



Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com



journal homepage: <http://france.elsevier.com/direct/REURG/>



MISE AU POINT

Ce malade est-il atteint d'un syndrome de Guillain-Barré ?

Does this patient present a Guillain-Barré syndrome?

T. Sharshar*, S. Siami, D. Orlikowski

Service de réanimation, hôpital Raymond-Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France

Disponible sur Internet le 29 Septembre 2007

MOTS CLÉS

Polyradiculoneuropathie aiguë ;
Diagnostic différentiel ;
Insuffisance respiratoire aiguë ;
Échange plasmatique ;
Immunoglobulines intraveineuses

KEYWORDS

Acute polyradiculoneuritis;
Differential diagnosis;
Respiratory failure;
Plasma exchanges;
Intravenous immunoglobulins

Résumé Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est la première cause de paralysie aiguë extensive dans les pays industrialisés depuis la disparition de la poliomyélite. Son diagnostic reste essentiellement clinique. C'est une maladie évolutive et un examen neurologique précis et répété permettra le plus souvent de confirmer le diagnostic, de juger de l'évolutivité de la maladie et donc de sa gravité potentielle. Les examens complémentaires sont essentiellement utiles pour éliminer une autre pathologie, notamment une méningoradiculite par la ponction lombaire, ainsi qu'une atteinte médullaire par une imagerie par résonance magnétique (IRM). Un élément essentiel de la prise en charge est l'identification des patients, environ un tiers d'entre eux, à risque de développer une insuffisance respiratoire aiguë et nécessitant alors une ventilation mécanique. L'autre volet thérapeutique est le choix entre échanges plasmatiques (EP) et les immunoglobulines (Ig) intraveineuses.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS pour la Société de réanimation de langue française.

Summary Guillain-Barré syndrome (GBS) is the leading cause of non-traumatic acute paralysis in the developed countries. The diagnosis is mainly based on clinical criteria. As GBS is a progressive disease, neurological examination has to be repeated in order to confirm the diagnosis, to determine the disease progression and potential severity. Additional tests, like electroneuromyogram, Resonance Magnetic Imaging or lumbar puncture, are useful for ruling out other diseases, and especially a spinal cord disease or a meningoradiculitis. Respiratory failure is the major complication of Guillain-Barré syndrome, occurring in about one third of the cases. Therefore, clinicians have to be able to identify Guillain-Barré syndrome patients at risk to develop respiratory failure, indicating mechanical ventilation. Specific treatment consists of either plasma exchanges or intravenous immunoglobulins.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS pour la Société de réanimation de langue française.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : tarek.sharshar@rpc.aphp.fr (T. Sharshar).

Introduction

Depuis l'éradication de la poliomyélite antérieure aiguë, le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est devenu la cause la plus fréquente de paralysie aiguë et extensive dans les pays industrialisés, son incidence varie de 0,4 à 4/100 000 [1]. Le SGB touche tous les âges et toutes les ethnies. C'est une urgence neurologique dont le diagnostic reste essentiellement clinique. La prise en charge consiste d'abord à établir le diagnostic, d'autant que diverses pathologies du système nerveux périphérique ou central peuvent donner un tableau clinique similaire. Elle devra ensuite déterminer si le patient doit être admis en réanimation. Le principal risque évolutif du SGB est l'insuffisance respiratoire aiguë dont la probabilité de survenue peut être maintenant appréciée [2]. Elle se conclura par le choix du traitement spécifique et qui se pose entre échanges plasmatiques (EP) et immunoglobulines (Ig) intraveineuses.

