

LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Polyneuropathie idiopathique aiguë

et

Polyneuropathie idiopathique chronique

Aperçu à l'attention du grand public
(1ère édition française - 1993)

**Une publication de la
Fondation Internationale du Syndrome de Guillain-Barré**

Traduction française réalisée grâce au soutien
de la société ZENECA Pharmaceuticals, une division du groupe I.C.I.

SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

(Polyneuropathie idiopathique aiguë)

Aperçu à l'attention du grand public

TABLE DES MATIERES

PREFACE A LA SIXIEME EDITION AMERICAINE	3
--	---

APERCU

Introduction	4
Historique	4
Qu'est-ce que le syndrome de Guillain-Barré ?	5
Causes du Syndrome de Guillain-Barré	6
Premières découvertes relatives au Syndrome de Guillain-Barré	7
Diagnostic	8
Troubles potentiellement similaires au Syndrome de Guillain-Barré	10
Gravité et évolution naturelle du Syndrome de Guillain-Barré	10
Hospitalisation et premiers soins	11
Problèmes émotionnels	11
Traitement précoce	13
Traitements spécifiques	13
Les corticostéroïdes	13
La plasmaphérèse	13
Les gammaglobulines	14
Problèmes organiques internes	15
Rééducation et soins généraux	16
Sensations anormales (Paresthésies)	17
Stade intermédiaire et rééducation	18
Ergothérapie	19
Kinésithérapie	20
Fatigue	22
Pronostic	22
Projets à long terme	24
Le syndrome de Fisher	26
Résumé	26
Polyneuropathie idiopathique chronique	27

APPENDICE

Troubles pouvant ressembler au Syndrome de Guillain-Barré	30
Brève Description de la Fondation	35

PREFACE A LA SIXIEME EDITION AMERICAINE

Cette version de 1990 de l'Aperçu permet l'inclusion non seulement de certaines informations nouvelles importantes issues de la littérature traitant de différents sujets, y compris la thérapie par gammaglobulines, mais aussi de méthodes permettant d'établir le pronostic individuel de chaque patient. Comme son titre l'indique, cet aperçu est avant tout destiné à la personne non informée. Toutefois, dans notre souci de rendre cet aperçu compréhensible, l'emploi d'une terminologie technique était inévitable. La plupart des phrases renfermant des termes techniques sont mises entre crochets, et le lecteur peut, s'il le souhaite, sauter ces passages sans risquer de ne pas comprendre les idées principales.

[Plusieurs organisations médicales méritent notre reconnaissance pour leur contribution visant à étendre la compréhension du syndrome de Guillain-Barré. Ainsi, en qualité de membre de la Fondation du Syndrome de Guillain-Barré, j'exprime mes remerciements pour leurs efforts au "*National Institute of Neurologic Disorders and Stroke*", à "*l'Association internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences*", à la "*Peripheral Neuropathy Association*", au "*Dutch Guillain-Barré Study Group*", au "*International Steroid Trial Group*" et au "*Marine Biological Laboratory*" à Woods Hole (Massachusetts). Qu'un nombre important d'investigateurs individuels reçoivent nos remerciements pour leurs efforts de recherche. Les citer ici serait trop long, sans compter le risque d'en omettre quelques-uns. Les références à la fin de ce livret mentionnent le nom de nombreux chercheurs.]

Le nom original de la Fondation du Syndrome de Guillain-Barré était "Groupe de soutien du Syndrome de Guillain-Barré". Bien que nous ayons étendu nos activités en tant que fondation afin de les développer et là où cela était possible de financer la recherche, notre but majeur reste de prodiguer un soutien moral et de fournir aux victimes et à leurs proches des informations relatives à ce syndrome. Les activités en cours incluent le développement de différents groupes de soutien de par le monde et la diffusion d'une liste de neurologues ayant une connaissance approfondie du Syndrome de Guillain-Barré auxquels les patients et leur famille pourraient s'adresser. Pour obtenir des informations et de la littérature, il vous suffit d'appeler l'Office National de la Fondation au (215) 667-0131, ou nous écrire à la *GBS International Foundation*, P.O. Box 262, Wynnewood, PA 19096 (USA) et nous nous ferons un plaisir de vous rendre service. Les professions médicales et paramédicales sont également invitées à nous contacter.

Cet Aperçu et la Fondation n'existeraient pas sans les efforts inlassables de ses fondateurs, Robert et Estelle Benson. Ils ont fait de cette fondation ce qu'elle est aujourd'hui. Ils sont là pour vous rendre service par l'intermédiaire de l'Office National. Au nom des patients atteints du syndrome de Guillain-Barré, je les remercie pour leurs efforts.

A tous les patients victimes de ce syndrome, j'exprime l'espoir d'une guérison rapide et totale.

Joel Steinberg
Montgomery and Philadelphia Counties
Pennsylvanie
D cembre 1990

APERCU

Introduction

Le trouble, communément appelé Syndrome de Guillain-Barré est une maladie rare qui affecte les nerfs périphériques de l'organisme. Il se caractérise principalement par une faiblesse, voire même une paralysie et s'accompagne souvent de sensations anormales. Le syndrome se manifeste de manière sporadique. Il est imprévisible et peut survenir à tout âge, indépendamment du sexe. Sa gravité peut varier considérablement d'un cas moyen pouvant même ne pas être porté à la connaissance d'un médecin, à celui d'une maladie dévastatrice liée à une paralysie presque totale plaçant le patient entre la vie et la mort. En raison de sa rareté, la plupart n'ont jamais entendu parler de la maladie, ou s'ils en ont entendu parler, ils n'en connaissent pas grand chose. Pourtant, pour les personnes qui en sont victimes, la maladie peut être très invalidante.

Cet aperçu est destiné aux patients souffrant du syndrome de Guillain-Barré, à leur famille et aux autres personnes mal informées qui s'intéressent à cette maladie. Son but est de vous familiariser à l'histoire de cette maladie, à son origine et à la manière de présenter, de décrire certains traitements, et de mettre l'accent sur les conséquences de ce syndrome sur la vie du patient et de son entourage.

On préfère le terme de syndrome à celui de maladie pour décrire la maladie observée par Guillain et ses collaborateurs. Ce terme reflète la reconnaissance de la maladie par un ensemble de symptômes (ce dont le patient fait état au médecin concernant les changements survenus dans son organisme) et les signes (ce que le médecin observe en examinant le patient) et qui sont caractéristiques de la maladie.

Historique

En 1859, un médecin français, Jean B.O. Landry, décrivit en détails un trouble nerveux paralysant les jambes, les bras, le cou et les muscles respiratoires. Plusieurs rapports d'un trouble similaire arrivèrent d'autres pays. La preuve de Quinke en 1891, après un prélèvement du liquide céphalo-rachidien au moyen d'une aiguille placée dans le bas du dos, a ouvert la voie à trois médecins parisiens, Georges Guillain, Jean Alexandre Barré et André Strohl qui montrèrent en 1916, l'anomalie caractéristique d'une augmentation de la protéine du liquide céphalo-rachidien avec un comptage des cellules normales. Depuis lors, plusieurs chercheurs ont rassemblé des informations supplémentaires à ce sujet. Ce trouble peut affecter les nerfs, non seulement les nerfs des membres et des muscles respiratoires, mais également ceux de la gorge, du cœur, de la vessie et des yeux. Les médecins ont divers noms pour qualifier ce syndrome, parmi lesquels la polyneuropathie (irritation ou inflammation de nombreux de muscles) aiguë (apparition rapide) ou idiopathique (dont l'origine est inconnue), la polyradiculonévrite idiopathique aiguë, la paralysie ascendante de Landry, la polyneuropathie (maladie de nombreux nerfs) dysimmunitaire aiguë (pour décrire la réponse immunitaire ou protectrice probablement anormale de l'organisme contre ses propres nerfs, que représente le syndrome de Guillain-Barré), etc. Afin de faciliter la

communication entre médecins et patients, on utilise simplement le terme "Syndrome de Guillain-Barré".

Qu'est-ce que le syndrome de Guillain-Barré ?

Cette question est posée afin d'aider le lecteur à mieux cerner le syndrome de Guillain-Barré comme un trouble du système nerveux.

Lorsque l'on accomplit certaines activités, comme marcher, le cerveau envoie un signal électrique au nerf de la moelle épinière (dans le dos), et ce signal est à son tour transmis de la moelle épinière aux nerfs qui vont vers nos muscles (par exemple, le nerf sciatique vers les jambes). Les derniers nerfs, c'est-à-dire ceux qui vont de la moelle épinière vers l'extérieur, sont appelés les nerfs périphériques.

Ce sont ces nerfs qui sont touchés dans le Syndrome de Guillain-Barré. Ils vont de l'extérieur de la moelle épinière vers les membres, les muscles respiratoires, les organes internes (coeur, etc)... Certains de ces nerfs sont recouverts, de la même manière que le sont nos fils électriques à la maison, par un isolant. La gaine qui recouvre les nerfs est appelée la myéline. Dans le syndrome de Guillain-Barré, la myéline, ou isolant, est altérée. Cette altération semble ralentir ou court-circuiter l'aptitude du nerf à transmettre normalement un signal. En raison de ce ralentissement de la transmission du signal, les patients se sentent faibles. Si la conduction est trop lente, voire même si elle se bloque, le patient peut être paralysé. L'isolation du nerf entoure un noyau ou fil central de transmission, appelé l'axone. Le développement d'une paralysie à long terme chez certains patients frappés par le syndrome de Guillain-Barré peut refléter une lésion permanente non seulement de la myéline protégeant le nerf mais également du noyau central de transmission, l'axone.

Les nerfs périphériques affectés dans le syndrome de Guillain-Barré incluent non seulement les nerfs moteurs qui partent de la moelle épinière jusqu'aux muscles, mais aussi les nerfs sensitifs allant de la peau, des muscles et des articulations jusqu'à la moelle, et envoient à la moelle et au cerveau des signaux concernant notre entourage. Les nerfs sensitifs nous permettent de sentir la température, la position des membres, de faire la différence entre des surfaces lisses et rugueuses, etc. Lorsque ces nerfs sont altérés par le syndrome de Guillain-Barré, les sensations du patient sont réduites, voire anormales.

Le syndrome de Guillain-Barré affecte non seulement les nerfs vers les membres mais aussi des membres vers les nerfs. Les nerfs partant de la moelle épinière vers les muscles respiratoires sont également altérés. En outre, les nerfs partant de et rejoignant les organes internes, le coeur, l'intestin, etc, peuvent être impliqués. Il s'agit des nerfs du système nerveux autonome.

Comme décrit ci-dessus, la myéline recouvrant les nerfs est altérée dans le syndrome de Guillain-Barré, et dans des cas graves, l'axone peut être endommagé. Une autre variante rare du syndrome de Guillain-Barré a également été rapportée; une lésion grave du noyau nerveux ou axone, mais où la myéline reste intacte. Ces patients sont très gravement atteints.

Dans le syndrome de Guillain-Barré, le cerveau et la moelle épinière ne semblent pas être atteints. Dès lors, les fonctions cérébrales et certains des petits nerfs du cerveau, et allant par exemple aux oreilles et au nez, sont protégés. Habituellement, les patients pensent, entendent et sentent normalement.

Une description plus complète des complications nerveuses dans le syndrome de Guillain-Barré est donnée ci-dessous.

Causes du Syndrome de Guillain-Barré

L'origine du syndrome de Guillain-Barré n'est pas connue. Un certain nombre de manifestations semblent déclencher la maladie. De nombreux cas surviennent quelques jours, voire quelques semaines après une infection virale. Ces infections peuvent aller d'un refroidissement banal, à des maux de gorge en passant par des douleurs gastriques et intestinales, accompagnées de diarrhées. Certains cas ont été associés à des agents infectieux spécifiques. [Parmi ceux-ci le cytomégalovirus, le virus d'Epstein-Barr (qui provoque la mononucléose infectieuse), la pneumonie à mycoplasme, et les bactéries gram-négatives retrouvées dans les intestins, le *Campylobacter jejuni/coli*.] Toutefois, le(s) mécanisme(s) par le(s)quel(s) ces micro-organismes peuvent provoquer le syndrome de Guillain-Barré n'a(ont) pas encore été déterminé(s). Certains cas sont apparus simultanément à une maladie rare des globules rouges, la porphyrie. Certains cas similaires au syndrome de Guillain-Barré sont survenus après des événements apparemment non rapportés tels que la chirurgie, les piqûres d'insectes et diverses injections. Certains cas sont apparus durant l'hiver 1976-77 chez des personnes qui avaient été vaccinées contre la grippe porcine.

Le syndrome de Guillain-Barré peut également survenir durant la grossesse. Heureusement, selon une étude britannique, des épisodes répétés ne se représentent habituellement pas lors de grossesses futures.

Quelques éruptions ou cas groupés de syndrome de Guillain-Barré ont été rapportés, y compris des épidémies estivales chez des enfants du Nord de la Chine, une éruption en Jordanie en 1978 après une exposition à de l'eau polluée, et une éruption en Finlande à la suite d'une campagne nationale de vaccination orale contre le virus de la poliomyélite. Dans ces divers cas, il a été difficile d'identifier un agent spécifique responsable de l'apparition du syndrome de Guillain-Barré.

Le syndrome de Guillain-Barré et la neuropathie idiopathique chronique peuvent, en de rares occasions, se développer chez des patients atteints d'autres maladies systémiques. [Celles-ci incluent quelques malignités, telles que la maladie de Hodgkin, d'autres lymphomes, des myélomes multiples, d'autres dysglobulinémies monoclonales, et des plasmacytomes solitaires, ainsi que des troubles comme le lupus érythémateux systémique et la macroglobulinémie. Dans les cas indiqués, l'indice de suspicion du médecin peut conduire à des examens de laboratoire (ex. électrophorèse sérique et urinaire) qui pourraient identifier ces troubles]. Certains de ces troubles sont discutés en annexe.

