
Paralysies extensives : syndrome de Guillain-Barré et myasthénie



Chapitre 20 Paralysies extensives : syndrome de Guillain-Barré et myasthénie

1. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire
 - A. Définition, épidémiologie, physiopathologie
 - II. Aspects cliniques
 - III. Examens complémentaires
 - IV. Diagnostic différentiel
 - V. Principes de la prise en charge thérapeutique
 1. Myasthénie
 - A. Définition, physiopathologie
 - II. Signes de gravité
 - III. Traitement
-

Item 95. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

Item 96. Myasthénie

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré.
 - Identifier les situations d'urgence et planifier la prise en charge.

 - Diagnostiquer une myasthénie.
 - Connaître les traitements et planifier le suivi du patient.
 - Connaître les traitements contre-indiqués dans la myasthénie.
 - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
-

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB), ou polyradiculoneuropathie (PRN) aiguë inflammatoire, est devenu, depuis l'éradication de la poliomyélite antérieure aiguë, la principale cause de paralysie aiguë extensive dans les pays développés. Compte tenu de sa potentielle gravité, il s'agit d'une **urgence neurologique**. Le diagnostic est généralement clinique, les examens complémentaires permettant essentiellement d'éliminer un diagnostic différentiel. Le traitement symptomatique est au premier plan, visant à prévenir les complications du déficit moteur et de l'atteinte respiratoire.

I Définition, épidémiologie, physiopathologie

A Épidémiologie

L'incidence annuelle du SGB est d'environ 1,5 pour 100 000. Il atteint les deux sexes, tous les âges et toutes les ethnies. Le qualificatif de bénignité doit être abandonné car le taux de mortalité peut atteindre 5 à 10 % et les séquelles graves à un an peuvent être de 10 % chez les patients ayant nécessité une ventilation mécanique invasive.

B Définition des polyradiculoneuropathies

Les PRN regroupent un ensemble de maladies neurologiques qui provoquent un déficit moteur périphérique, bilatéral, symétrique, à prédominance proximale, ascendant et très souvent associé à des troubles sensitifs et à une dissociation albumino-cytologique à la ponction lombaire.

Les formes aiguës se définissent par une phase d'extension des paralysies inférieure à 1 mois. La forme la plus fréquente en est le SGB, qui survient chez un sujet en apparente bonne santé, ce qui le distingue des rares formes symptomatiques.

Les formes chroniques sont rares, ont une phase d'extension souvent de plusieurs mois et évoluent par poussées successives. Elles peuvent à leur début mimer un SGB.

Une PRN, aiguë ou chronique, peut être idiopathique ou secondaire à diverses pathologies : métaboliques, carencielles, toxiques, inflammatoires, paranéoplasiques et infectieuses.

C Physiopathologie du syndrome de Guillain-Barré

Le SGB est considéré comme un syndrome post-infectieux. Dans les 5 à 6 semaines qui précèdent les premiers signes neurologiques, il est retrouvé dans environ 60 % des cas un épisode infectieux, rhinopharyngé, digestif ou grippal. Dans 10 % des cas, l'événement déclenchant peut être un acte chirurgical, une sérothérapie ou une vaccination. Les agents pathogènes le plus fréquemment observés sont le cytomégalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, le virus d'Epstein-Barr et *Campylobacter jejuni*.

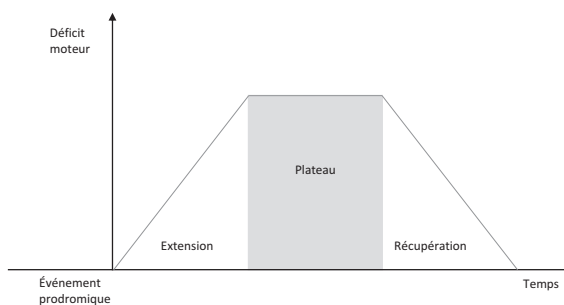
L'atteinte nerveuse la plus fréquente est une démyélinisation qui se caractérise électrophysiologiquement par un ralentissement des vitesses de conduction, un allongement des latentes distales et des blocs de conduction. La démyélinisation est le plus souvent réversible mais peut entraîner des lésions axonales, qui rendent compte des séquelles. Une atteinte axonale peut survenir d'emblée, notamment en cas d'infection à *C. jejuni*, et se manifeste par une diminution de l'amplitude des potentiels d'action musculaires.