Diagnostic

Présentation clinique

La présentation clinique la plus classique du SGB est celle d'une paralysie extensive d'évolution aiguë (en moins de quatre semaines) et ascendante avec un déficit globalement symétrique et à prédominance proximale, une atteinte des paires crâniennes (paralysie faciale et/ou troubles de la déglutition), des troubles sensitifs modérés (le plus souvent subjectifs) et une abolition des réflexes ostéotendineux. Ce tableau clinique est quasi pathognomonique d'un SGB quand il est complet. Du fait même de son caractère progressif, ces éléments cliniques diagnostiques du SGB ne sont pas d'emblée présents, ce qui impose donc de répéter l'examen neurologique. La répétition de l'examen clinique et neurologique permettra également d'évaluer la rapidité d'extension du SGB et de détecter la survenue d'une atteinte respiratoire. Il pourra mettre en évidence des signes atypiques pouvant faire douter du diagnostic. La répartition des déficits peut être d'une topographie différente de l'atteinte proximale. L'extension des paralysies peut être de vitesse (forme suraiguë en moins de 24 heures ou subaiguë/chronique en plus de quatre semaines) ou de sens différent (forme d'évolution descendante).

Le diagnostic de SGB est clinique, mais il ne pourra souvent être établi de façon formelle qu'au terme d'une évolution caractéristique en trois phases, d'abord d'extension, puis de plateau et enfin de récupération. Une phase prodromique correspondant le plus souvent à une infection bactérienne ou virale dans le mois précédent l'apparition des premiers signes neurologiques est fréquente, cette phase n'est pas nécessaire au diagnostic mais est évocatrice de SGB. Il est important pour le clinicien d'avoir des critères de présomption diagnostique suffisants. La classification d'Asbury et Cornblath [3] répond à cette attente puisqu'elle regroupe, selon le degré de plausibilité, différents paramètres cliniques, biologiques et électrophysiologiques (Tableau 1). Elle propose également des critères d'élimination du diagnostic. Les examens complémentaires comme la ponction lombaire sont surtout indispensables

pour écarter une autre étiologie, plus particulièrement une méningoradiculite.

Évolution

La faiblesse musculaire est constatée lors de la première consultation dans 70 % des cas. Elle intéresse initialement la partie proximale des membres et suit une extension ascendante chez la moitié des patients. Les formes motrices pures sont décrites dans 18 % des cas et seraient préférentiellement associées à une infection par *Campylobacter jejuni*. Cinquante à 80 % des patients se plaignent de paresthésies, qui respectivement dans 60 et 20 % des cas précèdent ou accompagnent les signes moteurs. Elles s'étendent généralement de manière ascendante. Les anomalies sensitives objectives intéressent essentiellement la proprioception. Une abolition des réflexes ostéotendineux dans le territoire parétique est la règle. Une aréflexie généralisée est trouvée dans 60–80 % des cas. Il existe très exceptionnellement un signe de Babinski. Ce signe, s'il est présent doit faire éliminer une lésion centrale (médullaire par exemple). L'atteinte des nerfs crâniens est plus rarement inaugurale, une extension descendante est observée dans 5 % des cas. Il s'agit essentiellement d'une paralysie faciale, uni- ou bilatérale. Les troubles de la déglutition et de l'oculomotricité sont initialement exceptionnels [4], mais une atteinte bulbaire est retrouvée dans environ 30 % des cas dans notre expérience à l'admission en réanimation [5].

L'association d'une aréflexie, de troubles proprioceptifs et une ophtalmoparésie constitue la triade du syndrome de Miller-Fisher. Des formes se présentant initialement comme un syndrome de Miller-Fisher sont possibles et peuvent évoluer vers un SGB. Des formes sensitives pures de SGB, et plus exceptionnellement dysautonomiques pures, ont été décrites.

Des manifestations dysautonomiques peuvent être observées, essentiellement durant la phase d'ascension des paralysies. Les manifestations les plus fréquentes sont les troubles sphinctériens à type de rétention d'urine. D'emblée, il faut signaler que ces manifestations ne sont pas présentes, mais apparaissent secondairement en cours d'évolution. L'existence d'une rétention d'urine très précoce doit faire évoquer là aussi, une atteinte centrale d'autant plus que les réflexes ostéotendineux sont présents. De même, il n'existe pas d'incontinence urinaire ou anale qui doivent faire évoquer une atteinte de la queue de cheval. Une dysautonomie cardiovasculaire est également possible dans les formes graves de la maladie.