Il est intéressant de savoir que littéralement des millions de personnes ont été exposées à des événements tels que des infections, des interventions chirurgicales et des vaccins identifiés comme des agents responsables du syndrome de Guillain-Barré. Et pourtant, seul un très petit nombre de personnes exposées à ces épisodes développent le

syndrome de Guillain-Barré. On ne sait pas clairement pourquoi seules certaines personnes développent le syndrome. Présenteraient-elles une prédisposition génétique unique ? Cette éventualité ne semble pas vraisemblable étant donné que le syndrome de Guillain-Barré ne se manifeste pas au sein d'une même famille. Heureusement, des recherches plus approfondies nous permettront de mieux comprendre comment et pourquoi le syndrome de Guillain-Barré apparaît.

Les recherches effectuées à ce jour indiquent qu'indépendamment de l'agent responsable, les nerfs du patient atteint du syndrome de Guillain-Barré sont attaqués par son propre système immunitaire contre certains anticorps de la maladie et par les globules blancs. A la suite de cette attaque auto-immunitaire, la gaine du nerf (la myéline) et parfois aussi la partie couverte du nerf assurant la conduction (l'axone) sont endommagées et les signaux sont ralentis ou modifiés. Des sensations anormales et une faiblesse en résultent.

Parce que le syndrome de Guillain-Barré apparaît souvent après une maladie virale, on pense parfois à tort qu'il est contagieux. Toutefois, il n'existe aucun élément qui prouverait qu'il puisse être contagieux, même si une personne avait des contacts avec le patient durant l'infection virale précédente. En fait, le virus a souvent disparu lorsque le syndrome se développe.

[Une variété de composantes du système immunitaire de l'organisme, y compris certains globules blancs spécifiques, appelés les lymphocytes T, les mastocytes et les macrophages, ainsi que les anticorps ou des protéines spéciales attaquant certains corps étrangers à l'organisme, ont été reconnus comme jouant un rôle dans le développement du syndrome de Guillain-Barré. Les anticorps également, non seulement ceux luttant contre les protéines de myéline, mais également certaines substances très spécifiques retrouvées dans les nerfs, appelées les gangliosides (contenant des protéines, du sucre et des graisses), sont supposées jouer un rôle dans le développement de certains cas de syndrome de Guillain-Barré. La découverte selon laquelle de nombreux événements différents peuvent se manifester au niveau cellulaire et sous-cellulaire dans le syndrome de Guillain-Barré a soulevé la possibilité que le syndrome puisse faire intervenir divers mécanismes chez différents patients, avec ces diverses manières d'être endommagé, avec comme résultat commun une altération de la gaine du nerf ou myéline. Il se peut que les diverses lésions expliquent la gravité variable de la maladie chez les patients et la raison pour laquelle certains ne développent qu'un cas léger, tandis que d'autres sont très gravement atteints et frappés d'une paralysie extensive prolongée et de lésions non seulement de la myéline mais également de l'axone. Un autre problème que l'on cerne mal dans le syndrome de Guillain-Barré est la durée de la réponse auto-immunitaire (supposée) qui entraîne une lésion du nerf. Dès lors, une fois que les mécanismes lésionnels sont enclenchés, par quoi sont-ils régulés et finalement arrêtés ? Tout mécanisme de lésion d'un nerf dispose-t-il d'une durée d'action limitée propre ou un ensemble de contrôles individuels interviennent-ils avec le système auto-immunitaire et/ou les nerfs pour mettre un terme et limiter la lésion ?]

Premières découvertes relatives au Syndrome de Guillain-Barré

Les effets du syndrome de Guillain-Barré peuvent considérablement varier. Comme mentionné ci-dessus, ce trouble affecte les nerfs qui perçoivent notre entourage

(chaleur, froid, rugosité, autres textures, etc) ainsi que ceux qui transmettent à nos muscles des signaux afin qu'ils se contractent, qu'ils nous permettent de marcher, d'écrire, de respirer, d'avalier, de parler, de sourire, etc. Dans le syndrome de Guillain-Barré, les nerfs altérés ne peuvent plus accomplir ces fonctions correctement.

Si les nerfs périphériques sont endommagés, les patients peuvent, dans un premier temps, développer des sensations anormales (ou réduites) telles qu'engourdissement, picotements, sensation d'apathie, de chatouillement ou le sentiment d'avoir quelque chose qui rampe sous la peau (fourmillements), électricité, vibrations, pour ne citer que ces exemples. Ces sensations anormales se manifestent souvent dans les pieds, les mains, voire même dans les gencives et au visage. Ils ont tendance à être identiques des deux côtés du corps, et peuvent remonter le corps des pieds aux mains et au visage ou dans le cas contraire, descendre.

Tout aussi souvent, les nerfs qui vont aux muscles sont lésés. La faiblesse et les douleurs musculaires qui en résultent peuvent se révéler considérablement affligeantes et invalidantes. Habituellement, les muscles des cuisses et des hanches sont touchés de sorte que monter un escalier ou se lever d'une chaise devient difficile. En effet, ceci incite souvent un patient à consulter un médecin. Si les bras sont affectés, soulever des objets lourds devient difficile. Si les mains ou les doigts sont affectés, manier certains objets, tels qu'un peigne, un crayon, des boutons, etc., peut être difficile. Les douleurs ou les crampes vont souvent de pair avec une faiblesse musculaire. En effet, certains patients sont victimes de douleurs, souvent décrites comme un "*charley horse*" (crampes, spasmes) dans le dos, les fesses ou les cuisses comme l'un des premiers symptômes. Des douleurs dans le bas du dos peuvent induire le médecin en erreur lorsqu'il soupçonne la présence d'une variété de troubles autres que le syndrome de Guillain-Barré, comme un tour de reins, un problème d'arthrite, etc. Toutefois, le développement concomitant de troubles complémentaires, faiblesse, perte des réflexes tendineux, etc., permettent habituellement d'identifier la maladie du patient comme le syndrome de Guillain-Barré.

Il arrive que les muscles qui contrôlent la respiration ne captent plus les signaux de sorte que le patient éprouvera une gêne respiratoire. Les muscles de la déglutition peuvent s'affaiblir et ses propres sécrétions le font dès lors tousser. Si les muscles faciaux venaient à ne plus capter les signaux envoyés, il se pourrait que l'expression devienne tordue, que le sourire se perde ou que la nourriture reste dans la poche de la joue. De tels problèmes peuvent inciter une personne à rechercher une aide médicale. Des difficultés pour uriner ou une incontinence ne constituent que rarement un premier problème pour le patient.

Comme mentionné antérieurement, le syndrome peut également toucher les nerfs autonomes de l'organisme et entraîner un changement de la tension artérielle, de la fréquence cardiaque, de la température corporelle et de la vue. Même le contrôle cérébral et hormonal des reins peut être affecté, entraînant ainsi une production urinaire insuffisante ou excessive selon les cas et des taux sanguins anormaux, tels une faible concentration en sels.

Contrairement à un accident vasculaire cérébral qui affecte spécifiquement un seul côté de l'organisme, le syndrome de Guillain-Barré provoque habituellement une faiblesse et des sensations anormales bilatérales.

Diagnostic

Comme on peut le constater à la suite des descriptions ci-dessus, les premières anomalies dues au syndrome de Guillain-Barré, ainsi que les suivantes peuvent considérablement varier. En outre, les symptômes peuvent se manifester très rapidement, sur quelques heures, voire quelques jours ou parfois quelques semaines. Il est dès lors parfois difficile d'établir le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré, plus particulièrement dans sa phase précoce. Il peut arriver, lorsqu'une personne consulte un médecin pour la première fois, qu'elle ne soit sujette qu'à des sensations anormales, comme des fourmillements dans les mains, les pieds et sur le visage ou qu'elle se fatigue vite. Dans sa phase très précoce, une preuve objective du problème peut être difficile à trouver, et la possibilité d'un trouble émotionnel, plutôt que la présence d'une maladie organique véritable n'est pas à exclure.

Chez de nombreux patients, l'apparition rapide telle qu'on la décrit habituellement, d'une égale faiblesse ou paralysie des deux jambes, des bras ensuite, se manifestent de même que l'engourdissement ou la sensation de picotements, et le diagnostic peut être posé plus instantanément. En règle générale, si les premières manifestations des symptômes sont rapides (aiguës) et bilatérales (symétriques), le syndrome est plus facile à diagnostiquer.

Une série de découvertes résultant d'un examen physique, ainsi que des études de laboratoire, aident le médecin à poser son diagnostic. Des tests musculaires montrent la faiblesse et des tests de sensation révèlent des déficits. On observe généralement une perte des réflexes, notamment la souplesse au niveau des genoux. La conduction des signaux électriques par les nerfs se prolongent ou ralentissent et les réponses musculaires à la stimulation nerveuse deviennent anormales.

Les médecins peuvent utiliser des instruments à aiguilles et procéder à des tests de vitesse de conduction nerveuse (VCN) et des tests d'électromyographie (EMG) afin de détecter ces déficits.

De même, le liquide de la moelle épinière dans le dos contient habituellement une protéine anormalement élevée, de sorte qu'une ponction lombaire afin de prélever une certaine quantité de ce liquide est d'un grand secours. (En dépit des expériences au cours des années précédentes, des maux de tête sont rares après cette intervention peu agréable mais rarement douloureuse.)

Un diagnostic du syndrome de Guillain-Barré se fonde généralement sur l'évaluation de diverses découvertes dont il est question ci-dessus. Une seule observation ne suffit pas à poser un diagnostic.

Les critères dont il faut tenir compte pour établir le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré peuvent être résumés comme suit :

1. Apparition rapide, de quelques jours à trois (ou quatre) semaines d'une faiblesse, conduisant parfois à une franche paralysie, affectant les deux côtés du corps de manière relativement identique, et typiquement ascendante pour toucher les jambes, ensuite les bras, et parfois même les muscles respiratoires et le visage.
2. Souvent, ceci s'accompagne d'anomalies sensorielles, telles que des sensations réduites, des engourdissements, des fourmillements ou des douleurs.

3. Perte ou réduction assez marquée des réflexes tendineux.
4. Protéine du liquide céphalo-rachidien élevée, habituellement au 10ème jour suivant l'apparition des symptômes, accompagné d'un comptage des cellules normales du liquide céphalo-rachidien.
5. Electromyographie de la vitesse de conduction nerveuse (VCN-EMG) prouve le ralentissement ou l'absence de conduction nerveuse.
6. Absence de toute autre cause justifiant la présence d'une neuropathie périphérique, comme :
 - a. absence d'anamnèse concernant l'inhalation d'un solvant organique, absorption de plomb ou de certains médicaments, tels que la nitrofurantoïne ou la dapsone.
 - b. manque de preuves des causes infectieuses de neuropathies, telles qu'observées dans la diphtérie, la poliomyélite.
 - c. manque de preuve de porphyrie intermittente aiguë.
 - d. analyses d'urines normales pour les métabolites de porphyrines.

De plus amples informations à ce sujet figurent ci-dessous et en annexe.

Des découvertes moins importantes souvent observées dans le syndrome de Guillain-Barré et venant étayer le diagnostic de ce syndrome sont :

1. Début de récupération des forces après deux à quatre semaines, mais parfois pas avant quelques mois après l'arrêt de la progression de la faiblesse.
2. Des changements concomitants de la tension artérielle et/ou des battements du coeur, sont parfois perçus.
3. Une infection préalable, comme un mal de gorge ou tout autre signe d'infection des voies respiratoires supérieures, ou des problèmes gastro-intestinaux, accompagnés de diarrhées, de la 1ère à la 8ème semaine avant l'apparition des symptômes du syndrome de Guillain-Barré. Ceci peut être observé dans 50 % des cas.

Troubles potentiellement similaires au Syndrome de Guillain-Barré

Chez certains patients qui connaissent une évolution rapide de la faiblesse et/ou qui sont en proie à des troubles sensoriels, des troubles ressemblant ou ayant en commun des symptômes du syndrome de Guillain-Barré peuvent être suspectés. De tels troubles incluent la mononucléose infectieuse, certaines malignités (ex. le myélome), l'empoisonnement par des métaux lourds (ex. le plomb) et des anomalies au niveau des globules rouges comme la porphyrie.

Certains de ces troubles sont brièvement abordés en annexe.

Cette section est probablement uniquement intéressante pour les patients dont on cherche encore à établir le diagnostic afin d'expliquer les signes et les symptômes. Toutefois, pour le lecteur moyen qui n'est intéressé que par le syndrome de Guillain-Barré et non pas par ces troubles, l'appendice ne présentera que peu d'intérêt, voire même pas du tout. Il souhaitera donc peut-être sauter cette section et poursuivre sa lecture.

Gravité et évolution naturelle du Syndrome de Guillain-Barré

La gravité du syndrome de Guillain-Barré peut varier considérablement. Dans sa forme légère, il peut provoquer un gonflement ou une démarche de canard et éventuellement des fourmillements et une faiblesse des membres supérieurs pouvant gêner, brièvement ou durant des jours ou des semaines, le patient dans sa vie de tous les jours. Certains médecins, généralistes ou médecins de famille et internistes, ont décrit certains patients se plaignant de fourmillements moyennement brefs et/ou d'une faiblesse des membres accompagnant ou suivant une maladie virale, comme des maux de gorge ou des diarrhées. Ces symptômes réunis peuvent constituer une forme très légère du syndrome de Guillain-Barré.

A l'inverse de ces formes très légères, un patient présentant le syndrome de Guillain-Barré peut, à l'autre extrême, être complètement paralysé et présenter de nombreuses complications, parmi lesquelles l'incapacité de respirer, un pouls anormal, une tension artérielle anormale, une congestion pulmonaire, des infections, et des caillots de sang mettant en danger la vie du patient.

Un patient n'est que rarement frappé de paralysie totale, au point de se retrouver incapable ne serait-ce que de remuer un doigt, hausser les épaules ou faire un clin d'oeil. De tels patients peuvent effectivement être "enfermés" ou incapables de communiquer. Ils peuvent encore entendre, ce qui permet au patient de communiquer avec sa famille et avec le personnel médical.