Le processus neuropathogène intéresse les systèmes nerveux périphériques moteur, sensitif et autonome, et est provoqué par des réactions immunitaires cellulaires et humorales. Un mimétisme moléculaire entre l'agent pathogène et les antigènes (tels que les gangliosides) nerveux est incriminé, en particulier dans les formes axonales.

II Aspects cliniques

Le SGB évolue en trois phases, dites d'extension, de plateau et de récupération ([figure 20.1](#)).

Figure 20.1
Évolution du syndrome de Guillain-Barré.



A Phase d'extension

La phase d'extension dure par définition moins de 4 semaines. Le tableau clinique débute habituellement par des **troubles sensitifs** à type de paresthésies ou dysesthésies des extrémités. Des douleurs lombaires et des radiculalgies sont classiques. S'y associe un **déficit moteur, bilatéral et symétrique, flasque avec hyporéflexie**. Le déficit est caricaturalement d'évolution ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable, avec une évolution possible vers une tétraplégie, une atteinte des nerfs crâniens, des muscles axiaux et respiratoires. Les paires crâniennes le plus fréquemment atteintes sont les VII (diplopie faciale périphérique), IX et X (troubles de la déglutition), plus rarement les III (extrinsèque et intrinsèque) et VI. Les troubles de la sensibilité concernent essentiellement la proprioception et le toucher.

Des formes atypiques sont possibles : forme descendante, asymétrique, motrice pure (notamment dans les formes axonales post-*C. jejuni*), évolution suraiguë en moins de 24 heures, conservation des réflexes ostéotendineux voire hyperreflexie et signe de Babinski.

B Phase de plateau

Cette phase est de durée variable, fonction de la sévérité de l'atteinte. Deux tiers des patients atteints perdent la marche et 20 % développent une insuffisance respiratoire. Les troubles dysautonomiques sont fréquents dans les formes graves (c'est-à-dire ventilation mécanique).

C Phase de récupération

La récupération motrice peut être longue, puisque 20 % des patients ne recouvrent pas la marche à 6 mois. Près de 10 %

des patients présentent encore des symptômes résiduels à 3 ans de l'épisode. Des fluctuations cliniques peuvent être observées après le début du traitement, avec une possibilité de réaggravation secondaire.

Des rechutes sont observées dans 2 à 5 % des cas. Le tableau clinique en est généralement identique, mais le facteur déclenchant diffère.

D Complications

Les complications respiratoires, bulbaires et dysautonomiques et celles du décubitus font toute la gravité de la maladie. Elles doivent être recherchées et prévenues quotidiennement.

1 Insuffisance respiratoire aiguë

Cette complication est la principale cause de mortalité au cours du SGB, l'instauration d'une ventilation mécanique étant nécessaire chez 20 à 30 % des patients. Elle est consécutive au déficit des muscles inspiratoires et expiratoires. L'installation de l'insuffisance respiratoire se fait souvent à bas bruit et les anomalies gazométriques (notamment une hypercapnie), tardives, ne doivent pas être attendues pour indiquer une ventilation mécanique invasive. Les premiers signes sont : l'orthopnée, la tachypnée, la polypnée, une sensation d'oppression thoracique ou une difficulté à la parole. La surveillance de la fonction pulmonaire doit être régulière et intégrer si possible une mesure de la capacité vitale ou CV (à l'aide d'un spiromètre portable). Les facteurs prédictifs du recours à l'intubation sont un délai d'extension < 7 jours, une atteinte axiale (impossibilité à relever la tête du plan du lit), une CV < 60 % de la valeur théorique et des troubles de la déglutition. Il est à noter que la décompensation peut être brutale, suite à une atelectasie ou une fausse route. Une hypoxémie isolée doit faire évoquer une embolie pulmonaire.