Ponction lombaire et électroneuromyogramme

Il n'est pas indispensable de pratiquer dans les formes typiques une ponction lombaire en urgence, mais elle doit être effectuée dans les 24 heures suivant la prise en charge. Son objectif est de rechercher une dissociation albuminocytologique évocatrice du diagnostic de polyradiculoneuropathie aiguë, bien que non spécifique. L'absence d'hyperprotéinorachie isolée n'élimine pas un SGB, car elle est retardée de trois à 15 jours par rapport au début clinique.

Tableau 1 Critères diagnostic de Guillain-Barré d'après Asbury [3].

Signes							
Nécessaires au diagnostic		En faveur			Douteux		Élimination
Déficit moteur progressif de plus d'un membre	Clinique typique	Clinique variante	LCR	EMG	Persistance d'une asymétrie de l'atteinte motrice	Exposition aux solvants (hexacarbones)	
	Progression <4 semaines	Fièvre initiale	En faveur	Blocs de conduction (80% des cas)	Persistance de troubles sphinctériens	Porphyrie aiguë intermittente	
	Relative symétrie de l'atteinte	Signes sensitifs marqués	Hyperprotéinorachie survenant après une semaine d'évolution	Diminution des vitesses conduction (60% des cas)	Troubles sphinctériens initiaux	Infection diphtérique récente	
	Signes sensitifs modérés	Progression >4 semaines	Moins de dix éléments/mm ³	Augmentation des latences distales	Hypercellularité >50 mm ³	Intoxication au plomb	
Aréflexie	Atteinte des paires crâniennes	Absence de récupération (séquelles importantes)	Variante	Absence d'onde F	Eléments polynucléés dans le LCR	Atteinte uniquement sensitive	
	Récupération	Troubles sphinctériens	Absence d'hyperprotéinorachie	Normal (20% des cas)	Niveau sensitif	Autres cause de paralysie aiguë (poliomyélite, botulisme, etc.)	
	Dysautonomie cardiovasculaire	Signes d'atteinte du système nerveux central	Cellularité ente 11 et 50 éléments/mm ³				
	Absence de fièvre initiale						

Les anomalies électrophysiologiques précoces sont une augmentation des ondes F et un bloc de conduction motrice de siège proximal et distal. L'altération de la conduction distale et des potentiels sensitifs apparaît secondairement. Une dénervation est observée dans 10% des cas. L'électroneuromyogramme permet de classer le SGB en polyradiculoneuropathie inflammatoire aiguë démyélinisante (AIDP: *acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy*), en neuropathie aiguë axonale motrice (AMAN: *acute motor axonal neuropathy*), en neuropathie aiguë axonale motrice et sensitive (AMSAN: *acute motor and sensory axonal neuropathy*) et en forme inexcitable. Bien que le traitement spécifique de ces entités électrophysiologiques soit identique, leur distinction revêt une pertinence physiopathologique mais également pronostique. En effet, la survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë est plus fréquente dans les formes démyélinisantes [6] et les séquelles plus sévères dans les formes inexcitables et, dans une moindre mesure, axonales [7,8].

Diagnostics différentiels

L'examen neurologique est fondamental et doit évidemment rechercher tout symptôme ou signe évocateurs d'une atteinte neurologique centrale, médullaire ou encéphalique. L'urgence majeure est l'élimination d'une lésion médullaire par une imagerie par résonance magnétique (IRM) en cas de niveau sensitif, de troubles sphinctériens importants ou de paraparésie flasque s'aggravant, sans que des signes neurologiques aux membres supérieurs ou des signes céphaliques apparaissent. Si une lésion médullaire est suspectée, elle doit être formellement écartée par une IRM de qualité de l'ensemble de la moelle et relue par un neuroradiologue expert. Un syndrome de Miller-Fisher doit faire demander une imagerie cérébrale pour rechercher une lésion du tronc cérébral.

