

Le syndrome de Guillain Barré

Auteur : Docteur Maxime Japkowicz¹, Professeur Jean-Claude Raphaël

Date de création : juillet 1999

Mise à jour : avril 2002

Editeur scientifique : Professeur Alexis Brice

¹Laboratoire de Chimie Organique 2, Université Paris 5 Faculté des sciences pharmaceutiques et biologiques, 4 Avenue de l'Observatoire, 75270 Paris Cedex 6, France.

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et ses synonymes](#)

[Introduction](#)

[Définition](#)

[Les facteurs déclenchants](#)

[Evolution](#)

[Diagnostic](#)

[Traitements](#)

[Conclusion](#)

[Références](#)

Résumé

*Le syndrome de Guillain Barré (SGB), aussi appelé polyradiculonévrite démyélinisante inflammatoire aiguë est une démyélinisation rapide d'origine auto-immune des nerfs périphériques qui se traduit par une paralysie débutant le plus couramment au niveau des membres inférieurs et remontant en affectant les muscles de la respiration puis les nerfs crâniens. Cette maladie est caractérisée par sa rapidité d'évolution, la paralysie peut être totale en moins de 24 heures. Les patients ressentent une paresthésie (picotements) des extrémités et des douleurs importantes. Il s'agit d'une urgence médicale, les patients doivent être hospitalisés dans une unité de soins intensifs. Le SGB est retrouvé dans 53% des cas après contraction du bacille gram négatif *Campylobacter jejuni* ; il est aussi lié à l'infection par des mycoplasmes et par certains virus.*

Mots-clés

polyradiculonévrite démyélinisante, démyélinisation rapide auto-immune paresthésie

Nom de la maladie et ses synonymes

Syndrome de Guillain Barré (SGB),
polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante
aiguë.

Introduction

En 1916, Georges Guillain, Jean Alexander Barré et André Strohl ont montré l'accroissement excessif des protéines dans le liquide céphalo-rachidien de malades atteints de paralysies bilatérales. Le syndrome de Guillain Barré affecte chaque année deux personnes sur cent mille en France. Les enfants de moins de cinq ans sont très rarement atteints. La maladie n'est mortelle que dans 5% des cas, mais 10% des patients risquent de présenter des séquelles

motrices graves qui vont nécessiter une aide (par exemple besoin d'une canne pour marcher) et seulement 50% vont récupérer une force musculaire normale un an après le début de la maladie.

Définition

Le SGB est une démyélinisation rapide d'origine probablement auto-immune des nerfs périphériques qui se traduit par une paralysie débutant le plus couramment au niveau des membres inférieurs et remontant en affectant les muscles de la respiration puis les nerfs crâniens. Cette maladie est caractérisée par sa rapidité d'évolution, la paralysie pouvant être totale en moins de 24 heures. Les patients ressentent une

paresthésie (picotement) des extrémités et des douleurs importantes. C'est une urgence médicale. Les malades doivent être hospitalisés dans des structures habituées à cette maladie, capables de confirmer le diagnostic, d'assurer l'ensemble des soins nécessaires (association de services de neurologie, de rééducation, de réanimation) et de délivrer tous les traitements modernes (échanges plasmatiques notamment).

Les facteurs déclenchants

L'apparition d'un SGB est précédée dans 60% à 80% des cas d'un événement prodromique d'allure infectieuse (infection des voies aériennes supérieures, diarrhée, vaccination) dans les trois semaines à un mois qui précèdent la maladie. Différents agents pathogènes ont pu être incriminés : *Campylobacter jejuni*, mycoplasme, cytomégalovirus, virus d'Epstein Barr. L'agent actuellement le plus étudié est *Campylobacter jejuni*, sans qu'une relation de cause à effet puisse être encore affirmée avec certitude. Des discussions ont eu lieu visant à incriminer certaines vaccinations (anti-grippale notamment), ce qui n'a pas été confirmé. Des polyradiculonévrites peuvent survenir lors des premières manifestations à l'infection par le virus HIV, elles sont toutefois cliniquement différentes et doivent être distinguées d'un SGB proprement dit.