2 Atteinte bulbaire

Elle survient dans 30 % des cas et favorise les fausses routes, la pneumopathie d'inhalation (rapportée chez 70 % des patients qui ont été intubés), l'encombrement respiratoire et l'atelectasie. L'évaluation est difficile en pratique, une bonne déglutition des liquides ne garantissant pas l'absence de micro-inhalation. En cas de troubles sévères de la déglutition, une intubation oro-trachéale peut être indiquée.

3 Dysautonomie

L'atteinte du système nerveux autonome se retrouve dans plus de 70 % des cas. Elle est responsable d'une variabilité du rythme cardiaque (bradycardie, tachycardie) et de la pression artérielle (hypo- et hypertension), parfois provoquée par des stimulations nociceptives telles que des aspirations trachéales. Les troubles du rythme cardiaque expliqueraient 5 % des décès au cours du syndrome de Guillain-Barré. Les autres troubles dysautonomiques sont : une rétention urinaire, un iléus fonctionnel, un syndrome de sécrétion inappropriée de l'hormone antidiurétique (SIADH) et des troubles vasomoteurs.

4 Douleurs

Retrouvées chez près de deux tiers des patients, elles sont souvent un signe prodromique de la maladie. Il s'agit classiquement de douleurs sévères neurogènes, à type de paresthésies, dysesthésies, rachialgies. Ces douleurs sont corrélées à la sévérité du déficit moteur et peuvent persister pendant plusieurs semaines ou mois.

5 Maladie veineuse thromboembolique

L'alitement et le traitement par immunoglobulines intraveineuses ou échanges plasmatiques majorent le risque de thromboses veineuses profondes et/ou d'embolie pulmonaire. L'incidence chez les patients en réanimation est respectivement de 9 et 7 %.

6 Autres manifestations

Le syndrome de Guillain-Barré peut être associé à une fatigue importante qui peut persister plusieurs mois après la récupération motrice. Par ailleurs, des hallucinations, illusions ou un onirisme surviennent chez 30 % des patients mais ne sont pas présents à l'admission

Encadré 20.1 Formes cliniques

- Le syndrome de Miller-Fisher se caractérise par une ophtalmoplégie, une ataxie et une aréflexie sans déficit moteur. Son évolution est habituellement favorable, sans atteinte respiratoire ; des formes de transition sont néanmoins possibles avec le SGB.
- L'encéphalite de Bickerstaff, beaucoup plus rare et plus sévère, associe une ophtalmoplégie, une ataxie et des signes d'atteinte du système nerveux central (atteintes des voies longues, signe de Babinski), un coma (dans 30 % des cas) et souvent une méningite lymphocytaire.
- La pandysautonomie associe une dysfonction sympathique et parasympathique diffuse.

III Examens complémentaires

A Électroneuromyogramme

L'électroneuromyogramme (ENMG) permet de distinguer les formes démyélinisantes de celles axonales mais également d'apporter des éléments pronostiques puisque les premières seraient plus associées à la survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë et les secondes aux séquelles. En Europe, 90 % des cas sont des formes sensitivo-motrices démyélinisantes (*acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy* ou AIDP). Les autres formes sont les atteintes axonales motrices (*acute motor axonal neuropathy* ou AMAN) et sensitivo-motrices (*acute motor and sensitive axonal neuropathy* ou AMSAN).

B Ponction lombaire

La ponction lombaire met en évidence une dissociation albumino-cytologique, se définissant par une hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire et pouvant n'apparaître qu'au-delà du 15^e jour d'évolution. Son principal intérêt est d'éliminer une méningoradiculite, en sachant qu'une cellulorachie < 50 éléments mononucléés/mm³ a été rapportée au cours du SGB.