Etant donné que la gravité du syndrome de Guillain-Barré est très variable, il est difficile de donner une description d'un patient moyen. Les descriptions que l'on retrouve dans la littérature concernant de grands groupes de patients laissent suggérer qu'un patient "type" peut être malade et traité dans un centre de soins aigus et ensuite dans un centre de rééducation, tout en étant suivi par un programme de rééducation hors hôpital durant 3 à 12 mois. Parmi ces patients, 40 % peut-être requièrent une ventilation assistée en raison de la faiblesse des muscles respiratoires. Plus de 50 % certainement, et probablement plus de 90 % des patients finissent par guérir totalement ou presque et continuent à vivre comme avant.

De 5 à 15 % des patients demeureront invalides à plus ou moins long terme. 35 % environ seront peut-être frappés d'anomalies légères à long terme, comme la goutte au niveau du pied ou des étourdissements. Jusqu'à 5 % peuvent mourir, habituellement de complications pulmonaires (respiratoires) ou cardio-vasculaires.

En 1988, les résultats d'une grande étude auprès de patients atteints du syndrome de Guillain-Barré ont été publiés et ont fourni quelques directives pour l'évaluation de la rapidité de guérison des patients. Ces informations sont rapportées au chapitre "Pronostic".

Hospitalisation et premiers soins

Une fois le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré posé, la plupart des patients sont hospitalisés, s'ils ne le sont pas déjà. Malheureusement, l'évolution de ce syndrome n'est pas prévisible, car des fonctions corporelles importantes, comme la respiration, la

tension artérielle, la fréquence cardiaque, la déglutition, la clairance des voies respiratoires et le contrôle de la vessie peuvent être affectés. Des observations minutieuses à l'hôpital sont souvent pratiquées par le département des soins intensifs. Un traitement peut être rapidement instauré en cas de problèmes.

Certains médecins peuvent intervenir lors des premiers soins. Ceux-ci peuvent être un médecin généraliste ou un médecin de famille, un spécialiste tel qu'un interniste ou un neurologue, un pneumologue, un physiothérapeute ou un kinésithérapeute spécialisé en rééducation. Dans les premiers stades des cas graves, les soins infirmiers sont très importants. Généralement, un traitement continu par kinésithérapie est instauré.

Problèmes émotionnels

Au cours des premiers stades de la maladie, plus particulièrement pour le patient en soins intensifs, les manifestations peuvent être très effrayantes. La plupart des patients atteints du syndrome de Guillain-Barré étaient auparavant en très bonne santé et le fait de se retrouver tout à coup paralysés, désemparés, sous perfusion, avec un cathéter vésical et un moniteur cardiaque qui fait bip de manière continue et monotone, peut provoquer un choc émotionnel. Si les bras sont trop faibles, se brosser les dents, se nourrir ou se gratter en cas de démangeaisons peut devenir impossible. Si un appareil respiratoire est nécessaire, l'incapacité de parler et de communiquer, accompagnée d'un sentiment d'isolement peut devenir très frustrante. Le sentiment d'inutilité et de désespoir, des pensées d'une mort possible, et la menace d'une invalidité irréversible, d'une dépendance, et la perte de revenus peuvent, d'un point de vue émotionnel, se révéler accablants. Il est utile pour le patient et pour sa famille de se rappeler que la majorité des patients victimes du syndrome de Guillain-Barré ont toujours un pronostic favorable, finissent, pour la plupart, par remarcher et que beaucoup reprennent une vie tout à fait normale. Les patients peuvent présenter une série de réactions émotionnelles à l'égard de la faiblesse, l'imprévisibilité et d'autres aspects du syndrome de Guillain-Barré, y compris le reniement, le choc, et l'incrédulité (ceci ne peut pas m'arriver, je dois avoir une maladie plus banale et guérissable, etc.); la crainte '(que va-t-il m'arriver à moi, à ma famille, serais-je malade longtemps, puis-je y faire face ?); la colère (pourquoi faut-il que ça m'arrive à moi ? Qu'ai-je fait pour mériter cela ?, je ne mérite pas ça); chantage (si je guéris vite ou peux me passer rapidement du respirateur ou suis atteint d'une maladie plus bénigne, en échange je serai ... satisfait, je ferai ci et ça, etc.); la frustration (j'en ai assez d'être à l'hôpital, je veux rentrer chez moi, j'en ai assez de devoir toujours compter sur les autres pour m'aider, de dépendre d'eux); la dépression (je me sens vraiment mal, je ne guérirai jamais, je ne mérite pas une telle punition, je suis au bout du rouleau, je n'en peux plus); et enfin l'acceptation (je ferai tout ce que je peux, ça pourrait être pire, Dieu merci je suis toujours en vie, je peux en fin de compte marcher avec une seule canne, sans canne, etc.).

Les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré, plus particulièrement les patients en soins intensifs ou ceux sous respiration artificielle, peuvent se sentir bien émotionnellement; dans le cas contraire, voici quelques suggestions destinées au personnel hospitalier et à la famille:

1. Au début de son séjour à l'hôpital, on peut expliquer la maladie au patient et

l'informer de ses chances de guérison. Si la famille, les amis, le personnel médical comprennent également la maladie, ils peuvent adopter une attitude plus positive face au patient.

2. Le patient sous respiration artificielle se sentira moins frustré si une méthode de communication avec les autres est instaurée. La Fondation du syndrome de Guillain-Barré dispose de diverses cartes permettant de communiquer. Sur celles-ci figurent en grands caractères, les principaux problèmes auxquels le patient peut être confronté. Une infirmière ou un membre de la famille peut utiliser ces cartes pour communiquer avec le patient en indiquant les différents points afin d'obtenir du patient un simple oui ou non de la tête ou un clignement de l'oeil en guise de réponse. Pour obtenir ces cartes, il vous suffit d'écrire à la Fondation (cfr. page 44 pour l'adresse).
3. Il est utile d'avoir un personnage central sur qui le patient et les membres de sa famille peuvent compter pour obtenir des explications sur l'état du patient ou de la thérapie à suivre. Dans le meilleur des cas, il devrait s'agir d'une personne accessible, sachant parler aux malades. Dans un hôpital aigu, il s'agit souvent de l'interniste, et dans un centre de rééducation, d'un physiothérapeute (cfr. page 20), mais il peut aussi bien s'agir d'un membre du personnel soignant.
4. Des explications fournies par les infirmières, les spécialistes de la respiration, les kinésithérapeutes, etc, sur leurs activités permettront de dissiper l'angoisse du patient lorsque des thérapies méconnues sont effectuées.
5. Des visites fréquentes de la famille et des amis s'avéreront réconfortantes et apporteront un soutien moral.
6. Particulièrement dans une salle de soins intensifs dépourvue de fenêtres, une horloge, un calendrier électrique, un radio, une lumière de nuit peuvent aider le patient à suivre les heures du jour et de la nuit, à garder un contact avec le monde extérieur, à améliorer son orientation et à minimiser son désarroi.
7. Si des sensations anormales venaient à se présenter, le patient peut se sentir soulagé s'il sait que celles-ci sont normales et qu'elles peuvent être souvent contrôlées (cfr. page 13).
8. Si l'on permet au patient de parler de ses réactions émotionnelles, comme la colère, la frustration et la crainte, cela l'aidera à faire face à ces sentiments.
9. Si la famille et des amis passent du temps au chevet du patient et pratiquent avec lui certaines activités (soins, lecture, jeux de cartes, discussions au sujet des dernières nouvelles de la famille, etc), ceci réduira le sentiment d'isolement et d'inutilité qu'un séjour prolongé à l'hôpital peut susciter chez un patient.

Traitement précoce

Lorsque le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré a été posé, divers traitements sont habituellement instaurés. Ceux-ci peuvent être des méthodes spécialement conçues pour minimiser la paralysie liée au syndrome de Guillain-Barré ou pour traiter certaines complications fréquentes du syndrome de Guillain-Barré et des traitements classiques afin de traiter les complications propres à tout patient paralysé.

Traitements spécifiques

Quelques méthodes ont été utilisées dans le but d'essayer d'écourter la durée de la paralysie. Ces traitements incluent les corticostéroïdes et la plasmaphérèse.

Les corticostéroïdes

Des doses élevées de corticostéroïdes, hormones normalement produites par la glande surrénale (située au dessus des reins) ont été utilisées et ont donné des résultats divers. Leur efficacité est toujours remise en question. Une étude de grande envergure réalisée il y a quelques années en Grande-Bretagne a démontré que les corticostéroïdes n'étaient pas efficaces. Toutefois, suite à cette étude, des études complémentaires sont en cours afin d'évaluer les effets de doses élevées de corticostéroïdes dans le syndrome de Guillain-Barré.

La plasmaphérèse

La plasmaphérèse (échange ou soustraction plasmatique) est un processus par lequel on prélève une certaine quantité du sang du patient, on sépare la partie liquide et on réinjecte les globules rouges dans l'organisme. Cette technique a été utilisée dans plusieurs cas graves du syndrome de Guillain-Barré. Les résultats d'une grande étude multicentrique sur les effets de la plasmaphérèse sur les patients gravement atteints du syndrome de Guillain-Barré, publiés en 1985, indiquent qu'en moyenne, le pronostic des patients traités par plasmaphérèse était meilleur que celui des patients n'ayant pas bénéficié de ce traitement. Ils restaient moins longtemps sous respiration artificielle et remarchaient plus vite que les patients non traités. On peut dès lors en conclure que la plasmaphérèse semble être un traitement prometteur du syndrome de Guillain-Barré.

La procédure de la plasmaphérèse nécessite que le patient soit perfusé au niveau du bras afin de prélever du sang, et que l'on place une seconde perfusion à l'autre bras pour le retour du sang. Il peut arriver que la procédure dure 2 à 3 heures.

Une certaine prudence s'impose lorsque l'on procède à la plasmaphérèse. Cette technique requiert en effet un équipement spécial qui n'est disponible que dans de grands hôpitaux et centres médicaux. Dans l'étude multicentrique, les médecins et le personnel médical avaient une certaine expérience de la plasmaphérèse et des patients atteints du syndrome de Guillain-Barré. Dans cette étude également, on a procédé à une plasmaphérèse chez des patients soit 30 jours, soit 2 semaines après l'apparition des premiers signes de la maladie. Le pronostic des patients du second groupe était

nettement meilleur. L'étude multicentrique n'a pas indiqué les effets que pourrait entraîner une plasmaphérèse si elle était effectuée après le 30ème jour de maladie. En dépit des limites décrites ci-dessus concernant la plasmaphérèse, les données actuellement disponibles suggèrent que cette thérapie devrait probablement être envisagée pour des patients porteurs du syndrome de Guillain-Barré au tout début de leur maladie s'ils sont gravement atteints ou si leur état se dégrade. Il serait préférable que le médecin traitant prenne la décision de procéder à une plasmaphérèse en fonction de chaque patient, après avoir considéré tous les aspects de sa situation. A partir de ce document, les données des patients déjà traités sont en cours d'analyse afin de mieux définir le rôle de la plasmaphérèse dans le cas du syndrome de Guillain-Barré.

Les gammaglobulines

En 1988 et 1989, quelques chercheurs ont rapporté les effets bénéfiques de doses élevées de gammaglobulines ou d'immunoglobulines dans le traitement d'un nombre restreint de patients gravement atteints par le syndrome de Guillain-Barré. Dès le mois d'août 1990, le groupe d'études néerlandais du syndrome de Guillain-Barré a rapporté les résultats préliminaires d'une grande étude, indiquant que la thérapie par injection intraveineuse de gammaglobulines semblerait au moins aussi efficace que la plasmaphérèse. Ces résultats ont également été publiés dans un "*National Institutes of Health Consensus Statement*". A partir de ce document, une analyse plus poussée des données de l'étude, ainsi que d'autres études visant à les confirmer sont attendues afin de permettre de définir le rôle des gammaglobulines dans le traitement du syndrome de Guillain-Barré. La thérapie par immunoglobulines présente quelques avantages inhérents par rapport à la plasmaphérèse, parmi lesquels l'absence de nécessité d'un équipement spécialisé et de personnel qualifié et donc la possibilité d'administrer ce traitement plus facilement. Des informations plus fiables sur la thérapie par gammaglobulines pour le syndrome de Guillain-Barré seront, nous l'espérons, disponibles très prochainement.

La plupart des autres traitements ont pour but de prévenir ou de traiter les complications du syndrome de Guillain-Barré. Par exemple, le patient paralysé, alité, est prédisposé à divers problèmes qui peuvent souvent être évités.

Problèmes organiques internes

En présence d'anomalies organiques internes, plusieurs traitements sont possibles. Les mesures de la **capacité respiratoire** peuvent être effectuées chez un patient alité, particulièrement au début de son hospitalisation, sur une base journalière et peuvent même avoir lieu plusieurs fois par jour. Si des tests de respiration en série et des examens physiques indiquent une faiblesse suffisante des muscles respiratoires, une ventilation assistée peut être instaurée. Par exemple, si la capacité vitale d'un patient (c'est-à-dire la quantité ou le volume d'air expiré après une profonde inspiration) tombe en deçà des 2 litres, l'insuffisance respiratoire peut être imminente. Si elle tombe à 1,5 litre, l'intubation (c'est-à-dire l'introduction d'un tube de respiration dans la trachée) et

la ventilation mécanique sont normalement indiquées. Il arrive que certains hôpitaux utilisent éventuellement une petite sonde placée sur la peau et reliée par un fil à un petit instrument servant à mesurer la teneur en oxygène du sang (pulsioxymétrie). Cette méthode utilise l'oxygénation du sang comme l'indice d'une respiration suffisante, et la ventilation mécanique est assurée. Environ 40% des patients développent une insuffisance des muscles respiratoires nécessitant une ventilation mécanique.

Pour la mise en place d'une ventilation mécanique, un tube (tube endotrachéal) est introduit par la bouche ou le nez vers les voies respiratoires (trachée), et relié à un appareil respiratoire (ex. Bennett MA-1). En cas de ventilation mécanique, plusieurs méthodes peuvent être ajoutées (aspiration, aérosols, micronébulisation, etc) afin d'éliminer les sécrétions au niveau des poumons et de prévenir la pneumonie.