Evolution

Trois phases, caractérisées par différentes étapes supposées de mécanismes auto-immuns (humoraux et cellulaires), ont été identifiées.

Phase d'extension des paralysies

La phase d'extension a une durée de 12 jours (en moyenne), durant cette période il a été démontré l'action des macrophages phagocytant la gaine de myéline, au niveau des nœuds de Ranvier. Les macrophages sont activés par les lymphocytes T auxiliaires (TH1) qui produisent les TNF (tumor necrosis factor).

Phase de plateau

Elle peut durer de quelques jours à plusieurs mois et résulte de l'activation de lymphocytes T auxiliaires (TH2).

Phase de récupération

Elle est très hétérogène, des lésions irréversibles peuvent persister.

Diagnostic

Il repose essentiellement sur des arguments cliniques. La ponction lombaire est indispensable à la recherche de l'augmentation du taux d'albumine sans élévation du nombre de cellules (dissociation albuminocytologique).

L'électromyogramme peut, dans les cas litigieux, montrer des stigmates électrophysiologiques de la démyélinisation. D'autres examens complémentaires peuvent être indispensables en cas de doute diagnostique.

Traitements

Deux types de traitement doivent être distingués.

Les mesures symptomatiques sont destinées à lutter contre les conséquences de la paralysie des muscles des membres, voire de celle des muscles respiratoires.

Ces mesures sont fondamentales. C'est leur amélioration qui a permis de diminuer fortement en 30 ans la mortalité due à cette affection (20% en 1960 contre 5% actuellement).

Les mesures spécifiques sont destinées à lutter contre le processus de démyélinisation et donc à limiter l'importance des paralysies. Elles doivent être utilisées le plus tôt possible, durant la phase d'extension des paralysies. A l'heure actuelle, elles sont représentées soit par les échanges plasmatiques, soit par l'utilisation de fortes doses d'immunoglobulines par voie intraveineuse.

Conclusion

Les recherches actuelles ont comme objectif de mieux comprendre les relations entre les différents agents infectieux (*Campylobacter jejuni* notamment) et l'apparition ultérieure du syndrome neurologique. Une meilleure compréhension du mécanisme de démyélinisation devrait aboutir à l'utilisation de nouvelles thérapeutiques et/ou à une indication plus précise des thérapeutiques actuelles. Des essais thérapeutiques importants récents, ont déjà permis de démontrer l'efficacité respective des échanges plasmatiques et des immunoglobulines. D'autres essais sont en cours qui permettront de préciser la posologie, les indications et les contre indications de ces deux thérapeutiques.

Références

Raphael JC.; Cardinaud JP.; Fourrier F.; Guidet B.; Perrotin D. Syndrome de Guillain-Barré de l'adulte : aspects thérapeutiques. Schweiz Med Wochenschr., 1998, 128, 1453-1461.

Raphael, JC.; Chevret, S. Rational therapy of Guillain-Barre syndrome, Lancet, 1998, 7; 351: 753

Créange, A.; Lefaucheur, JP.; Authier, FJ.; Gherardi RK. Cytokines et neuropathies périphériques. Rev Neurol (Paris) 1998, 154: 208-216

Mishu, B.; Ilyas AA.; Koski, CL.; Vriesendorp, F.; Cook, SD.; Mithen FA. Serologic evidence of previous *Campylobacter jejuni* infection in

patients with the Guillain-Barre syndrome. Ann Inter Med, 1993, 118: 947-953

Rostami, AM. Guillain-Barre syndrome: clinical and immunological aspects, Springer Semin Immunopath, 1995, 17: 29-42

Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barre syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2001;(2):CD001798.

Hughes RA, Raphael JC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2001;(2):CD002063.