IV Diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics différentiels à éliminer (tableau 20.1) sont une affection médullaire et une méningoradiculite.

Tableau 20.1
Diagnostic différentiel du syndrome de Guillain-Barré

Diagnostic différentiel	Éléments cliniques	Éléments paracliniques
Atteinte du système nerveux central		
AVC du tronc cérébral	Syndrome pyramidal	Anomalies à l'IRM cérébrale
Myélopathie aiguë : compression médullaire, radiculite	Syndrome pyramidal ; niveau sensitif	EMG normal Anomalies à l'IRM médullaire
Atteinte nerveuse		
Poliomyélite antérieure aiguë	Déficit moteur pur, asymétrique	PL : pléiocytose initiale
Diphthérie	Atteinte ORL	Atteinte axonale ; anomalies ECG
Neuroborréliose	Notion de piqûre de tique	PL : pléiocytose
Intoxication aux métaux lourds	Notion d'exposition aux métaux	Atteinte axonale PL normale
Porphyrie aiguë intermittente	Douleurs abdominales ; urines porto ; troubles psychiatriques	Dosage des porphyrines urinaires
Vascularite	Déficit asymétrique ; atteinte multisystémique	Atteinte axonale PL normale
Lymphome		PL : cellules lymphomateuses
Atteinte de la jonction neuromusculaire		
Myasthénie	Déficit moteur pur	Décrément à l'ENMG PL normale
Botulisme	Mydriase, troubles digestifs	PL normale
Atteinte musculaire		
Hypokaliémie		
Hypophosphatémie		
Myopathie inflammatoire		Élévation des CPK
Rhabdomyolyse aiguë		Élévation des CPK
Paralysie périodique		Dyskaliémie

AVC = accident vasculaire cérébral ; CPK = créatine phosphokinase ; ECG = électrocardiogramme ; EMG = électromyogramme ; ENMG = électroneuromyogramme ; PL = ponction lombaire.

La présence d'un niveau sensitif (même subjectif), d'une anesthésie en selle, de troubles sphinctériens précoces (en particulier les incontinenances urinaires ou fécales) ou de signes pyramidaux (hyperréflexie, signe de Babinski ou de Hoffmann) doit faire suspecter une compression médullaire, un syndrome de la queue de cheval ou du cône terminal et faire pratiquer en urgence une IRM de l'ensemble de la moelle.

Une méningoradiculite, évoquée sur la présence d'une hypercellularachie, doit faire suspecter et traiter en premier lieu une infection par un herpèsvirus et par *Borrelia*.

Il n'existe pas non plus de syndrome confusionnel à la phase initiale du syndrome. Sa présence peut faire évoquer un autre diagnostic comme une porphyrie aiguë intermittente ou une carence vitaminique (syndrome de Gayet-Wernicke).

Par définition, une PRN peut être secondaire à diverses pathologies, inflammatoires, infectieuses ou néoplasiques. Leur recherche dépend des données anamnestiques, de l'examen général et biologiques. Un syndrome de Guillain-Barré ne s'accompagne pas de syndrome inflammatoire biologique et une hypercellularachie peut être d'origine néoplasique (lymphome, etc.). Outre une numération formule sanguine, un ionogramme sanguin et un dosage des enzymes hépatiques, les analyses biologiques comportent systématiquement une mesure de la vitesse de sédimentation, une sérologie VIH et syphilitique, une électrophorèse des protéines plasmatiques, un bilan auto-immun, un dosage des vitamines B1, B6, B9 et B12.

V Principes de la prise en charge thérapeutique

Elle comporte des mesures symptomatiques et des traitements spécifiques.