Devant une atteinte motrice pure, la kaliémie et les CPK doivent être systématiquement dosées et le diagnostic de paralysie hypokaliémique sera confirmé par la régression du déficit après la correction métabolique. Un botulisme, un syndrome myasthénique ou une myopathie inflammatoires sont les autres diagnostics différentiels. Toutefois, les données anamnestiques et cliniques ainsi qu'électrophysiologiques permettent d'en établir rapidement le diagnostic. Devant un déficit sensitif pur, une neuropathie sensitive doit être électrophysiologiquement recherchée.

Un dosage urinaire des porphyrines est dans notre centre systématique. En effet, les porphyries sont un diagnostic difficile, mais essentiel à évoquer car le pronostic vital est en jeu et des mesures thérapeutiques spécifiques existent. Le déficit moteur s'accompagne habituellement de douleurs, notamment abdominales, de troubles psychiatriques, sensitifs, dysautonomiques et sphinctériens. L'existence d'un facteur déclenchant et d'urines pourpre sont des arguments supplémentaires.

D'autres causes de neuropathie sont possibles, notamment lorsque l'examen clinique montre une atteinte de type

polynévritique avec une atteinte motrice distale et/ou un déficit sensitif franc en gant et en chaussette. Une neuropathie carencielle doit être évoquée et une vitaminothérapie prescrite chez tout patient éthylique. Certaines neuropathies toxiques peuvent également mimer un syndrome de Guillain-Barré. Certaines mono-multineuropathies peuvent, lorsqu'elles sont très étendues, mimer également un SGB. Il est classiquement observé dans les vascularites une distribution tronculaire des anomalies neurologiques et un syndrome inflammatoire associé ou non à une hyperéosinophilie. Cependant, les anomalies biologiques peuvent être absentes dans les vascularites purement nerveuses. La ponction lombaire est alors normale mais l'électroneuromyogramme permet de redresser le diagnostic. Si une vascularite est suspectée, une biopsie neuromusculaire est à notre avis requise. Le diagnostic de SGB peut s'avérer difficile chez un patient diabétique. Il est retenu si la protéinorachie est supérieure à 1g/l et s'il existe des anomalies électrophysiologiques évocatrices de polyradiculoneuropathie aiguë.

À la ponction lombaire, une cytorachie supérieure à 50 mm³ fait poser le diagnostic de méningoradiculite, qui peut être d'origine soit infectieuse (maladie de Lyme, infection à Herpes virus), soit inflammatoire ou néoplasique (lymphome...). Un traitement par ceftriaxone (Rocéphine®) ou cefotaxime (Claforan®) ou acyclovir (Zovirax®) est alors à débiter, selon les cas. À l'inverse, une cytorachie entre 10 et 50 mm³ peut être compatible aussi bien avec un SGB qu'une méningoradiculite : la ponction lombaire devra donc être refaite 24 à 48 heures plus tard. Une diminution du nombre d'éléments est en faveur d'un SGB. Dans l'attente de ce contrôle, le même traitement antibiotique et antiviral pourra être instauré jusqu'à obtention des résultats de la sérologie et de la PCR. Les concentrations de glucose et lactates dans le liquide céphalorachidien sont normales dans le SGB.

Le SGB est par définition idiopathique, ce qui implique qu'une affection générale, notamment une maladie de système, un cancer, un lymphome ou une infection par le virus VIH ait été récusée. Un examen général complété par un bilan immunologique simplifié (immunoélectrophorèse et dosages des facteurs antinucléaires, du latex Waaler-Rose, des fractions C3 et C4 du complément, des complexes immuns circulants, de la protéinurie des 24 heures), hématologique (NFS, vitesse de sédimentation) et une sérologie VIH est en pratique suffisant.

Une biopsie neuromusculaire devra être envisagée si une vascularite est suspectée ou si l'évolution est particulière et marquée, notamment par une rechute ou une durée d'extension anormale.