Le patient sous respiration artificielle ne peut pas parler et peut dès lors faire appel à des méthodes alternatives pour communiquer avec le personnel hospitalier et avec sa famille. Si ses mains le permettent, un crayon et du papier attaché à un écritoire peuvent faire l'affaire. Le patient extrêmement faible peut apprendre un système de codes tel que des clignements d'yeux ou des petites tapes des doigts pour dire "oui" ou "non". Même le patient le plus faible peut continuer à entendre parfaitement, même s'il est complètement paralysé. Dès lors, des mots d'encouragement et des explications sur les activités autour de lui peuvent le réconforter. Le patient reste sous ventilation artificielle jusqu'à ce que ses muscles respiratoires soient redevenus suffisamment forts. Diverses méthodes sont utilisées afin de déterminer le moment où les forces sont suffisantes pour pouvoir se passer de toute ventilation assistée ou appareil respiratoire.

Le flux sanguin a tendance à ralentir dans les jambes et les veines pelviennes des patients paralysés, et conduit à un gonflement des jambes (oedème) et à la formation de caillots de sang (thrombus) dans les veines profondes, pouvant atteindre les poumons (embolie pulmonaire). Plusieurs méthodes sont disponibles pour réduire la formation d'oedèmes et de caillots. Celles-ci incluent l'utilisation d'anti-coagulants (injection d'héparine) et la compression intermittente des membres afin d'empêcher la formation de caillots. Des jambes gonflées peuvent être soulagées par l'élévation des jambes, l'utilisation de bas élastiques spéciaux (ex. Bas Kendall) et la compression intermittente des membres.

La **constipation** peut être un problème particulièrement gênant. Plusieurs facteurs peuvent y contribuer, notamment la paralysie et l'alitement associés à un manque de motilité intestinale, l'environnement hospitalier étranger et les changements inhabituels du régime alimentaire. Une série de méthodes peuvent être utilisées pour traiter la constipation : entre autres le lait de magnésium, les laxatifs, comme le sulfosuccinate de sodium (Colace®), ou les agents tels que le psyllium (Metamucil®) et même certains produits n'ayant pas été initialement conçus pour traiter la constipation, comme le lactulose (Chronulac®), commercialisé à l'origine sous le nom de Cephulac® pour traiter la confusion mentale liée à l'insuffisance hépatique (encéphalopathie hépatique). (La dose de départ proposée est de 3 cuillerées à soupe ou 45 cc, 4 fois par jour, jusqu'à ce que les intestins du patient se remettent à bouger, ensuite de 1 à 3 cuillerées à soupe par jour).

Dans le syndrome de Guillain-Barré, on peut observer une **tension artérielle** élevée ou faible ainsi qu'une fréquence cardiaque anormalement lente ou rapide. Une pression artérielle basse peut éventuellement contribuer à un élargissement ou à une dilatation

des veines des jambes lorsque les muscles de celles-ci sont flasques. Cette dilatation et l'inactivité peuvent contribuer à une concentration du sang dans les veines de sorte qu'il ne retourne pas au cœur aussi rapidement que d'habitude. Les liquides intraveineux visant à augmenter le volume sanguin total, ainsi que des bas élastiques et une légère élévation des jambes peuvent se révéler bénéfiques. Un certain nombre de médicaments sont disponibles pour le traitement d'une fréquence cardiaque basse (ex. atropine), d'une fréquence cardiaque rapide (ex. bêta-bloquants, antagonistes calciques et digoxine) et des variations de la tension artérielle. La rétention urinaire peut requérir le drainage de la vessie à l'aide d'une sonde, appelée un cathéter de Foley.

Les taux sanguins peuvent devenir anormaux. Par exemple, dans le syndrome de Guillain-Barré, le taux de sodium peut diminuer et est associé à une sécrétion excessive d'une hormone utilisée dans le but de réduire la production d'urine (hormone antidiurétique). Les traitements pour ce genre de troubles peuvent être l'utilisation de diurétiques forts, des médicaments visant à augmenter la production d'urine, comme par exemple la furosémide (Lasix®) l'administration intraveineuse de solutions salines (sel), une restriction de l'absorption d'eau, et l'utilisation d'autres médicaments comme la déméclocycline (qui s'est avérée être un antibiotique de type tétracycline) et l'urée.

Rééducation et soins généraux

Même au tout début de l'hospitalisation, le processus de rééducation peut être instauré. Un programme de rééducation peut être donné de manière optimale sous le contrôle d'un physiothérapeute, spécialiste en rééducation et en médecine physique. En effet, la rééducation peut constituer la partie la plus importante des soins dispensés au patient, même dans la phase la plus précoce de la maladie, plus particulièrement lorsque la paralysie est significative et empêche tout mouvement des membres. Le kinésithérapeute, conformément aux conseils du physiothérapeute, peut soumettre les membres à quelques exercices physiques passifs en les bougeant lui-même. Chez certains patients, de tels traitements peuvent prévenir le raidissement ou les contractions musculaires semi-permanents anormaux. Chez les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré, ils peuvent également limiter l'atrophie musculaire, les escarres ou le décubitus. On accorde généralement une attention toute particulière au genou, à la cheville, la hanche, l'épaule, le coude et les articulations de la taille. Le mouvement des membres peut également aider à rester conscient de la position des articulations (proprioception). En outre, la présence journalière d'un kinésithérapeute et d'un ergothérapeute au chevet du patient constitue un effort professionnel supplémentaire pour contrôler l'apparition éventuelle d'escarres. Leur présence a également pour but de rappeler aux infirmières et aux autres membres du personnel qu'eux aussi doivent veiller à les prévenir.

L'alitement prolongé d'un patient paralysé peut provoquer un affaissement des tissus sur les proéminences osseuses (escarres ou décubitus). Ce peut être un problème particulièrement difficile à traiter mais il peut souvent être évité. Certaines parties du corps ont des quantités relativement faibles de tissus souples sur les proéminences osseuses et présentent donc un risque plus élevé de développer des escarres. Ces zones sont entre autres, les talons et le bas du dos (zone sacrée). Un certain nombre de méthodes permettent de prévenir le décubitus. Celles-ci préconisent de tourner fréquemment le patient, une méthode fortement conseillée mais qui peut exiger du

personnel beaucoup de temps. D'autres méthodes qui nécessiteraient moins de temps sont l'emploi d'une alèse en mousse, parfois appelée "boîte à oeufs" en raison de sa forme. Des lits spécialement conçus pour réduire la pression localisée peuvent se révéler utiles pour le patient occasionnellement atteint de paralysie extensive. Parmi les exemples de pareils lits, il convient de citer le Clinitron® qui semble offrir l'effet d'un coussin d'air sur lequel le patient est couché. De tels lits peuvent aider à éviter une pression localisée continue.

Le patient paralysé est également en proie à un fléchissement du pied que l'on peut éviter en recourant à certaines méthodes, dont un marchepied fixé à l'extrémité du lit et sur lequel le pied peut reposer, un repose-pied recouvert d'une peau de lapin ou un en plastique, recourbé, dont le côté intérieur est garni d'une peau de mouton, ce qui permet de poser le pied à un angle presque normal par rapport au lit.

Sensations anormales (Paresthésies)

Dans les phases précoces du syndrome, et même tout au long de sa durée, le patient peut être en proie à des difficultés et des frustrations dues à des sensations anormales. La frustration se manifeste parce que les sensations sont véritablement ressenties par le patient et peuvent être très graves ou gênantes, sans être motivées par des stimuli extérieurs (par exemple la sensation de douleur sans blessure) et peuvent être difficiles à contrôler. En outre, elles peuvent être difficiles à démontrer, à mesurer ou à documenter. Prenons l'exemple du patient qui perçoit des vibrations alors qu'il est parfaitement calme dans son lit, un phénomène qu'a connu l'auteur. Un autre exemple est le sentiment de douleur sans blessure sous-jacente. La douleur peut être si manifeste pour que les analgésiques habituellement prescrits dans pareil cas n'apportent aucun soulagement, et que des narcotiques, au point d'éventuellement ne plus pouvoir s'en passer, puissent être envisagés. Le médecin traitant peut être contraint de justifier l'emploi de tels médicaments pour un problème dont il ne peut prouver l'existence. D'autres anomalies sensitives peuvent être subtiles et difficiles à décrire, même pour le patient. Un patient, par exemple, toussait, s'étranglait et aspirait l'eau glacée qui lui servait à prendre ses médicaments. La température ambiante de l'eau était facilement tolérée. Ce problème reflétait probablement en partie, une diminution de la sensation par les récepteurs du froid dans la gorge. La plupart des différents troubles sensitifs se résolvent habituellement avec le temps. Des sensations anormales persistantes, pour autant qu'elles soient suffisamment gênantes, peuvent parfois être soulagées par une variété de thérapies. Celles-ci peuvent être des approches simples et relativement sûres telles que des analgésiques (anti-douleurs) vendus en pharmacie sans prescription, dont l'aspirine (A.S.A.) et l'acétaminophène (Tylenol®). Certaines personnes trouvent que des applications locales de chaleur, plus particulièrement de chaleur humide, ou de froid pourraient se révéler bénéfiques. Si ces mesures initiales relativement sûres n'apportaient pas le soulagement escompté, des approches alternatives telles que les médications soumises à une prescription, peuvent être envisagées, particulièrement pour traiter les douleurs persistantes. Les médications qui ont été utilisées pour traiter la dépression, comme l'amitriptyline (Elavil® et Pamelor®) à des doses supérieures à 75 mg, au coucher et celles utilisées pour traiter les psychoses et les nausées, comme la perphenazine (Trifalon®), 4 mg trois fois par jour, peuvent être essayées.

D'autres médications utilisées pour traiter des attaques et dont il s'est avéré qu'elles stabilisaient les membranes nerveuses, comme la phénytoïne (Dilantin®) ou la carbamazépine (Tegretol®) peuvent être envisagées. Etant donné que ces agents peuvent présenter des effets secondaires importants, la décision de les utiliser devrait évaluer les bénéfices potentiels par rapport aux risques. Parfois, la douleur peut être soulagée au moyen d'un stimulateur nerveux électrique transcutané (TENS), un appareil portable alimenté par des piles et qui fournit un courant électrique vers la peau et les nerfs sous-jacents. L'immersion dans une piscine thérapeutique peut également apaiser la douleur.

Il est important de se rendre compte des complications et que les traitements du syndrome de Guillain-Barré ne sont dès lors pas prévisibles. Les traitements sont pour la plupart considérablement individualisés.

Stade intermédiaire et rééducation

L'évolution du syndrome de Guillain-Barré peut varier de quelques jours à quelques semaines. Habituellement, un léger degré d'affaiblissement (paralysie, faiblesse, etc...) s'établit pendant une période variable - des jours à des semaines, occasionnellement plus longtemps.

Lorsque le patient ne présente plus aucune complication médicale, comme des difficultés respiratoires et des infections, et qu'il a retrouvé une certaine force musculaire, le traitement dans un hôpital aigu n'est généralement plus nécessaire. Une kinésithérapie est poursuivie et si le patient est encore faible, il sera transféré dans un centre de rééducation.

La décision de placer un patient dans un centre de rééducation est habituellement prise individuellement en tenant compte des problèmes du patient. Certains médecins hésitent à placer des patients atteints du syndrome de Guillain-Barré dans des centres de rééducation, craignant un état dépressif. La majorité des patients en centres de rééducation ont généralement subi des amputations, des accidents vasculaires cérébraux, des blessures cérébrales dont les chances de guérison sont limitées. Les médecins peuvent craindre que les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré soient en proie à une dépression du fait de se trouver parmi d'autres patients dont on peut parfois s'interroger sur les chances de guérison. Pourtant, les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré, ainsi que leur famille, devraient être conscients que leurs chances de guérison sont plutôt bonnes. Ainsi, si un patient est transféré dans un centre de rééducation, ce transfert peut être vu, de manière optimiste, comme un processus éducatif, une opportunité de ré-apprendre à utiliser correctement divers groupes musculaires à mesure que les forces musculaires reviennent.

La rééducation n'améliore pas la régénération des nerfs et n'affecte donc pas le retour de la stimulation nerveuse vers les muscles (innervation musculaire). En revanche, un objectif principal de rééducation est d'aider le patient à optimiser l'utilisation de ses muscles à mesure que les influx nerveux reviennent et d'adapter son mode de vie à des limitations fonctionnelles persistantes.

Dans le centre de rééducation, en plus d'aider le patient à recouvrer l'utilisation de ses

muscles, toute complication médicale persistante est traitée. Ceci peut inclure le contrôle de l'hypertension artérielle, des antibiotiques contre les infections, le traitement de caillots de sang, etc.

Les forces reviennent habituellement selon un schéma descendant; les forces reviennent habituellement d'abord dans le bras et dans la main et ensuite seulement dans les jambes. Souvent, les droitiers observent un retour plus rapide des forces de leur côté gauche et inversement. A mesure que le patient retrouve des forces dans les bras, il est à nouveau capable d'accomplir des choses qu'il avait auparavant l'habitude de faire tout à fait naturellement, tels que les soins bucco-dentaires, couper sa viande, etc. Au fur et à mesure que ces tâches routinières reviennent, le succès peut être, d'un point de vue émotionnel, profondément satisfaisant, donnant carrément lieu à des pleurs auxquels se mêlent des larmes de joie.