A Mesures symptomatiques

La prise en charge des patients atteints d'un syndrome de Guillain-Barré nécessite des équipes pluridisciplinaires, habituées à ces pathologies. L'amélioration des mesures symptomatiques a permis de diminuer la mortalité ces vingt dernières années, qui reste toutefois excessive (5 à 10 %). La surveillance est neurologique (extension du déficit, troubles de la déglutition, douleurs...), respiratoire (paramètres cliniques, CV et gaz du sang), dysautonomiques (fréquence cardiaque, tension artérielle) et biologiques (natrémie, afin de détecter un SIADH). Elle concerne également les complications de décubitus.

1 Prise en charge respiratoire

La ventilation mécanique invasive est requise chez 20 à 30 % des patients et son indication repose sur des critères stricts

Encadré 20.2 Facteurs prédictifs de ventilation au cours du syndrome de Guillain-Barré

Facteurs prédictifs d'intubation à l'admission en réanimation

Sans mesure de la capacité vitale (risque > 85 % si présence de 4 critères)

- Début des symptômes < 7 jours à l'admission
- Toux inefficace
- Impossibilité de tenir debout
- Impossibilité de soulever les coudes
- Impossibilité de lever la tête
- Cytolyse hépatique

Avec mesure de la capacité vitale (risque > 85 % si présence des 3 critères)

- Début des symptômes < 7 jours à l'admission
- Impossibilité de lever la tête
- CV < 60 % de la théorique

Facteurs prédictifs de ventilation mécanique pendant le séjour en réanimation

- Troubles de la déglutition
- CV < 20 ml/kg

Indications à l'intubation

- Détresse respiratoire
- PaCO₂ > 6,4 kPa (50 mm Hg) ou PaO₂ < 7,5 kPa (55 mm Hg)
- CV < 15 ml/kg
- Pression inspiratoire maximale < - 25 cm H₂O/
Pression expiratoire maximale < 50 cm H₂O
- Troubles majeurs de la déglutition avec encombrement bronchique

Une intubation trop tardive augmente significativement le risque d'inhalation et de syndrome de détresse respiratoire aiguë. Les patients ayant des facteurs de risque d'intubation doivent être admis en réanimation. La ventilation non invasive (VNI) n'est pas indiquée chez ces patients qui présentent la plupart du temps des troubles de la déglutition.

2 Prise en charge des troubles de déglutition

Une sonde nasogastrique est nécessaire en cas de troubles de la déglutition afin d'administrer les traitements et l'alimentation.

3 Traitement des douleurs

Traitement des douleurs neuropathiques, essentiellement par gabapentine, et de décubitus.

4 Prévention des complications thromboemboliques

Anticoagulation préventive jusqu'à reprise de la marche ou au minimum 3 mois chez un patient immobilisé de façon prolongée.

5 Réhabilitation précoce

Kinésithérapie motrice pour éviter les rétractions tendineuses et kinésithérapie respiratoire pour lutter contre l'encombrement.

6 Autres mesures

- Prévention des complications oculaires (en cas de paralysie faciale) par l'occlusion palpébrale.
- Traitement d'un iléus fonctionnel par prokinétique ou sondage rectal.
- Surveillance par BladderScan® et pose d'une sonde urinaire en cas de rétention aiguë d'urine (quasi systématique en cas de déficit moteur important).
- Soutien psychologique.

Mesures spécifiques

- Elles ont comme objectif de limiter l'extension des paralysies, favoriser la récupération motrice, diminuer les séquelles. Il est logique de les utiliser le plus précocement possible.
- **Les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intraveineuses (Ig IV)** ont fait la preuve de leur efficacité, les corticoïdes n'ayant aucune indication.
- Le choix entre ces deux thérapeutiques dépend de leurs contre-indications respectives : infectieuses et hémorragiques pour les échanges plasmatiques ; l'insuffisance rénale, les allergies connues et les déficits en IgA pour les Ig IV.
- Deux séances d'échanges plasmatiques sont préconisées chez les patients qui n'ont pas perdu la marche ; quatre séances sont préconisées chez les autres patients.
- La dose d'Ig IV est de 0,4 g/kg par jour pendant 5 jours. L'efficacité n'a toutefois été démontrée que chez des patients qui avaient perdu la fonction de la marche.
- Il a été montré que l'association des deux traitements n'était pas utile.