Le SGB est précédé d'un épisode infectieux, respiratoire ou digestif, dans 80% des cas. Les deux principaux agents pathogènes sont le *C. jejuni* (20 à 30%) et le cytomégalovirus (10 à 20%). Les explorations sérologiques, les recherches virologiques et les coprocultures n'ont qu'un intérêt descriptif et éventuellement pronostique. Il en est de même pour les anticorps antigangliosides. Il semblerait que les SGB associés à une infection par le *C. jejuni* soient plus souvent moteurs purs et axonaux et qu'ils aient un pronostic fonctionnel plus sévère [7]. À ce jour, l'identification de l'agent infectieux n'a aucune conséquence thérapeutique.

Évaluation de la gravité

L'insuffisance respiratoire aiguë est la complication majeure du SGB. Le recours à la ventilation mécanique, nécessaire dans 20 à 30% des cas, accroît significativement sa morbi-mortalité. Ainsi le taux de mortalité augmente-t-il de 5% chez l'ensemble des patients SGB à 20% chez ceux mécaniquement ventilés. La parésie des muscles inspiratoires et expiratoires, en association avec les troubles de la déglutition, favorise l'encombrement, la formation d'atélectasies et la survenue d'une pneumopathie d'inhalation; la ventilation mécanique invasive, celle de pneumopathie nosocomiale [5,9,10]. La prise en charge ventilatoire est donc primordiale et comporte trois étapes. La première est l'identification des patients à risque de développer une insuffisance respiratoire aiguë; la seconde est le recours à bon escient à l'assistance ventilatoire et la troisième est l'optimisation de la ventilation mécanique et la prévention de ses complications. Les facteurs de risque précoces de survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë sont: un délai entre le début du déficit moteur et l'hospitalisation inférieure à sept jours; l'impossibilité à relever la tête du plan du lit et une capacité vitale (CV) à l'admission inférieure à 60% de la valeur théorique [2]. La probabilité d'être ultérieurement ventilé est de 85% chez les patients ayant ces trois signes [2]. En l'absence de mesure de la CV, l'existence d'une cytolysé hépatique et l'impossibilité de tenir debout ou de soulever les coudes doivent être prises en compte [2]. L'électroneuromyogramme est également utile. Nous avons ainsi montré que la probabilité de recourir à la ventilation mécanique était de 1,6% chez les patients ayant une CV supérieure à 81% et un rapport des amplitudes des potentiels d'action musculaire proximal et distal (CMAP p/d) du nerf péronier commun supérieur à 56%. Elle est de 46% lorsque la CV et le rapport CMAP p/d sont, respectivement inférieurs à 81 et 56%. Ce résultat confirme que l'insuffisance respiratoire est plus fréquente et sévère dans les formes démyélinisantes [6]. En revanche, l'étude électrophysiologique des latences phréniques et des potentiels d'action musculaire diaphragmatiques n'améliore pas la prédiction [6]. Au cours de la phase d'extension, une réduction de 50% de la CV par rapport à sa valeur à l'admission [11] ou l'apparition de troubles de la déglutition [12] sont également associées à la survenue d'une insuffisance respiratoire. La mesure répétée de la CV est donc indispensable car elle permet d'objectivement détecter une faiblesse des muscles respiratoires. Sa mesure se fait facilement à l'aide d'un spiromètre portatif et doit, si possible, être complétée par une mesure des pressions inspiratoires et expiratoires maximales (PI_{max} et PE_{max}). Leur mesure permettrait de détecter plus précocement une atteinte respiratoire car leur diminution précède celle de la CV [13]. De surcroît, la CV étant physiologiquement liée aux PI_{max} et PE_{max} par une relation curvilinéaire, une discordance entre les valeurs des pressions et de la CV indique, soit un défaut technique, soit une pathologie parenchymateuse, telle une atélectasie [13]. La nécessité de recourir à ces tests fonctionnels s'explique par la difficulté d'évaluer cliniquement l'atteinte respiratoire. En effet, l'épuisement respiratoire dans le SGB se fait «à bas bruit» et les signes de lutte passent souvent inaperçus,