La rééducation dans de nombreux centres est réalisée grâce aux efforts coordonnés de plusieurs professionnels animés par un même esprit d'équipe. Les membres de cette équipe peuvent être, selon les besoins spécifiques du patient, un physiothérapeute, un kinésithérapeute, un ergothérapeute, une infirmière agréée, un interniste, un psychologue, un psychiatre, un assistant social, etc. Chaque membre de l'équipe met ses propres compétences au service du patient. Une réunion d'équipe peut se tenir à intervalles réguliers, afin de déterminer l'état du patient, d'évaluer les progrès et de prévoir les soins supplémentaires. L'objectif général de l'équipe est de soutenir le patient afin de maximiser l'utilisation de la fonction retrouvée et en fin de compte de pouvoir reprendre un train de vie normal. Heureusement, le patient sera capable de mener une vie presque normale. Pour ces patients dont la guérison est incomplète, l'objectif est d'adapter leur style de vie aux limitations fonctionnelles persistantes.

Le physiothérapeute (à ne pas confondre avec un psychiatre), un médecin spécialisé en médecine physique et en rééducation coordonne et surveille habituellement l'ensemble du programme de rééducation.

Ergothérapie

Un ergothérapeute apprend au patient des exercices visant à renforcer les membres supérieurs - épaules, bras, mains et doigts. Une aide est octroyée afin de retenir ou de ré-apprendre de nombreuses activités fréquemment accomplies comme tenir un crayon, utiliser un ustensile, etc. Des tests musculaires peuvent être réalisés, et des exercices sont conçus dans le but de renforcer les muscles affaiblis, comme les petits muscles des mains. Pour renforcer les mains, le patient recevra une balle en caoutchouc qu'il pressera de manière répétée. Pour renforcer les muscles des doigts, une bande de caoutchouc peut être placée au-dessus des doigts et on demande au patient d'étendre alternativement les doigts séparément et de les ramener ensuite en arrière ensemble, la force de la bande de caoutchouc contre les doigts étirés étant utilisée pour engendrer une résistance au mouvement du doigt.

Des tests peuvent être effectués afin de déterminer l'état sensoriel de la main. Par

exemple, on peut demander au patient de détourner le regard et de plonger sa main dans un bol de sable contenant des objets consistants de formes différentes comme un morceau de marbre, une clé, une gomme, un crayon, une épingle de sûreté fermée, etc. La capacité du patient à discerner sans regarder, la présence de ces objets dans le récipient de sable et, après les avoir retirés, de les identifier en fonction de leur forme et de leur consistance particulières constitue un indice de recouvrement de la sensibilité des doigts.

Kinésithérapie

Le kinésithérapeute met l'accent sur les exercices visant à maintenir le tonus et à renforcer les membres inférieurs, et apprend finalement au patient à marcher de manière aussi autonome que possible. Pour ce faire, il recourt à toute une série de méthodes qui lui permettent d'atteindre ces objectifs. Au départ, le patient, vêtu d'un gilet de sauvetage peut être transféré d'une civière submersible, soulevée dans une piscine à une profondeur adéquate de sorte qu'il puisse marcher en ne supportant qu'une partie de son poids, le gilet de sauvetage et l'eau lui permettant de flotter et de ne supporter qu'une partie de son poids. Dans ces conditions d'hydrothérapie, le patient peut marcher de manières très différentes y compris la démarche normale. L'immersion dans une piscine thérapeutique peut également apaiser la douleur musculaire. A mesure que les forces reviennent, le patient peut être soumis à des exercices au tapis afin de renforcer certains groupes de muscles. Par exemple, le patient peut être allongé sur le dos sur un tapis, les genoux élevés sur un support en caoutchouc triangulaire en mousse, et doit soulever progressivement des poids placés sur la cheville, ce qui peut aider le patient à augmenter son endurance musculaire en levant et en abaissant alternativement le pied. Lever et descendre lentement la cheville permet une plus grande utilisation des muscles et facilite un meilleur développement qu'en laissant tomber la cheville avec gravité. D'autres exercices peuvent être pratiqués afin de renforcer la musculature au niveau des hanches. Le patient peut par exemple être placé sur un côté afin d'exécuter les exercices comprenant le lever du haut de la jambe et le maintien en position verticale à l'opposé de la gravité. A mesure que les forces reviennent, d'autres exercices peuvent être pratiqués afin de maintenir la force musculaire à mesure que l'innervation s'améliore. On peut recourir à un vélo d'appartement ainsi qu'à des exercices progressifs de résistance conçus pour redonner à la jambe une force constante pendant que le genou effectue les divers mouvements tandis que le patient est assis.

A mesure que les forces dans les jambes reviennent, des appareils destinés à aider le patient peuvent être utilisés afin de fournir un équilibre et de le soutenir lorsqu'il marche. Ceux-ci peuvent être des barres parallèles qui permettent au patient d'obtenir un équilibre maximal en s'appuyant des deux mains sur un support solide. Ensuite, un déambulateur à roues peut être utilisé qui, pour un patient instable, peut être placé devant lui et lui fournit un appui important. Si l'équilibre est meilleur, un déambulateur sans roues peut être utilisé, le patient le soulève à chaque pas. L'étape suivante peut être l'emploi de béquilles sous les bras et ensuite au niveau des avant-bras, et puis de cannes. Une canne pourvue de quatre petits pieds offre une grande stabilité. Si le patient bénéficie d'une force et d'un équilibre suffisants, une canne traditionnelle peut

suffire lorsqu'il marche. En fin de compte, dans la mesure du possible, le patient parvient à marcher de manière tout à fait autonome sans le moindre appareil d'assistance. Durant le processus de rééducation, l'attention est dirigée vers les mécanismes corporels intrinsèques, en évitant les mécanismes de substitution des muscles les plus forts pour les plus faibles, et en prévenant la tension ou la fatigue musculaire.

Pour les patients qui présentent des faiblesses persistantes d'un groupe musculaires, diverses méthodes (appareils orthopédiques) peuvent être utilisés afin de circonvenir l'invalidité. Par exemple, un fléchissement du pied peut être traité à l'aide d'une orthèse pour la cheville et le pied (MAFO), un appareil en plastic léger qui se place derrière la jambe et sous le pied. Pour le patient qui a des difficultés pour saisir des objets, des poignées d'ustensiles peuvent être fixées sur ceux-ci à l'aide de gros tuyaux en caoutchouc-mousse afin de permettre une meilleure prise de l'ustensile; le bord d'une assiette peut être muni d'un "panneau" métallique de sorte que le patient puisse pousser la nourriture contre ce panneau à l'aide d'une fourchette ou d'une cuiller, ce qui lui permet de mettre la nourriture dans le couvert. Une bande velcro autour de la poignée de la canne peut maintenir la main du patient ayant une mauvaise prise sur la poignée lui permettant ainsi d'utiliser la canne. Des exercices de résistance progressifs peuvent également l'aider à renforcer certains groupes musculaires et certaines fonctions.

Outre les ergothérapeutes et kinésithérapeutes, d'autres personnes peuvent participer à la rééducation du patient. Il peut s'agir d'infirmières, d'assistants sociaux, de psychologues.

Ces derniers peuvent jouer un rôle considérable dans le soutien du patient et de sa famille en abordant les nouveaux problèmes, pouvant également être affligeants tels que paralysie, dépendance, perte de revenus et toute une multitude de problèmes d'ordre émotionnel. Les réactions émotionnelles propres à de graves maladies peuvent être la frustration, la dépression, l'apitoiement sur soi, le refus, la colère, etc. Etant donné que le pronostic du patient atteint du syndrome de Guillain-Barré est relativement optimiste, malgré la gravité potentielle de la maladie, une approche pratique est de considérer un jour à la fois pendant la rééducation.

Durant la période de guérison, une série de tests de vitesse de conduction nerveuse et une électromyographie (VCN-EMG) peuvent être réalisées afin de démontrer par le biais de l'activité électrique, l'amélioration de la fonction musculaire et nerveuse. Il est intéressant de constater qu'une amélioration clinique des forces peut survenir avant que l'on observe des améliorations de l'EMG. Donc, d'un point de vue pratique, la récupération des forces musculaires du patient peut constituer un bon indice.

L'information fournie par le VCN-EMG peut favoriser l'estimation de la rapidité du recouvrement escomptée du patient. Ce thème est abordé plus en détails dans la section intitulée "Pronostic".

Quelques différences entre les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré et les autres patients d'un centre de rééducation, appellent un commentaire. La plupart des

patients dans ce genre d'hôpitaux ont été victimes d'accidents vasculaires cérébraux, d'amputations ou de lésions cérébrales ou spinales et recouvreront certaines de leurs fonctions, mais de manière plus limitée. En revanche, les chances de retrouver totalement un style de vie presque normal sont plutôt bonnes pour le patient atteint du syndrome de Guillain-Barré. En outre, bien que la plupart des patients en centre de rééducation soient considérablement encouragés à s'exercer pour obtenir une tolérance maximale, ceci n'est habituellement pas recommandé pour le patient Guillain-Barré. Des exercices excessifs peuvent provoquer des douleurs, des crampes, des faiblesses et l'épuisement des muscles qui reçoivent un apport nerveux insuffisant, ce qui finalement provoque une rechute temporaire. Dès lors, on conseille une certaine modération au niveau des exercices. Les patients devraient généralement être autorisés à faire des exercices sans que cela ne suscite douleurs et fatigue musculaires.

Fatigue

Certains patients qui ne sont pas complètement guéris se sentent fatigués après une activité soutenue, voire même épuisés; ceci peut devenir un problème significatif. Ces patients peuvent se sentir en bonne forme au début de leurs activités, comme marcher, mais ils peuvent à la suite d'une activité soutenue, développer une faiblesse ou se sentir fatigués et ensuite être en proie à un réel épuisement et à un effondrement. La fatigue s'accompagne souvent de crises de douleurs musculaires ou d'autres sensations anormales.

Des tests standard de la force musculaire, tels qu'ils peuvent être pratiqués par les kinésithérapeutes, etc, chez ces patients qui semblent en voie de guérison, peuvent révéler une force normale et donc masquer une guérison incomplète du patient qui a tendance à se fatiguer.

Tel que cela est mentionné dans la section "Projets à long terme", ponctuer ses activités par des périodes de repos est souvent recommandé si une faiblesse ou un épuisement se font ressentir.

Comme c'est le cas pour la plupart des aspects des soins médicaux, la rééducation pour le syndrome de Guillain-Barré est individualisée et adaptée aux problèmes spécifiques du patient.

Pronostic

La perspective générale pour le patient victime du syndrome de Guillain-Barré est relativement optimiste. Bien que les pourcentages exacts varient d'une étude à l'autre, les valeurs suivantes donnent une estimation du pronostic à long terme. La guérison peut être totale chez 50 à 90 % des patients. Certains de ces patients peuvent avoir des anomalies persistantes légères qui n'interféreront pas avec la fonction à long terme. Celles-ci peuvent être des sensations anormales telles que des fourmillements, des muscles endoloris ou la fatigue de certains muscles qui rendent la marche ou toute autre activité maladroite ou difficile. Peut-être 5 à 15 % des patients atteints du syndrome de

Guillain-Barré resteront gravement invalides à long terme, ce qui les empêchera de reprendre un style de vie ou des occupations normales. Un patient ne sera que rarement contraint de se déplacer dans une chaise roulante pour une période de temps prolongée. Il est important de souligner que, comme pour de nombreux aspects de la médecine, le pronostic ou l'attente d'un degré de guérison pour tout patient quel qu'il soit, ne peut pas être prédit. La rapidité de recouvrement des forces peut être variable. Bien que les améliorations ne puissent pas être notées de jour en jour, elles peuvent cependant être évaluées sur une base hebdomadaire. A mesure que les forces et l'endurance augmentent, les améliorations peuvent apparaître à un rythme moins rapide et notées sur une base mensuelle. La guérison peut s'étendre de six mois à deux ans ou plus. Certaines généralités concernant la rapidité de guérison peuvent être établies en se fondant sur les données du *Hopkins-based GBS Study Group*, publiées en 1988. Ces données indiquent que les patients présentant les caractéristiques suivantes ont d'excellentes chances (95 %) de guérir totalement (être capable de marcher sans la moindre assistance) dans les trois mois suivant le début de leur maladie. Les caractéristiques de ces patients sont :

1. une étude VCN-EMG relativement normale (activité électrique musculaire normale [amplitude de la motricité])
2. traitement par échange plasmatique ou plasmaphérèse dans les 4 semaines suivant l'apparition des premiers symptômes.
3. aucune ventilation artificielle
4. aucune consultation d'un médecin avant le 7^{ème} jour des symptômes (ce qui signifie que leur maladie évoluait plus lentement, c'est-à-dire sur une à trois semaines, plutôt que rapidement, c'est-à-dire en quelques jours)
5. le patient approche de la trentaine plutôt que de la soixantaine.

A l'inverse des facteurs mentionnés ci-dessus favorisant une guérison plus rapide ou un meilleur pronostic, le Groupe d'Etude a également identifié des facteurs qui prédisposaient le patient à une guérison plus longue. Ainsi, les patients qui présentent les caractéristiques suivantes auront tendance à n'avoir que 10 % de chance à trois mois, et 20 % à six mois, de marcher sans assistance.

1. Etudes électrodiagnostiques anormales, avec une activité électrique musculaire limitée (moins de 20 % de la moyenne distale de l'amplitude de la motricité)
2. Aucune plasmaphérèse dans le mois au cours duquel les premiers symptômes sont apparus.
3. Ventilation assistée
4. Consultation d'un médecin dans les 7 jours suivant l'apparition des premiers symptômes (ce qui signifie que leur maladie évoluait rapidement et considérablement avec, par exemple, une apparition rapide de la paralysie)
5. Le patient est plus proche de la soixantaine que de la trentaine.

Les enfants atteints du syndrome de Guillain-Barré semblent évoluer au moins aussi bien que les jeunes adultes et certaines études laissent prévoir que les petits patients guérissent en vérité plus rapidement que les jeunes adultes, qui à leur tour semblent guérir plus rapidement que des patients plus âgés. Nous avons rencontré des enfants

âgés de 6 mois à 15 ans atteints du syndrome de Guillain-Barré.

Le syndrome de Guillain-Barré peut se manifester durant la grossesse. Une enquête britannique a indiqué l'absence de récurrence du syndrome de Guillain-Barré lors de grossesses ultérieures. La littérature ne semble pas non plus indiquer des problèmes significatifs pour travailler ou lors de l'accouchement chez les mères atteintes de ce syndrome, ni des malformations congénitales chez les enfants de ces patientes.