Myasthénie

I Définition, physiopathologie

La myasthénie est une **maladie auto-immune de la jonction neuromusculaire**, souvent associée à une **pathologie thymique**. En tant que pathologie de la jonction neuromusculaire, elle se caractérise par un déficit périphérique moteur pur fluctuant et aggravé par l'effort (c'est-à-dire fatigabilité), un décrétement à l'électroneuromyogramme (qui peut ne pas être mis en évidence) et une amélioration par l'administration d'anticholinestérasiques (en sachant que cette amélioration n'est ni systématique ni pathognomonique). Le déficit peut atteindre les muscles oculomoteurs (ptosis, diplopie, pas d'atteinte pupillaire), les muscles innervés par les nerfs bulbaire – entraînant une difficulté de la phonation, de la mastication, manducation et de la déglutition –, et les muscles des membres et du tronc, y compris les muscles respiratoires. La prise d'anticholinestérasiques peut entraîner des fasciculations et des crampes, ainsi que des signes muscariniques (hypersialorrhée et diarrhée). L'altération de la transmission neuromusculaire est provoquée par une destruction ou un défaut d'ancrage des récepteurs nicotiniques par des auto-anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine (80 % des cas) ou anti-MUSK (10 % des cas). Elle peut être aggravée par divers traitements, tels que les bêtabloquants, les dérivés de la quinine, les aminosides. Une liste des médicaments contre-indiqués et une carte doivent être fournies aux patients myasthéniques.

En tant que pathologie auto-immune, elle évolue par poussée, est souvent associée à une autre maladie auto-immune et peut requérir un traitement par corticoïdes et immunosuppresseurs. Les poussées sont souvent déclenchées par un événement intercurrent : infection aiguë (en particulier pneumopathie), médicaments contre-indiqués, grossesse, intervention chirurgicale, modification thérapeutique. Ces poussées peuvent, du fait d'une paralysie de la déglutition ou d'une paralysie des muscles respiratoires, entraîner des complications graves et menacer le pronostic vital. Il faut connaître les signes de gravité de ces poussées qui imposent l'hospitalisation dans une structure disposant des moyens de réanimation.

Les principales anomalies thymiques sont une hyperplasie thymique ou un thymome, qui doit être systématiquement recherchée par une imagerie et impose un avis chirurgical. Elles sont associées aux myasthénies à auto-anticorps anti-RaCh.

II Signes de gravité

A Aggravation rapide du déficit musculaire

Apparaissant pour des efforts de plus en plus minimes, l'importance de ce déficit peut être objectivée par un score de la force musculaire (tableau 20.2).

Tableau 20.2
Score de la force musculaire

Membres supérieurs étendus à l'horizontale en antéroposition	
1 point/10 secondes	15 points au maximum 0 point au minimum
Membres inférieurs, malade en décubitus dorsal, cuisses fléchies	
1 point/5 secondes	15 points au maximum 0 point au minimum
Flexion de la tête, le malade en décubitus dorsal	
Contre résistance	10 points
Sans résistance	5 points
Impossible	0 point
Passage de la position couchée à la position assise	
Sans l'aide des mains	10 points
Impossible	0 point
Oculomotricité extrinsèque	
Normale	10 points
Ptosis isolé	5 points
Diplopie	0 point
Occlusion palpébrale	
Complète	10 points
Diminuée (signe des cils)	7 points
Incomplète avec recouvrement cornéen	5 points
Incomplète sans recouvrement cornéen	0 point
Mastication	
Normale	10 points
Diminuée	5 points
Nulle	0 point
Déglutition	
Normale	10 points
Dysphagie sans fausse route	5 points
Dysphagie avec fausse route	0 point
Phonation	
Voix normale	10 points
Voix nasonnée	5 points
Aphonie	0 point

B Apparition d'une atteinte des territoires oropharyngés

Elle se manifeste par des difficultés de phonation et de mastication, des régurgitations nasales et surtout des **troubles de la déglutition**. Les fausses routes sont un **signe de gravité majeure**, qui impose la suspension de l'alimentation orale et la pose d'une sonde gastrique.