d'autant que le patient se plaint rarement d'une dyspnée franche. Le clinicien se doit d'être attentif aux symptômes d'alerte, souvent discrets, que sont l'orthopnée, la sensation d'une oppression thoracique, une tachypnée, la réduction de l'aplissement thoracique, l'hypophonie, une respiration paradoxale abdominale, la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, la perte des capacités d'expectoration, les accès spontanés de toux qui trahissent souvent une inhalation salivaire, mais également l'anxiété qu'il ne faut pas négliger. Les signes d'encombrement sont également peu perceptibles et les troubles de la déglutition difficilement évaluables. L'absence de «fausse route», notamment à l'ingestion d'un verre d'eau ne garantit nullement l'intégrité du contrôle pharyngé et la pose d'une sonde gastrique ne prémunit aucunement des (micro) inhalations salivaires qui surviennent préférentiellement la nuit et sont sans doute responsable de la surincidence des pneumopathies d'inhalation chez les patients SGB [5]. Ce risque soulève la question d'une protection précoce des voies aériennes. La surveillance respiratoire ne doit pas reposer uniquement sur les gaz du sang artériel. En effet, ils peuvent être normaux alors qu'existe une réduction importante de la CV. L'hypercapnie et l'hypoxémie sont très tardives, témoignant d'un déficit majeur des muscles respiratoires et indiquant formellement l'intubation en raison du risque imminent d'arrêt respiratoire [10,11,14]. L'existence d'une hypoxémie, alors que la CV n'a pas fortement diminuée, doit faire rechercher une autre pathologie respiratoire, notamment une pneumonie, une atélectasie ou une embolie pulmonaire.

Nous recommandons que soit hospitalisé en réanimation pour surveillance tout patient atteint de SGB présentant un des critères prédictifs de survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë, a fortiori ceux ayant un critère majeur de recours à l'intubation. Il s'agit de signes de détresse respiratoire, d'une hypercapnie, d'une hypoxémie ou d'une CV inférieure à 20% (ou à 15 ml/kg). L'existence d'une toux inefficace, de troubles majeurs de la déglutition et d'une atélectasie sur la radiographie de thorax sont considérées comme des critères mineurs de ventilation mécanique.

Les dysautonomies cardiovasculaires sont observées chez 20% des patients, préférentiellement chez ceux intubés ventilés et sont exceptionnellement graves [15]. Il s'agit de tachycardies, de bradycardies ou de variations de la pression artérielles [16]. Des bradycardies, parfois extrêmes, peuvent être déclenchées par les aspirations endotrachéales.

Traitement

Traitement spécifique

Les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intraveineuses sont les deux traitements spécifiques dont l'efficacité a été démontrée dans le SGB associé à un déficit moteur, l'inefficacité de la corticothérapie ayant été clairement démontrée. Il ne concerne pas les formes sensibles pures ou le syndrome de Miller-Fisher qui régresse spontanément sans complication.

Le choix entre ces deux traitements dépend à la fois de leurs contre-indications respectives et de la sévérité clinique initiale, ainsi que de la date de début du déficit moteur [17]. Dans les formes bénignes, qui se définissent par une marche conservée, les Ig intraveineuses n'ayant jamais été étudié, deux échanges plasmatiques sont préconisés si le début des symptômes moteurs date de moins de 15 jours. En cas d'aggravation clinique, deux autres échanges supplémentaires devront être effectués. Dans les formes plus sévères, c'est-à-dire, en cas de perte de la marche ou d'insuffisance respiratoire aiguë, les échanges plasmatiques (quatre échanges) ou les Ig intraveineuses (0,4 g/kg/j pendant cinq jours) sont équivalents. Les Ig intraveineuses et les échanges plasmatiques ont été validées pour un SGB évoluant depuis respectivement moins de deux et quatre semaines. Il n'y a pas d'indication à une association des deux traitements. Dès le diagnostic confirmé, les échanges plasmatiques ou les Ig intraveineuses doivent être le plus rapidement débutés.

Les allergies connues, le déficit en IgA et l'insuffisance rénale sont les contre-indications principales des Ig intraveineuses. Un ionogramme sanguin et une mesure de la clairance de la créatinine quotidiens sont indispensables. Les infections, l'instabilité cardiovasculaire et les hémorragies sont les contre-indications principales des échanges plasmatiques.

