièrement vigilant afin de distinguer le syndrome de Guillain-Barré des autres causes d'apparition d'une faiblesse aiguë. Il est important d'éliminer la possibilité d'un processus touchant le système nerveux central, tel qu'une myélopathie.

Repère

Tableau V**Causes possibles de neuropathies aiguës¹**

- ⊕ Porphyries
- ⊕ Neuropathie des soins intensifs
- ⊕ Neuropathie toxique (arsenic, thallium, plomb, organophosphates)
- ⊕ Neuropathie attribuable aux neurotoxines marines (ciguatoxine)
- ⊕ Paralysie à tiques
- ⊕ Infection à cytomégalovirus
- ⊕ Fièvre du Nil occidental
- ⊕ Maladie de Lyme

Tableau VI**Facteurs de risque d'insuffisance respiratoire¹**

- ⊕ Évolution rapide en moins de sept jours
- ⊕ Dysfonctionnement bulbaire
- ⊕ Paralysie faciale bilatérale
- ⊕ Instabilité hémodynamique
- ⊕ Faiblesse des muscles fléchisseurs du cou
- ⊕ Règle du 20-30-40*

*Capacité vitale forcée < 20 ml/kg, pression inspiratoire maximale < 30 cm de H₂O, pression expiratoire maximale < 40 cm de H₂O.

Tableau VII**Score Erasmus GBS outcome modifié¹⁰**

Facteurs pronostiques	Score	Facteurs pronostiques	Score
Âge		Âge	
≤ 40	0	≤ 40	0
41–60	1	41–60	1
> 60	2	> 60	2
Diarrhée*		Diarrhée*	
Absente	0	Absente	0
Présente	1	Présente	1
Somme des scores du MRC (à l'admission à l'hôpital)		Somme des scores du MRC (après 7 jours d'hospitalisation)	
51–60	0	51–60	0
41–50	2	41–50	3
31–40	4	31–40	6
0–30	6	0–30	9
Total mEGOS	0–9	Total mEGOS	0–12

*Diarrhée dans les quatre semaines précédant l'apparition de la faiblesse MRC : Medical Research Council (*tableau VIII*)
mEGOS : score Erasmus GBS Outcome modifié

Source: Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L et coll. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011 ; 76 (11) : 972. Reproduction autorisée.

Quand et comment traiter ?

L'amélioration des soins intensifs a permis de réduire le taux de mortalité à 5 %. Il est très important de fournir un traitement de soutien et de prévenir les complications⁴. Il faut aussi surveiller étroitement la fonction respiratoire et bulbaire, la pression artérielle et la fréquence cardiaque. Les signes d'une détérioration respiratoire sont une diminution de la capacité vitale forcée et des pressions respiratoires⁵. Les paramètres cliniques témoignant d'un risque accru de ventilation mécanique sont énumérés dans le *tableau VI*¹. Les patients devraient être intubés d'emblée lorsque

leur capacité vitale forcée baisse en dessous de 12 ml/kg ou de 18 ml/kg en présence d'une faiblesse oropharyngée ou d'une PaO₂ inférieure à 70 mm Hg¹.

Les traitements spécifiques du syndrome de Guillain-Barré comprennent la plasmaphérèse et les immunoglobulines^{6,7}. Six études à répartition aléatoire regroupant 600 patients ont montré l'avantage de la plasmaphérèse dans le traitement du syndrome de Guillain-Barré¹, méthode recommandée chez les patients ayant une atteinte modérée ou grave et ne pouvant marcher sans aide. Les bienfaits sont surtout notés lorsque la plasmaphérèse a lieu dans les deux premières semaines. La dose recom-

Les traitements spécifiques du syndrome de Guillain-Barré comprennent la plasmaphérèse et les immunoglobulines.

Repère

mandée est de cinq échanges plasmatiques de 40 ml/kg à 50 ml/kg tous les deux jours⁶.

Trois études à répartition aléatoire comparant la plasmaphérese et les immunoglobulines ont montré les avantages de ces dernières lorsqu'elles sont administrées dans les deux semaines du début du syndrome de Guillain-Barré. Les deux traitements ont une efficacité similaire, et il n'y a pas d'avantages à les associer. La dose recommandée est de 0,4 mg/kg/j pendant cinq jours⁶.