C Déficit des muscles respiratoires

Il doit être recherché avec attention. La respiration est rapide, d'amplitude modérée, avec souvent une orthopnée, témoin de la paralysie diaphragmatique. Cette dernière est objectivée par l'absence de gonflement du creux épigastrique à l'inspiration, voire par l'existence d'une respiration paradoxale. L'atteinte des muscles abdominaux entraîne une inefficacité de la toux. Un encombrement bronchique, conséquence d'une hypersécrétion bronchique, et des troubles de la déglutition aggravent fréquemment la défaillance respiratoire. **L'évaluation de la gravité de l'atteinte respiratoire repose sur la mesure répétée au lit du malade de la CV.** En effet, l'hypoxie et surtout l'hypercapnie n'apparaissent que tardivement et témoignent alors d'une insuffisance respiratoire majeure avec risque d'arrêt respiratoire. Les critères d'intubation sont ceux préconisés dans le SGB. La baisse de la capacité vitale en dessous de 15 ml/kg est une indication à la ventilation mécanique. Une hypoxémie isolée doit faire suspecter une embolie pulmonaire.

III Traitement

A Traitement d'une poussée

1 Mesures symptomatiques

Intubation, pose de sonde nasogastrique, admission en réanimation sont les mesures nécessaires en cas de signes de gravité : un patient ayant un déficit moteur important et fluctuant, des signes bulbaires ou respiratoires, une CV < 60 % doit être admis en réanimation. Il est préférable que le transport soit médicalisé. La sévérité du facteur déclenchant de la poussée peut indiquer en soi une hospitalisation en réanimation.

2 Traitement du facteur déclenchant

Arrêt d'un traitement contre-indiqué le cas échéant, traitement d'une éventuelle infection, recherche d'une récurrence d'un thymome...

3 Traitement spécifique de la crise

- Anticholinestérasique : l'administration d'anticholinestérasique par voie IV n'est indiquée qu'en cas de suspicion de sous-dosage.
- Traitement par échanges plasmatiques ou Ig IV.

4 Autres

Instauration ou réévaluation du traitement de fond.

B Traitement de fond

Il consiste en des corticoïdes et/ou un traitement par **immunosuppresseur**. Une aggravation de la symptomatologie peut survenir lors de l'instauration ou de l'augmentation des corticoïdes.

Points clés

Syndrome de Guillain-Barré

- Le SGB est la cause la plus fréquente des paralysies extensives d'origine périphérique.
- Le diagnostic est fondé sur l'association d'un déficit moteur de type périphérique et d'une dissociation albumino-cytologique à l'examen du LCR.
- Le risque à court terme est la survenue d'une paralysie des muscles respiratoires qui doit être surveillée par la mesure répétée de la capacité vitale.
- L'existence d'une atteinte respiratoire impose le transfert en réanimation.
- Le traitement comporte soit des échanges plasmatiques, soit la perfusion d'immunoglobulines.
- Le risque de séquelles à long terme doit être signalé au patient.

Myasthénie

- La myasthénie est une maladie auto-immune provoquée par des anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine.
- Il en résulte un défaut de transmission neuromusculaire et un déficit moteur aggravé par l'effort.
- Dans les formes graves, le pronostic vital est engagé du fait de l'atteinte des muscles de l'oropharynx et respiratoires dont la surveillance comporte la mesure de la capacité vitale.

Pour en savoir plus

Lewis RA. Myasthenia gravis : new therapeutic approaches based on pathophysiology. J Neurol Sci 2013 ; 333 : 93–8.

Van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome : pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol 2014 ; 10 : 469–82.