Il n'est pas rare que des patients, après une guérison apparente, continuent à ressentir des sensations anormales, plus particulièrement au niveau des membres inférieurs et/ou supérieurs. Ces sensations peuvent être un engourdissement, une diminution des sensations, des fourmillements, la sensation d'avoir des vers grouillant sous la peau, des douleurs, ainsi qu'une série d'autres symptômes déconcertants que le patient peut avoir du mal à décrire. On peut dès lors se poser des questions quant à la signification de ces sensations anormales.

Les sensations peuvent refléter la présence de lésions nerveuses résiduelles qui étaient apparues durant les premiers stades du développement du syndrome. Si tel est le cas, ces symptômes gênants peuvent être traités par diverses méthodes décrites aux pages 10 et 11. Il est intéressant de constater que certains patients, à mesure qu'ils guérissent de la paralysie provoquée par le syndrome de Guillain-Barré et qu'ils redeviennent plus actifs, remarquent qu'une activité excessive, y compris l'effort jusqu'à la fatigue, accélérera le développement temporaire de ces sensations anormales.

Des sensations anormales peuvent également être dues à divers autres troubles associés à des lésions nerveuses. Le diabète sucré est un exemple de ce genre de troubles. Ainsi, si un patient est à nouveau sujet à des sensations anormales, il est peut-être bon d'exclure des causes autres que celles du syndrome de Guillain-Barré. L'évaluation par le médecin de famille et/ou un neurologue peut être une garantie. En effet, il est parfois opportun de répéter le test de vitesse de conduction nerveuse, de procéder à un test de tolérance au glucose et de pratiquer d'autres études pour confirmer la présence de lésions nerveuses et d'en rechercher la cause. Une revue de certaines causes de sensations anormales se trouve dans l'Appendice.

Il est également concevable que la récurrence des sensations anormales puisse signaler le développement d'une crise de polyneuropathie idiopathique chronique. Toutefois, ce trouble est extrêmement rare et la persistance ou la réapparition de sensations anormales ne devraient pas être considérées comme des indices de la présence de ce trouble, à moins que le diagnostic ne soit confirmé par un médecin ayant une certaine connaissance des polyneuropathies chroniques récidivantes. Ce trouble sera décrit ultérieurement dans la Révision générale.

Projets à long terme

A mesure que le patient progresse dans son programme de rééducation, il peut être indiqué d'envisager une multitude de problèmes à long terme. Ces problèmes incluent l'apprentissage de la conduite automobile et l'utilisation de parkings adaptés, le réemploi, apprendre à doser ses activités, l'activité sexuelle, les limitations du patient en chaise roulante, etc. Un assistant social peut aider le patient à faire face à bon nombre de ces problèmes.

La majorité des patients qui ont séjourné dans un centre de rééducation peuvent être dirigés vers un programme thérapeutique pour patients ayant quitté l'hôpital, à condition qu'ils aient récupéré des forces suffisantes. A la maison, vivre sur un seul étage peut être bénéfique durant un certain temps, avec à cet étage un lit et une salle de bains, jusqu'à ce que le patient soit capable de monter l'escalier.

A mesure que les forces reviennent, il est peut être indiqué pour un conducteur de s'entraîner à nouveau, particulièrement si le patient a été hospitalisé et n'a plus conduit depuis longtemps. Ce nouvel apprentissage et l'adaptation d'une voiture à conduite manuelle, est disponible dans certains centres de rééducation.

La frustration de l'épuisement physique ou de l'essoufflement ressenti au terme d'une longue promenade peut être limité pour le patient convalescent, en se garant à proximité de l'entrée d'un bâtiment, dans un parking pour handicapés. Un panneau ou une plaque d'immatriculation spéciale sont disponibles dans certains états (Cfr. "Ressources", N. 3 p. 39).

A mesure que le patient arrive au terme de son programme de rééducation en hôpital, il est habituellement utile de songer à un nouvel emploi. Il s'agit heureusement d'un effort de coopération entre le patient, l'assistant social, l'employeur précédent et un bureau de réinsertion professionnelle pour autant qu'il en existe un. Un frein éventuel à la reprise du travail ainsi qu'à une reprise d'un mode de vie normal, est l'apparition, du moins après une certaine quantité d'activités, de douleurs musculaires, d'épuisement physique et de troubles sensitifs, comme des fourmillements et des douleurs. On peut remédier à ce problème en prenant dans un premier temps un travail à temps partiel et si possible, de minuter les activités comme marcher, d'alterner cette activité avec des périodes de repos sur un divan ou un lit lorsque l'épuisement ou des douleurs musculaires apparaissent ou sont anticipées. De nombreux patients apprennent à se connaître, en essayant et en se trompant, la quantité d'efforts qu'ils peuvent supporter. Par exemple, à mesure que l'auteur progressait dans ses activités de jour, il sentait des fourmillements dans le quatrième et cinquième doigt de la main droite peu de temps après que l'épuisement apparaisse, avertissant ainsi le patient qu'il était temps de réduire ses activités ou de se reposer.

Après avoir terminé un programme de rééducation pour patients hospitalisés, il peut subsister la volonté ou le désir de poursuivre les exercices. Certains exercices de kinésithérapie ou d'ergothérapie habituellement pratiqués comme patient hospitalisé, peuvent être pratiqués à domicile. Des activités de la vie quotidienne, comme prendre un bain, s'habiller, marcher, monter l'escalier peuvent en soi constituer des exercices pour les patients sortis de l'hôpital. Si des crampes ou des douleurs musculaires ou articulaires se présentaient après une activité, des anti-douleurs vendus en pharmacie sans prescription, comme l'aspirine ou l'acétaminophène (Tylenol®), peuvent les soulager. Etant donné que les analgésiques ne soulagent pas le muscle, le tendon ou les entorses, des périodes de repos ou une diminution temporaire des activités pourraient se révéler utiles.

Une certaine prudence s'impose en matière de programmes d'exercices, de jogging et de sports se pratiquant hors de l'hôpital. Bien que ces activités soient populaires, leur bienfait et la sécurité pour les patients qui se remettent peu à peu du syndrome de Guillain-Barré peuvent être remis en question. Les patients qui pratiquent ce genre d'activités sont capables de se dépenser au-delà des limites physiques de leurs tendons et muscles. Il peut en résulter des larmes et des fractures des os dues au stress et

nécessitant un suivi plus long. Apparemment, ces blessures devraient être évitées par un certain sens de la modération des activités jusqu'au rétablissement du patient.

Lorsqu'il retourne chez lui, le patient atteint du syndrome de Guillain-Barré peut habituellement reprendre une activité sexuelle. Des positions qui limitent les efforts musculaires, comme être couché sur le dos, peuvent empêcher l'épuisement jusqu'à l'amélioration des forces des muscles pelviens et autres.

Pour les quelques patients en chaise roulante, les barrières architecturales peuvent être surmontées en utilisant des rampes pour rentrer chez lui et accéder à d'autres bâtiments. Vivre sur un seul étage peut être souhaitable à moins qu'il n'y ait un ascenseur. Une infirmière à domicile et un kinésithérapeute peuvent traiter le patient chez lui. Des patients gravement handicapés sont renvoyés vers leur centre de rééducation local, le *Delaware Valley Resource and Information Centre for Disabled Individuals*, ou le *Clearinghouse for the Handicapped* (Cfr. "Ressources" N.3 P. 39).

L'efficacité d'un vaccin anti-grippal pour le patient ayant été atteint du syndrome de Guillain-Barré n'est pas clairement établie. Toutefois, le risque que le vaccin déclenche le syndrome est bien inférieur aux risques liés à la grippe. En effet, les vaccins anti-grippaux utilisés depuis 1976 ne sont en aucun cas associés à un risque accru du développement du syndrome de Guillain-Barré.

La revue figurant ci-dessus a pour seul et unique but de fournir des directives. Chaque cas de syndrome de Guillain-Barré est différent. Ceci se fait habituellement sous la direction des médecins impliqués, y compris le médecin de famille, l'interniste, le physiothérapeute et le neurologue.

Le syndrome de Fisher

En 1956, M. Fisher a rapporté le cas de patients atteints de ce que l'on appelle aujourd'hui le Syndrome de Fisher ou de Miller Fisher. Il porte aussi le long nom quelque peu barbare, mais néanmoins très descriptif d'un point de vue médical, d'encéphalomyéloradiculopathie disséminée aiguë. Il est considéré comme une variante du syndrome de Guillain-Barré et est plutôt rare.

La plupart des cas ont été observés chez des hommes adultes, peu après une infection des voies respiratoires supérieures. Les signes principaux sont la faiblesse oculomotrice, souvent accompagnée d'une vision double ou floue, d'une démarche mal assurée, et d'une perte des réflexes tendineux profonds, comme des contractions des genoux.

D'autres plaintes traditionnellement concomitantes sont une faiblesse ou un affaissement du visage, des sensations anormales (engourdissement, fourmillements, ...), une faiblesse généralisée ainsi que des problèmes d'articulation. La protéine du liquide céphalo-rachidien est élevée.

Comme c'est le cas pour les formes classiques du syndrome de Guillain-Barré, la cause du syndrome de Fisher n'est pas connue et le traitement par corticostéroïdes a parfois été essayé.

Résumé

Le syndrome de Guillain-Barré, également appelé polyneuropathie idiopathique aiguë (apparition rapide de l'inflammation de nombreux nerfs dont la cause est inconnue) est un trouble qui consiste en une faiblesse, voire parfois même en une paralysie des muscles des jambes et d'autres parties du corps, ainsi que des sensations anormales. Il suit fréquemment une infection virale. La maladie peut se présenter de différentes manières, rendant parfois le diagnostic difficile à poser à ses premiers stades. Les premiers soins sont souvent dispensés dans une unité de soins intensifs de sorte que des complications éventuelles peuvent être rapidement traitées si elles se présentent.

Les traitements visant à limiter l'évolution négative de la maladie ou à l'inverser sont en cours d'élaboration. Comme il ressort de ce document, l'échange de plasma ou plasmaphérèse est devenu un traitement courant pour les patients gravement atteints. Les premiers résultats de la thérapie intraveineuse par gammaglobulines indiquent qu'il s'agit là d'un traitement au moins aussi efficace que la plasmaphérèse. Une administration plus facile d'immunoglobulines peut faire de cette thérapie une alternative attrayante de la plasmaphérèse. Dans les premiers stades de la maladie, des traitements sont également instaurés afin de prévenir les complications liées à la paralysie. Si les muscles respiratoires deviennent trop faibles, on a recours à une ventilation artificielle. Une fois que le patient a reçu tous les premiers soins en milieu hospitalier et en cas de faiblesse, un programme de rééducation polyvalent dans un centre approprié est commencé.

A mesure que le patient récupère ses forces musculaires, des efforts sont consentis afin que le patient puisse retrouver son mode de vie normal.

Les soins dispensés au patient impliquent la coordination des efforts d'un neurologue, d'un physiothérapeute (médecin spécialisé en rééducation), d'un interniste, d'un médecin de famille d'un kinésithérapeute, d'un ergothérapeute, d'un assistant social, d'une infirmière et d'un psychologue ou d'un psychiatre. Un soutien moral de la part de

la famille et des amis et des informations concernant cette maladie rare peuvent aider le patient à apprendre à faire face à cette maladie frustrante, invalidante et éventuellement catastrophique.

Une conséquence particulièrement frustrante de cette maladie est la récurrence à long terme de fatigue et/ou d'épuisement ainsi que des sensations anormales y compris des douleurs musculaires et autres. Ces problèmes peuvent survenir à la suite d'efforts à marcher normalement ou de travailler et peuvent être soulagés ou évités par une réduction des activités et par du repos.

Quelques points importants concernant le syndrome de Guillain-Barré (les chiffres sont approximatifs) :

- * la fréquence est de 1 à 2 cas sur une population de 100.000 personnes chaque année (0.001-0.002 %); la maladie est rare
- * 50 % environ des cas font suite à une maladie virale
- * le diagnostic est difficile à poser dans les premiers stades de la maladie.
- * cette maladie n'est pas contagieuse.
- * la moitié développent dans un premier temps des sensations anormales, 25 % présentent initialement une faiblesse musculaire (souvent des difficultés pour marcher), 25 % souffrent initialement de troubles sensitifs et de faiblesse.
- * la rééducation constitue la forme principale de traitement, la plasmaphérèse peut être bénéfique pour des patients bien spécifiques; les injections de gammaglobulines constituent une thérapie prometteuse; les corticostéroïdes sont à l'étude.
- * la guérison peut survenir après 6 mois ou 2 ans ou même plus.
- * Environ 10 à 35 % peut-être des patients sont frappés d'anomalies légères mais persistantes.
- * la toute grande majorité des patients, jusqu'à 98 %, survivent et parmi ceux-ci, la plupart guérissent totalement ou presque totalement.

Polyneuropathie idiopathique chronique

La polyneuropathie (inflammation de nombreux nerfs) idiopathique (d'origine inconnue) chronique (persistante) ou PIC, a de nombreuses caractéristiques en commun avec le syndrome de Guillain-Barré et en fait il arrive qu'on y fasse référence par polyradiculoneuropathie chronique inflammatoire démyélinisante et polyneuropathie chronique dysimmunitaire. Parce que la PIC diffère, dans certains aspects importants, du syndrome de Guillain-Barré, elle est considérée comme un autre trouble suscitant une discussion à part.

Comme le syndrome de Guillain-Barré, l'origine de ce trouble persistant qu'est la polyneuropathie idiopathique chronique est inconnue. Celui-ci peut apparaître à tout âge et chez les deux sexes. Elle consiste également en des lésions de l'isolation des nerfs périphériques et se caractérise par un taux élevé de protéines dans le liquide de la moelle épinière, une perte des réflexes tendineux profonds, une faiblesse (jambes, bras et même muscles respiratoires) et des troubles sensitifs.