Traitement non spécifique

Les mesures symptomatiques sont primordiales dans la prise en charge du SGB. La prévention thromboembolique par héparines de bas poids moléculaire ou non fractionnée est systématique chez les patients alités [15]. L'incidence des thromboses veineuses profonde et de l'embolie pulmonaire est d'environ 5% [18].

Le monitoring cardiovasculaire est important pour dépister les troubles dysautonomiques. Des bradycardies extrêmes lors des aspirations peuvent être évitées par une hyperoxygénation transitoire à FiO_2 100%. Elles peuvent nécessiter l'administration d'atropine, un entraînement électrosystolique étant exceptionnellement requis. En cas d'hypertension artérielle associée à une tachycardie, un traitement par labétolol (Trandate®) est préconisé. Une tachycardie isolée ne nécessite aucun traitement antiarythmique.

Il doit être rapidement procédé à une intubation ventilation, lorsque sont constatés des signes de détresse respiratoire, une hypercapnie, une hypoxémie ou une CV inférieure à 20% (ou à 15 ml/kg). La ventilation mécanique est également indiquée si la toux est inefficace, les troubles de la déglutition majeurs ou s'il existe une atelectasie sur la radiographie de thorax. L'intérêt d'une protection des voies aériennes et d'une prévention des inhalations et des atelectasies, par une intubation et une ventilation mécanique précoce, chez les patients à risque de développer une insuffisance respiratoire aiguë est en cours d'évaluation dans notre service. Les modalités de la ventilation mécanique chez le patient SGB ne diffèrent pas de celles des autres patients de réanimation. La durée moyenne de la ventilation mécanique varie de 15 à 43 jours selon les séries [19]. Le sevrage de la ventilation mécanique se fait par des

séances de respiration spontanée sur pièce en T, qui sont débutées dès que la CV est supérieure à 30% de la valeur théorique. Nous ne procédons à l'extubation du patient, lorsque le patient tolère cette épreuve de débranchement pendant au minimum plus de six heures d'affilées (avec le ballonnet de la sonde d'intubation dégonflé) et qu'aucune hypercapnie n'est constatée à son terme. La trachéotomie peut être envisagée après trois à quatre semaines de ventilation mécanique si aucune amélioration respiratoire (CV et toux) et neurologique (force musculaire) n'est observée.

En cas de troubles de la déglutition, une sonde gastrique doit être posée et l'alimentation per os doit être proscrite. Bien que les formes sévères de SGB s'accompagnent d'une amyotrophie, l'utilité d'une alimentation entérale hypercalorique ou enrichie n'est pas démontrée. La constipation (voire un iléus adynamique) survient chez la moitié des patients atteints de SGB [20]. Un examen abdominal journalier à la recherche des bruits hydroaériques est indispensable. En cas d'iléus adynamique un traitement par érythromycine ou néostigmine associé à un sondage rectal peut être proposé [21].

Les troubles vésicosphinctériens doivent être systématiquement recherchés, notamment en quantifiant à l'aide d'un *bladder scan* le résidu postmictionnel. Le cas échéant, une sonde vésicale à demeure doit être posée. Son ablation sera à envisager lorsque le déficit moteur des membres inférieurs commencera à récupérer. Nous ne réalisons pas d'hétérosondages itératifs.

Des douleurs sont rapportées par 89% des patients, dont la moitié décrivent des douleurs sévères [22]. Celles-ci sont surtout observées dans les formes sévères. Les antalgiques doivent être rationnellement prescrits en fonction de la sémiologie de la douleur et afin d'éviter leur cumul. En cas de douleurs neuropathiques, nous préconisons la gabapentine (Neurontin®), dont il ne faut pas hésiter à administrer rapidement les doses maximales. Le clonazépam (Rivotril®) peut lui être associé, mais il entraîne souvent une somnolence. En cas d'échec, un traitement par opiacés est alors requis [23,24]. Les troubles du sommeil sont fréquents et peuvent être accompagnés d'hallucinations, le plus souvent visuelles. Celles-ci imposent l'interruption des traitements si possible hallucinogènes et éventuellement la prescription d'un neuroleptique.