Les corticostéroïdes ne peuvent être recommandés, car deux études à répartition aléatoire n'en ont pas montré de bienfaits. Il n'y a pas d'avantages non plus à les associer aux immunoglobulines ni à la plasmaphérese.

Par définition, les symptômes du syndrome de Guillain-Barré évoluent pendant au plus quatre semaines. Environ 30 % des patients vont avoir besoin d'une ventilation mécanique^{1,8}. Le taux de mortalité se situe à quelque 5 %. La majorité des malades récupèrent complètement. En moyenne, 20 % conservent un déficit un an après l'événement initial, 70 % complètent leur récupération en douze mois et 82 %, en 24 mois^{1,9}. Selon le North American Guillain-Barré Syndrome Study Group, l'âge, la ventilation mécanique et l'évolution rapide des symptômes en moins de sept jours repré-

Tableau VIII

Score total du Medical Research Council¹⁰

Somme des scores du MRC : 60 (normal) – 0 (quadriplégique)

Somme des scores du MRC pour six groupes musculaires évalués des deux côtés : abducteurs de l'épaule, fléchisseurs du coude, extenseurs du poignet, fléchisseurs de la hanche, extenseurs de la cuisse et dorsifléchisseurs du pied

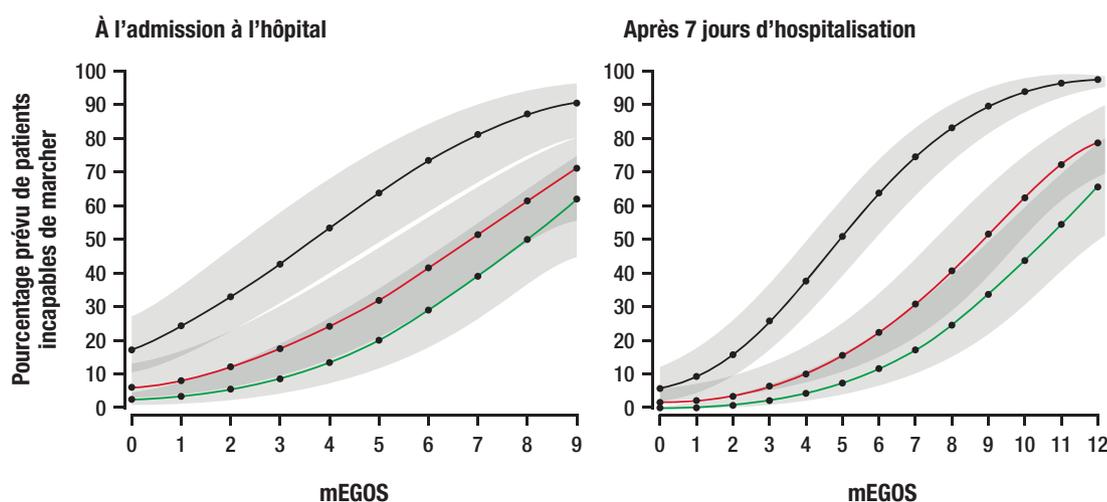
Score du MRC de 0 à 5 pour un groupe musculaire

- 0 Pas de contraction visible
- 1 Contraction visible sans mouvement du membre
- 2 Mouvement actif, mais pas contre gravité
- 3 Mouvement actif contre gravité, mais non contre résistance
- 4 Mouvement actif contre gravité et contre résistance
- 5 Normal

Source : Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L et coll. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011 ; 76 (11) : Annexe e-1. Reproduction autorisée.

sentent des facteurs de mauvais pronostic qui réduisent les chances de marcher sans aide après six mois à seulement 20 %¹. Récemment, un modèle clinique permettant une meilleure évaluation du pronostic a

Figure



Pourcentage prévu de patients incapables de marcher de façon autonome après quatre semaines (lignes noires), trois mois (lignes rouges) et six mois (lignes vertes) selon le score mEGOS au moment de l'admission et après sept jours. Les zones ombrées représentent les intervalles de confiance à 90 %.

mEGOS : score Erasmus GBS Outcome modifié

Source: Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L et coll. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011 ; 76 (11) : 972. Reproduction autorisée.