Tout comme le syndrome de Guillain-Barré, on soupçonne la PIC d'être une maladie auto-immune impliquant éventuellement une liaison des anticorps, ensuite des cellules spéciales comme les macrophages à la myéline nerveuse, qui abîme cette gaine. Comme dans le syndrome de Guillain-Barré, la conduction des influx nerveux est prolongée de sorte que des tests avec des aiguilles pour mesurer la vitesse de la conduction électrique et la réponse musculaire à la stimulation nerveuse permettent de confirmer le diagnostic. Dans seulement 15 % des cas environ, les nerfs du visage et les muscles oculaires sont affectés, de sorte que des anomalies comme un visage affaissé et une vue double sont peu fréquents. Ceci est plus fréquemment le cas dans le syndrome de Guillain-Barré.

La polyneuropathie idiopathique chronique diffère de la polyneuropathie idiopathique aiguë ou du syndrome de Guillain-Barré dans d'autres aspects importants, y compris la rapidité d'apparition des symptômes, l'évolution et la durée de la maladie ainsi que la réponse au traitement par corticostéroïdes.

Tandis que dans le syndrome de Guillain-Barré une faiblesse maximale est habituellement atteinte quelques jours à quelques semaines après l'apparition, dans la PIC, la faiblesse se développe lentement et peut prendre 6 à 12 mois ou davantage encore pour atteindre son point maximum. Habituellement, le syndrome de Guillain-Barré évolue très vite ou ralentit mais les forces reviennent progressivement sur quelques mois à 2 ans environ. A l'inverse, une PIC non traitée se caractérise par une série d'évolutions différentes. Chez certains patients, la faiblesse apparaît très lentement sans amélioration. Chez d'autres, la faiblesse progresse lentement pour atteindre un certain degré après quoi on observe une amélioration lente des forces et le cycle se répète encore et encore. Le comportement caractéristique explique les autres noms donnés à la PIC, y compris la polyneuropathie chronique récidivante, forme récurrente du syndrome de Guillain-Barré et la polyneuropathie de Guillain-Barré chronique récidivante.

Chaque cycle d'exacerbation et de rémission ou de crise et d'amélioration peut s'étaler sur de nombreux mois. Avec chaque rémission, les forces du patient peuvent revenir, partiellement seulement, ou atteindre un niveau qui est meilleur qu'avant la crise. La cause d'une crise et le moment où elle apparaît ne sont pas connus. Ainsi, l'évolution de la PIC est imprévisible.

Le diagnostic de la PIC ne peut être posé que lorsque la faiblesse corporelle bilatérale progresse en quelques semaines, qu'on a trouvé une augmentation des protéines du liquide céphalo-rachidien, que des tests de conduction nerveuse vers le muscle ont montré un trouble périphérique nerveux et que d'autres causes de faiblesse sont écartées.

Une caractéristique surprenante de la PIC est sa réponse au traitement.

Bien que la PIC soit une maladie rare, plusieurs neurologues ont étudié des groupes de patients atteints de ce trouble et ont développé des directives de traitement. Les corticostéroïdes sont le plus souvent utilisés, du moins dans un premier temps. Les plus connus sont la prednisolone, la cortisone et le cortisol. En fonction de la tolérance spécifique du patient et de la réponse aux corticostéroïdes, ils sont utilisés seuls ou en association avec des immunosuppresseurs (c'est-à-dire les médicaments qui suppriment les défenses immunitaires de l'organisme, tels que l'azothioprine et la cyclophosphamide). Les corticostéroïdes sont les principaux médicaments utilisés car

ils sont très souvent efficaces, même s'ils provoquent des effets secondaires nombreux et éventuellement graves. Ces effets secondaires peuvent généralement être traités, mais peuvent limiter leur utilisation.

Si un patient répond à la prednisolone ou à une association médicamenteuse entraînant une amélioration significative des forces, le traitement est poursuivi durant un certain temps, des semaines à des mois, après quoi les doses de prednisolone sont peu à peu réduites. Si la faiblesse ou d'autres symptômes de la PIC devaient se manifester à nouveau, la dose de prednisolone est à nouveau augmentée et/ou un immunosuppresseur peut être ajouté. Pendant l'évolution de la maladie, la dose de prednisolone est adaptée, augmentée lorsqu'une crise survient, et finalement réduite dans le but de trouver la dose efficace la plus faible permettant de maintenir les forces. Divers immunosuppresseurs ainsi que la plasmaphérèse peuvent être essayés si d'autres traitements n'ont pas apporté l'amélioration escomptée. La plasmaphérèse est parfois bénéfique aux patients gravement atteints.

La thérapie intraveineuse par immunoglobulines est une autre façon de traiter la PIC. Elle présente certains avantages par rapport aux corticostéroïdes, notamment moins de risques d'effets secondaires, et par rapport à la plasmaphérèse, parce qu'elle est plus rapidement disponible et plus facile à administrer. Plusieurs études de moins grande envergure ont montré les bénéfices de la thérapie par gammaglobulines pour la majorité des patients traités.

Etant donné que l'évolution naturelle de la PIC est imprévisible et que les changements des forces se manifestent lentement, il peut s'écouler un certain laps de temps avant que les effets d'une association médicamenteuse ne soient visibles.

Outre le traitement décrit ci-dessus, le patient PIC peut bénéficier des divers autres traitements donnés aux patients atteints du syndrome de Guillain-Barré. Ceux-ci peuvent être ceux décrits dans la section "Traitement précoce" pour les patients alités, et la rééducation telle que décrite dans la section "Evolution intermédiaire et rééducation". Le recours à ces traitements est individualisé en fonction du degré de faiblesse et d'invalidité de chaque patient. La section "Projets à long terme" s'applique également au patient CIP.

APPENDICE

Troubles pouvant ressembler au Syndrome de Guillain-Barré

Cette section ne peut être qu'intéressante pour les patients chez qui le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré a été soulevé mais où d'autres troubles sont pris en considération.

Plusieurs troubles peuvent affecter le système nerveux ou les muscles et engendrer des symptômes similaires à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Certains de ces troubles sont même parfois plus rares que le syndrome de Guillain-Barré de sorte que leur existence ne doit pas inquiéter la plupart des patients. Pourtant, si les symptômes du patient suscitent une quelconque inquiétude, il se peut que le médecin souhaite procéder à des examens afin d'exclure leur présence. Dans bon nombre de ces troubles, certains propres au syndrome de Guillain-Barré ne sont pas identifiés. Ceux-ci sont une élévation de la protéine du liquide céphalo-rachidien, une faiblesse respiratoire, des muscles faciaux et oculaires et une perte des réflexes profonds du talon. La présence de telles anomalies tendent à diagnostiquer le syndrome de Guillain-Barré. Leur absence permet d'exclure le syndrome de Guillain-Barré. Les paragraphes suivants fournissent de brèves descriptions de certains troubles avec des manifestations similaires, du moins à certains égards, à celles rencontrées dans le syndrome de Guillain-Barré.

Mononucléose infectieuse ('mono') peut s'accompagner d'un ensemble de symptômes similaires à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Toutefois, la plupart des patients atteints de mononucléose infectieuse présentent également d'autres signes caractéristiques, y compris la fatigue, une rate et des glandes dilatées (noeuds lymphatiques) ainsi des taux sanguins anormaux pour la mononucléose (ex. une réaction antigène hétérophile positive). En raison de la présence concomitante de ces caractéristiques typiques de la mononucléose, l'origine véritable des symptômes du patient ressemblant à ceux du syndrome de Guillain-Barré devient apparente.

La maladie de Lyme est davantage prédominante dans certaines régions des Etats-Unis. Elle est provoquée par le spirochète *Borrelia* et tient son nom de la ville du Connecticut où certains cas précoces ont été identifiés. Les manifestations de cette maladie peuvent être semblables à celles du syndrome de Guillain-Barré c'est-à-dire une neuropathie périphérique douloureuse. Des tests sanguins appropriés peuvent établir le diagnostic de sorte qu'une antibiothérapie adéquate peut être instaurée.

L'empoisonnement par des **métaux lourds**, comme l'arsenic, que l'on retrouve dans certains insecticides, le plomb et le mercure peuvent susciter des sensations anormales ou/et une faiblesse. Ces symptômes peuvent également être causés par d'autres **substances industrielles et environnementales** comme le thallium, présent dans certains insecticides et poisons corrosifs; des solvants organiques comme le n-hexane, inhalés après avoir reniflé de la colle; du méthyle n-butylketone, un solvant utilisé dans certaines colles; l'acrylamide; et des composés organo-phosphorés. Une anamnèse adéquate et des tests sanguins et/ou urinaires peuvent permettre d'identifier ces substances.

Des crises de porphyrie intermittente aiguë, un trouble des globules rouges, provoquent parfois une faiblesse musculaire et une perte des sensations au niveau des réflexes tendineux. Ainsi, des attaques de porphyrie peuvent donner lieu à des symptômes identiques à ceux du syndrome de Guillain-Barré. Toutefois, en présence d'une porphyrie, des douleurs abdominales, des crises et des changements comportementaux sont typiques. Des tests sanguins et/ou urinaires peuvent aider à déterminer la présence de ce trouble rare.

Le syndrome post-polio est le terme utilisé pour décrire une récurrence de la faiblesse chez certains patients qui ont développé une poliomyélite paralysante dans les années 40 et 50. Ainsi, l'anamnèse des patients des années antérieures à la polio aide à cerner l'origine de leur faiblesse liée au syndrome de Guillain-Barré. Avec la polio également, ainsi que dans le cas du syndrome post-polio, la faiblesse peut affecter les jambes ou les bras de manière inégale, il y a peu, voire pas de problèmes de sensation et la protéine du liquide céphalo-rachidien n'est pas élevée.

Un trouble similaire ou identique au syndrome de Guillain-Barré avec les mêmes caractéristiques de sensations anormales et de faiblesse, peut survenir et être accompagné de certaines **malignités**. Celles-ci sont des troubles des ganglions lymphatiques (y compris la maladie de Hodgkin et les lymphomes), et de certains globules blancs (y compris la leucémie lymphocytaire chronique). D'autres malignités présentant les mêmes changements neurologiques peuvent survenir aux poumons, à l'estomac et aux globules blancs spéciaux (cellules du plasma) qui provoquent la formation de substances protéiniques anormales (myélome multiple).

Comme c'est le cas pour le syndrome de Guillain-Barré, la **myélite transverse**, une maladie inflammatoire de la moelle épinière, peut apparaître après une maladie virale et des vaccinations. Elle se caractérise par le développement, en quelques heures, voire plusieurs jours, d'une faiblesse et des sensations anormales dans les jambes.

D'autres symptômes typiques peuvent être la difficulté de contrôler le flux urinaire ainsi que des troubles intestinaux et un mal de dos. Une absence de sensations en deçà d'une certaine partie du corps est typique. Contrairement au syndrome de Guillain-Barré, la myélite transverse n'affecte ni les membres supérieurs ni le visage. Contrairement aussi au syndrome de Guillain-Barré et en raison de la perte des réflexes profonds, dans la myélite transverse, les réflexes des genoux et des chevilles sont brusques ou exagérés. La protéine du liquide céphalo-rachidien peut être élevée dans la myélite transverse, un symptôme typique du syndrome de Guillain-Barré.

Les diabétiques peuvent développer des sensations anormales dans les pieds, mais aussi dans les doigts. Les diabétiques peuvent en outre développer une faiblesse musculaire (amyotrophie diabétique) mais souvent la faiblesse touche davantage un membre inférieur plutôt que l'autre, mais n'implique pas les muscles de la respiration, comme cela peut être le cas dans le syndrome de Guillain-Barré.

Certains **médicaments** peuvent entraîner, comme effets secondaires, des lésions nerveuses. Par exemple, la nitrofurantoïne (Macrochantin®), utilisée dans les infections des voies urinaires, a été associée à des lésions nerveuses périphériques graves, voire

même irréversibles. La Dapsone, utilisée pour le traitement de la lèpre et de certaines maladies de la peau, a été associée à une faiblesse musculaire liée à une lésion nerveuse. La force musculaire revient habituellement lorsque le traitement est arrêté.

Certains troubles auto-immunitaires du **tissu conjonctif** ou **troubles vasculaires collagène**, y compris la polyarthrite noueuse, le lupus érythémateux systémique, le syndrome de Sjogren et une sclérose systémique progressive (sclérodermie) peuvent être compliquées par des sensations anormales dues aux changements nerveux.

Les patients atteints de **paralysie périodique** ont habituellement déjà eu des attaques similaires. Ces crises ne durent généralement pas longtemps, de quelques heures à deux jours, peuvent survenir le lendemain d'un repas riche en hydrates de carbone et sont souvent associés à une kaliémie anormale.

Dans la **polymyosite aiguë**, une maladie inflammatoire des muscles, une faiblesse musculaire et des douleurs sont typiques. La conduction nerveuse n'est toutefois pas affectée, les réflexes sont préservés, et la protéine du liquide céphalo-rachidien n'est pas élevée. Des tests sanguins anormaux (fraction CPK-MM et aldolase élevées) étayent le diagnostic qui peut être confirmé par une biopsie musculaire.

Dans la paralysie à tiques, la faiblesse des jambes est habituellement suivie après quelques jours par une paralysie du reste du corps, y compris les muscles de la respiration et de la déglutition. Les réflexes tendineux profonds sont réduits ou nuls, comme dans le cas du syndrome de Guillain-Barré, mais sans augmentation de la protéine du liquide céphalo-rachidien. Plusieurs tiques, dont la tique des bois, la tique des bois des Rocheuses dans l'ouest américain, la tique du chien sur la côte Est de l'Amérique du Nord et des tiques australiennes, les Ixodes ... ont été associées à la paralysie. Si le patient récupère après qu'on lui ait enlevé une tique, il n'est certainement pas atteint du syndrome de Guillain-Barré !!!