La prise en charge comporte enfin la prévention et le traitement des escarres, la kinésithérapie respiratoire et des membres ainsi que le soutien psychologique.

Conclusion

Le SGB est une pathologie neurologique rare dont le diagnostic doit pouvoir être posé par le réanimateur devant une paralysie aiguë extensive. Un examen neurologique précis et répété permettra le plus souvent de confirmer le diagnostic, de juger de l'évolution de la maladie et donc de sa gravité potentielle. Les examens complémentaires sont en général utiles pour éliminer une autre pathologie. Les étapes de la prise en charge symptomatique et spécifique doivent également être connues du réanimateur, en particulier les éléments prédictifs et diagnostiques d'une insuffisance respiratoire aiguë.

Références

- [1] Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barré syndrome. *J Infect Dis* 1997;176(Suppl 2):S92–8.
- [2] Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphaël JC. French cooperative group on plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 2003;31:278–83.
- [3] Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27(Suppl):S21–4.
- [4] Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Clinical features of the typical syndrome. *Guillain-Barré syndrome*. Philadelphia: F.A DAVIS; 1991. pp. 73–105.
- [5] Orlikowski D, Sharshar T, Porcher R, Annane D, Raphael JC, Clair B. Prognosis and risk factors of early onset pneumonia in ventilated patients with Guillain-Barré syndrome. *Intensive Care Med* 2006;32:1962–9.
- [6] Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, Aboab J, Devaux C, Clair B, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. *Lancet Neurol* 2006;5:1021–8.
- [7] Hadden RD, Karch H, Hartung HP, Zielasek J, Weissbrich B, Schubert J, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2001;56:758–65.
- [8] Ho TW, Li CY, Cornblath DR, Gao CY, Asbury AK, Griffin JW, et al. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1997;48:695–700.
- [9] Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EF. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 2000;54:2311–5.
- [10] Ropper AH. Severe acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1986;36:429–32.
- [11] Chevrolet JC, Deleamont P. Repeated vital capacity measurements as predictive parameters for mechanical ventilation need and weaning success in the Guillain-Barré syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1991;144:814–8.
- [12] Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, Wolter TD, Wijdicks EF. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001;58:893–8.
- [13] American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 518–624.
- [14] Ropper AH, Kehne SM. Guillain-Barré syndrome: management of respiratory failure. *Neurology* 1985;35:1662–5.
- [15] Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2005;366:1653–66.
- [16] Pfeiffer G, Schiller B, Kruse J, Netzer J. Indicators of dysautonomia in severe Guillain-Barré syndrome. *J Neurol* 1999;246:1015–22.
- [17] Hughes RA, Swan AV, Raphael JC, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. *Brain* 2007;130:2245–57.
- [18] Henderson RD, Lawn ND, Fletcher DD, McClelland RL, Wijdicks EF. The morbidity of Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. *Neurology* 2003;60:17–21.
- [19] Orlikowski D, Prigent H, Sharshar T, Lofaso F, Raphael JC. Respiratory dysfunction in Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care* 2004;1:415–22.
- [20] Burns TM, Lawn ND, Low PA, Camilleri M, Wijdicks EF. Adynamic ileus in severe Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 2001;24:963–5.
- [21] Ponc R, Saunders MD, Kimmey MB. Neostigmine for the treatment of acute colonic pseudo-obstruction. *N Engl J Med* 1999;341:137–41.
- [22] Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1997;48:328–31.
- [23] Pandey CK, Bose N, Garg G, Singh N, Baronia A, Agarwal A, et al. Gabapentin for the treatment of pain in Guillain-Barré syndrome: a double-blinded, placebo-controlled, crossover study. *Anesth Analg* 2002;95:1719–23.
- [24] Tripathi M, Kaushik S. Carbamazepine for pain management in Guillain-Barré syndrome patients in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2000;28:655–8.