été mis au point. Il s'agit du score Erasmus GBS Outcome modifié (mEGOS) (*tableau VII*)¹⁰. L'âge, la présence de diarrhées et le score total sur l'échelle motrice du Medical Research Council (*tableau VIII*)¹⁰ y représentent les trois facteurs associés à une faible possibilité de marcher de façon indépendante après six mois. Ce modèle est utilisé de préférence au moment de l'admission et après sept jours et prédit la capacité de marcher au bout d'un mois, de trois mois et de six mois (*figure*)¹⁰. La présence de diarrhées évoque une association entre *Campylobacter jejuni* et la forme motrice pure du syndrome de Guillain-Barré, qui est souvent plus grave.

L'analyse du liquide céphalorachidien de M^{me} Barrée révèle une augmentation isolée de la concentration des protéines. Son électromyogramme montre des signes d'atteinte démyélinisante aux conductions motrices des membres inférieurs et supérieurs. La patiente n'a pas d'insuffisance respiratoire et a reçu des immunoglobulines pendant cinq jours au total. Au suivi à six mois, elle présentait toujours une aréflexie et une légère faiblesse proximale des membres inférieurs, mais disait ne pas être limitée dans ses activités quotidiennes. En rétrospective, elle avait eu une infection des voies respiratoires supérieures environ trois semaines avant l'apparition de ses symptômes.

LE SYNDROME de Guillain-Barré est une affection mononphasique caractérisée par une faiblesse progressive, une aréflexie et une dissociation albuminocytologique dans le liquide céphalorachidien. Il en existe plusieurs variantes, ce qui rend le diagnostic parfois difficile. Les antécédents cliniques, l'examen neurologique, l'analyse du liquide céphalorachidien et l'électromyogramme permettent au clinicien de poser le bon diagnostic. Un suivi étroit s'impose étant donné que 30 % des personnes atteintes souffrirait d'une insuffisance respiratoire et 70 %, d'une dysautonomie. Il faut administrer des immunoglobulines ou faire une plasmaphérese le plus tôt possible. Le pronostic est somme toute favorable puisque 80 % des patients récupèrent presque complètement. ☞

Date de réception : le 1^{er} juillet 2011

Date d'acceptation : le 11 août 2011

La D^{re} Catherine-Andrée Pinard n'a signalé aucun intérêt conflictuel.

Summary

Guillain-Barré syndrome. Following the eradication of acute poliomyelitis, Guillain-Barré syndrome has become the number one cause of acute paralytic disease in the Western World. In its classic form, patients experience weakness, with or without sensory symptoms, and areflexia. Weakness in lower extremities is symmetrical, ascending and progressive, and its severity may vary greatly, from ambulatory patients with mild symptoms to acute flaccid tetraplegia. Clinical history, neurological exam, electromyography and spinal tap help establish the correct diagnosis, which can be difficult due to high number of variables. Mortality rate has gone down to 5%, reflecting improvement of critical care, which includes plasmapheresis and immunoglobulin therapies. Overall, prognosis is favorable with an almost complete recuperation in 80% of patients. Age (over 60), mechanical ventilation and rapid progression (within 7 days) point toward unfavorable prognosis.

Bibliographie

1. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM et coll. *Neurology in Clinical Practice*. 5^e éd. Philadelphie : Elsevier ; 2008. p. 2287-96.
2. Vriesendorp FJ. Clinical features and diagnosis of Guillain-Barré syndrome in adults. *UpToDate* Version 19.2. Septembre 2010. Site Internet : www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults?source=search_result&selectedTitle=1%7E150 (Date de consultation : mai 2011).
3. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008 ; 7 (10) : 939-50.
4. Alshekhlee A, Sultan B, Katirji B. Guillain-Barré syndrome: incidence and mortality rates in US hospitals. *Neurology* 2008 ; 70 (18) : 1608-13.
5. Durand MC, Porcher R, Orlikowski D et coll. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. *Lancet Neurol* 2006 ; 5 (12) : 1021-8.
6. Hughes RAC, Wijdicks EFM, Barohn E et coll. Practice parameter: immunotherapy for Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2003 ; 61 (6) : 736-40.
7. Vriesendorp FJ. Treatment of prognosis of Guillain-Barré syndrome in adults. *UpToDate* Version 19.2. Septembre 2010. Site Internet : www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults?source=search_result&selectedTitle=3%7E150 (Date de consultation : mai 2011).
8. Chio A, Cocito D, Leone M et coll. Guillain-Barré syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. *Neurology* 2003 ; 60 (7) : 1146-50.
9. Van Koningveld R, Steyerberg E, Hughes RAC et coll. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 (7) : 589-94.
10. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L et coll. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011 ; 76 (11) : 968-75.