Le **botulisme** peut ressembler à une forme du syndrome de Guillain-Barré. Il s'agit d'une maladie paralysante provoquée par un empoisonnement alimentaire par une bactérie, le clostridium botulinum, que l'on a retrouvée dans des aliments et viandes en conserve. Habituellement, après avoir mangé pendant un demi jour à un jour, de la nourriture contaminée, les patients développent **Erreur! Signet non défini.**ent une faiblesse des muscles oculaires, accompagnée d'une vue double, et une déglutition difficile, ainsi qu'un dérangement gastro-intestinal. La faiblesse descend ensuite et peut atteindre les muscles respiratoires.

Dans la **polio**, une maladie provoquée par les virus de la poliomyélite, des patients peuvent être frappés de faiblesse qui, dans ce trouble particulier, prédomine sur les anomalies sensitives. La faiblesse peut affecter un côté du corps plus que l'autre, et les muscles respiratoires peuvent également s'affaiblir. Heureusement, comme ceci est le cas pour la diphtérie (cfr ci-dessous), dans des pays où des vaccinations à grande échelle sont pratiquées, comme aux Etats-Unis, la polio est une maladie très rare. Il est intéressant de remarquer que le syndrome de Guillain-Barré a été surnommé la "polio française", ce qui reflète peut-être sa description précoce par des neurologues français et

la paralysie commune aux deux maladies.

Quelques semaines après l'apparition de la **diphthérie**, une faiblesse musculaire peut se développer et affecter la gorge et les yeux, entraînant une vue floue, et ensuite d'autres muscles du visage. Ainsi, en fin de compte, cette évolution ressemble au syndrome de Guillain-Barré. Heureusement, cette maladie est plutôt rare aux Etats-Unis et dans d'autres pays grâce aux vaccinations.

Un autre trouble que l'on confond occasionnellement chez les patients atteints du syndrome de Guillain-Barré est le **syndrome du canal carpien**. Dans cette maladie relativement fréquente, le nerf (médian) qui part du bras et va jusqu'à la main est comprimé au niveau du poignet. Les symptômes typiques sont le fourmillement, l'engourdissement et même la douleur de certains doigts, de la main, et parfois aussi du bras. On observe également une faiblesse de la main. Le syndrome du canal carpien est en général un problème inoffensif, localisé, plus rapidement traitable par comparaison au syndrome de Guillain-Barré. Un examen adéquat et si cela est indiqué, des tests de vitesse de conduction nerveuse, peuvent habituellement permettre de poser un diagnostic correct.

Il existe d'innombrables causes de faiblesse : l'anémie, un taux de potassium trop faible dans le sang (hypokaliémie) provoqué par certains diurétiques (ex. hydrochlorothiazide (HCTZ), utilisés dans le traitement de l'hypertension artérielle, ou le furosémide (Lasix®), utilisé pour traiter une insuffisance cardiaque (insuffisance cardiaque congestive) et une sous-production de l'hormone thyroïdienne (hypothyroïdisme). Ce dernier trouble peut être confirmé par un taux élevé de l'hormone stimulant la thyroïde (TSH) et un taux de l'hormone thyroïdienne faible ou réduit (T₄) dans le sang. Les diagnostics des innombrables causes de faiblesse peuvent habituellement être posés en se référant à une anamnèse adéquate, à un examen physique et à des tests de biologie clinique.

REFERENCES

1. Histoire: Landry, O. *Gaz. Hebdom. de Med. et de Chir.* 6:472-474, 486-488 (1850)
2. Histoire.. Guillain,G. et al. *Bull. Soc. Med. Hop. Paris* 40:1459-1462, 1462-1470 (1916)
3. Information générale: Samuels, M.A., ed. *Manual of Neurologic Therapeutics.* Little, Brown and Co., Boston. 1978, pp. 368-370
4. Symposium: *Ann. of Neurol. Supplement to Vol. 9, 1981.* Dowling, P.C. et al.
5. Revue. Asbury, A.K. *Medicine* 48: 173-215 (1969)
6. Soins infirmiers au début de la maladie: Samonds, R.J. *Nursing* 80:35-41 (1980)
7. Complications, pronostic: Loffel, N.B. et al. *J. Neurol. Sci.* 33:71- 79 (1977)
8. Physiothérapie: Conomy, J.B. *Physical Ther.* 51:517-523 (1971)
9. Epidemiologie: Schoenberg, B.S. *Advances in Neurol.* 19:249-260 (1978)
10. Cause: Eylar, E.H. et al. *Neuro-chem. and Clin. Neurol.: Prog. Clin. Biol. Res.* 39:337-356 (1980)
11. Cause et traitement: Brettle, R.F. et al. *Lancet*, Nov. 18:1100 (1978)
12. Utilisation du vaccin anti-grippe: *Morbidity and Mortality Weekly Report by the Center for Disease Control*, June 19, 1981; also *Philadelphia Medicine.* 77. No. 8:324-325 (August 1981)
13. Sécurité du vaccin anti-grippe: Kaplan, J.E. et al. *J.A.M.A.* 248:698-700 (August 13, 1982)
14. Enfants: Berman, A.T. et al. *Clin. Orthopaedic and Related Res.* 116:61-65 (1976)
15. Recherche actuelle: Asbury, A. et al. *Neurology* 30:1112 (1980)
16. L'approche du travailleur social: Meltzer, N. Seattle, Wash. (1982) Non publié
17. Aspects émotionnels: Barry, L. *The Canadian Nurse*, Mar. 26-29 (1980)
18. Expérience personnelle avec un syndrome de Guillain-Barré récurrent pendant la grossesse. Storrer, C.M. with Hesterman, V. "Walking Home," Augsburg Publishing House. Extraits dans *Good Housekeeping*, Mai. 139 (1983) sous le titre, "Carol Storrer's Second Chance at Life."
19. Soins psychologiques: Eisendrath, S.J. et al. *Psychosomatics*, 24:465-475 (Mai 1983)

20. Le syndrome de Fisher: Fisher, M. *New England J. Med.* 255:57-65 (1965)
21. Rééducation: Washburn, K.B. *Physical Medicine and Rehabilitation*, 2nd ed. Medical Examination Publishing Co., Garden City, N.Y., 1981, p. 104
22. *Rehabilitation*: Nichols, P.J.R. *Rééducation Medicine*, 2nd ed. Butterworth & Co., London, 1980, pp. 144, 148-153
23. Rééducation: Kaplan, P.E. & Materson, R.S. *The Practice of Rééducation Medicine*. Charles C. Thomas, Springfield, Ill. 1982, pp. 464-468
24. Rééducation: Kottke, F.J. et al. *sen's Handbook of Physical Medicine and Rééducation*, 3rd ed. W.B. Saunders, Philadelphia, 1982, pp. 686, 693-694, 734
25. Pronostic: Rapper, A.H. *Severe Acute Guillain-Barré Syndrome*, *Neurology* 36:429-432 (1986)
26. *Gammaglobulin Therapy*.. Kleyweg, R.P. et al. *Neurology* (Oct. 1988)
27. *Gammaglobulin Therapy*. Faed, J.M. et al. *Neurology* , 1989
28. Pronostic: McHkann, G.M. et al. *Ann Neurol.*, 1988 23:347-353.
29. *Gammaglobulin teatment*. van de, Meché et al, & Dutch GBS Study Group. *Abstracts of the Peripheral Neuropathy Association*. Oxford, England, Aug. 1990, p. 16.
30. *Treatment*. Kleyweg, R.P. *Treatment of the Guillain-Barré Syndrome*. Eburon Delft, The Netherlands, 1990.
31. *Children*. Kleyweg, R.P. et al. *N atural history of GBS in children and adults*. *J. Neurol., Neuros. & Psych.* 52:853-6 (1989).
32. *Pregnancy*. Hughes, R. in *Newsletter, Summer 1990 of the (British) GBS Support Group*.
33. *Autonomic dysfunction*. Lichtenfeld, P. *J. Med.* 50:772-80 (1971)
34. *Axonal GBS*. Feasby, T.E. et al. *Brain* 109:1115-26 (1986).
35. *Children*. Box, A.P. et al. *Intensive Care Med.* 13:328-331 (1987)
36. *Immunoglobulin Therapy*. *Consensus Statement of NIH Consensus Development Conference*. May 21-23, 1990, 8: No. 5.
37. Pronostic. McKhann, G.M. et al. *Ann. Neurol.* 23:347-53 (1988)

38. Polyneuropathie chronique. Cornblath D. et al. Periph. Neurop. Assoc. Mtg. August 1990, p. 27
39. Enfants. Barreira, A.A. et al. Periph Neurop. Assoc. Mtg. August 1990, p. 47
40. Pathogenèse hétérogène. Hughes, R. et al. Periph. Neurop. Ass. Mtg. August 1990, p. 70
41. Cellular immunity as a cause. Hartung, H.P. et al Periph. Neurop. Assoc. Mtg. Aug. 1990, p. 73
42. Complement fixing antibodies. Koski, C.L. Ann. Neurol., Suppl. to 27:544-7 (1989)
43. Macrophages. Griffin, J.W. et al. Ann. Neurol., Suppl. to 21:564-8 (1984)
44. Ganglioside antibodies. Latov, N. Ann. Neurol., Suppl. to 27:541-3 (1989)
45. Causes. Asbury, A. & Lisak, R. NE J. Med. 303:638-9 (1980)
46. Revue: Autoimmune Neuropathies: Guillain-Barré Syndrome Ann. Neurol., Suppl. to . 27. (1989)
47. Abstracts: Programmed Abstracts of the Peripheral Neuropathy Assoc. Oxford England Aug. 14-18 (1990)
48. Revue: Guillain-Barré Syndrome. By Colin, M., M.D. Grand Rounds. March 7, 1990 at Moss Rehabilitation Hospital
49. Causes. Leneman, F. Arch. Intern Med. 118:139-44 (1966)
50. Immunologie. Rostami, A. Neuroimmunology course of Am. Acad. of Neurol. (1990)

Brève Description de la Fondation

La Fondation Internationale du Syndrome de Guillain-Barré a été fondée en 1980 par Robert et Estelle Benson afin d'aider les victimes de cette maladie rare des nerfs périphériques, paralysante, éventuellement catastrophique. Cette maladie a quelque peu soulevé l'attention du public après avoir frappé de nombreuses personnes ayant reçu en 1976 le vaccin contre la fièvre porcine. Elle continue à faire des milliers de victimes chaque année, frappant des gens de tous âges. Elle commence habituellement par une faiblesse et des troubles sensitifs des jambes et ensuite des bras, et peut même affecter des muscles du visage et des yeux. Une paralysie aiguë peut en résulter. Il arrive fréquemment que les muscles respiratoires soient si faibles qu'une ventilation assistée est nécessaire afin de maintenir le patient en vie. Toutefois, ceci n'empêche pas des décès. Son origine demeure un mystère. Une soustraction du plasma (plasmaphérèse) se révèle être un traitement efficace pour les cas graves. Bien que la plupart des patients guérissent, la durée de la maladie est impossible à prévoir et des mois d'hospitalisation coûteuse sont nécessaires.

Ainsi, le patient et sa famille doivent subir un traumatisme émotionnel d'un futur incertain, ne sachant pas si la guérison aura lieu et quand. En effet, quelques victimes restent clouées à leur chaise roulante pour une durée indéterminée.

Afin d'aider les patients et leur famille à affronter le syndrome de Guillain-Barré, la Fondation :

1. dispense un soutien moral aux patients et à leurs proches.
2. permet, si possible, des visites d'anciens patients à ceux qui sont actuellement hospitalisés ou résident dans des centres de rééducation.
3. fournit de la littérature concernant le syndrome, un aperçu pour la personne non informée afin que les patients et leur famille apprennent à connaître la maladie.
4. informe le public et le corps médical sur son rôle et sur la Fondation et maintient leur conscience de la maladie.
5. encourage les recherches vers la cause, le traitement et les autres aspects de la maladie.
6. oriente les victimes frappées d'invalidité à long terme vers une assistance professionnelle, financière ou autre.
7. développe des groupes de soutien à l'échelon international.
8. organise des congrès internationaux.
9. encourage le soutien financier des activités du Groupe.

Le Conseil médical de la Fondation comprend des neurologues actifs dans la recherche sur le syndrome de Guillain-Barré, des médecins réputés en rééducation et des médecins qui ont eux-mêmes été victimes du syndrome.

Des réunions sont organisées par des groupes de soutien de la Fondation afin d'organiser des rencontres entre nouveaux patients et orateurs actuels bien renseignés sur la maladie.

Toute contribution visant à nous aider à aider les autres est considérablement appréciée.

La Fondation Internationale du syndrome de Guillain-Barré est une organisation de volontaires, sans but lucratif, faisant partie du Commonwealth de Pennsylvanie.

Remerciements, Copyright, Etc.

Le docteur Joël Steinberg est un spécialiste en maladies vasculaires périphériques (troubles de la circulation) et en médecine interne. Il a rejoint la Fondation Internationale du Syndrome de Guillain-Barré après avoir été victime de la maladie. Son neurologue lui ayant suggéré de décrire par écrit son expérience et suite au souhait des fondateurs de l'organisation de pouvoir fournir aux patients une information, il a rédigé cet aperçu.

La version française de ce document a été réalisée à l'initiative de Christian Toumpsin. Cet infirmier travaille dans une unité de soins intensifs d'un hôpital universitaire belge. Son implication dans le traitement de patients atteints du syndrome de Guillain-Barré lui a fait prendre conscience du besoin de fournir à ceux-ci ainsi qu'à leurs familles un document informatif complet sur cette pathologie.

Après accord de M. Steinberg, la traduction française du document américain a été effectuée gracieusement par la société **ZENECA Pharmaceuticals**, division de **I.C.I.**, située à Destelbergen (Belgique).

Des copies de cette brochure peuvent être obtenues aux adresses suivantes :

Cliniques Universitaires Saint-Luc
Service des soins intensifs D
Attn. M. Toumpsin
Avenue Hippocrate, 10
B-1200 Bruxelles/Belgique

Guillain-Barré Syndrome Foundation International
P.O. Box 262
Wynnewood, PA 19096
United States of America