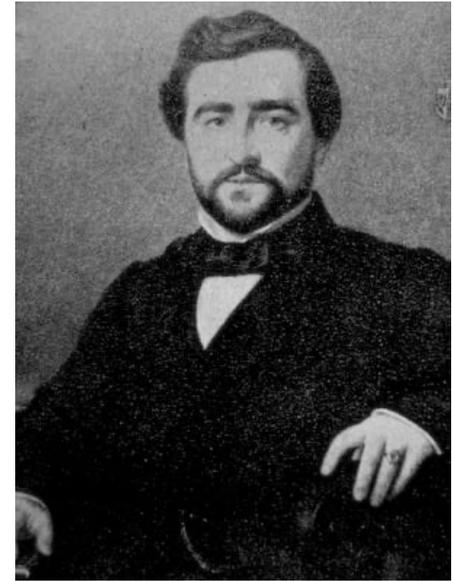


# Le syndrome de Guillain et Barré (et Strohl) : PolyRadiculoNeuropathie Aiguë

Dr Pierre Decavel

# Historique

Première description en 1859 : Octave Landry  
Note sur la paralysie ascendante aiguë  
Épidémie de choléra  
Description clinique de 10 cas



Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat  
1826-1865



Deuxième description en 1916 (bataille de la Somme) :  
Georges Guillain, Jean Alexandre Barré et André Strohl  
Description clinique de deux soldats  
Description de la dissociation protéino-cytologique  
Aréflexie électrique et conservation de la réponse idio-musculaire

*Landry O, Gaz Hebd Med 1859*

*Guillain G, Barré JA, Strohl A, Bull Soc Med Hop Paris 1916*

# Cadre nosologique

## PRNA

### **Forme myélinique (85%) : Guillain et Barré**

- Précessif : CMV
- Installation rapidement progressive
- Pas de dysautonomie
- Réponds bien aux Ig polyvalentes
- Evolution favorable

### **Forme axonale (10%) :**

- Précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- Installation rapide (<48h00)
- Dysautonomie
- Réponds ± Ig polyvalentes
- Evolution défavorable

### **Syndrome de Miller-Fisher (5%) :**

- Précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- Ataxie, ophtalmoplégie, abolition des ROT
- AntoGQ1b
- Evolution longue

## PRNC

### **CIDP (85%) :**

### **Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy**

- Pas d'événement précessif
- Aggravation lentement progressive > 6 mois
- Corticosensibilité
- Notion de variants CIDP

### **Récurrences :**

- Très rares (<1%)
- Reproduit la marche initiale
- Pas de Ci à la vaccination

*Van den Bergh PY, JPNS 2021*

*Leonhard SE, Nat Rev Neurol 2019*

# Cadre nosologique

## PRNA

### **Forme myélinique (85%) : Guillain et Barré**

- Précessif : CMV
- Installation rapidement progressive
- Pas de dysautonomie
- Réponds bien aux Ig polyvalentes
- Evolution favorable

### **Forme axonale (10%) :**

- Précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- Installation rapide (<48h00)
- Dysautonomie
- Réponds ± Ig polyvalentes
- Evolution défavorable

### **Syndrome de Miller-Fisher (5%) :**

- Précessif : campylobacter jejuni (bactérien)
- Ataxie, ophtalmoplégie, abolition des ROT
- AntoGQ1b
- Evolution longue

## PRNC

### **CIDP (85%) :**

#### **Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy**

- Pas d'événement précessif
- Aggravation lentement progressive > 6 mois
- Corticosensibilité
- Notion de variants CIDP

### **Récurrences :**

- Très rares (<1%)
- Reproduit la marche initiale
- Pas de Ci à la vaccination

*Van den Bergh PY, JPNS 2021*

*Leonhard SE, Nat Rev Neurol 2019*

# PRNA

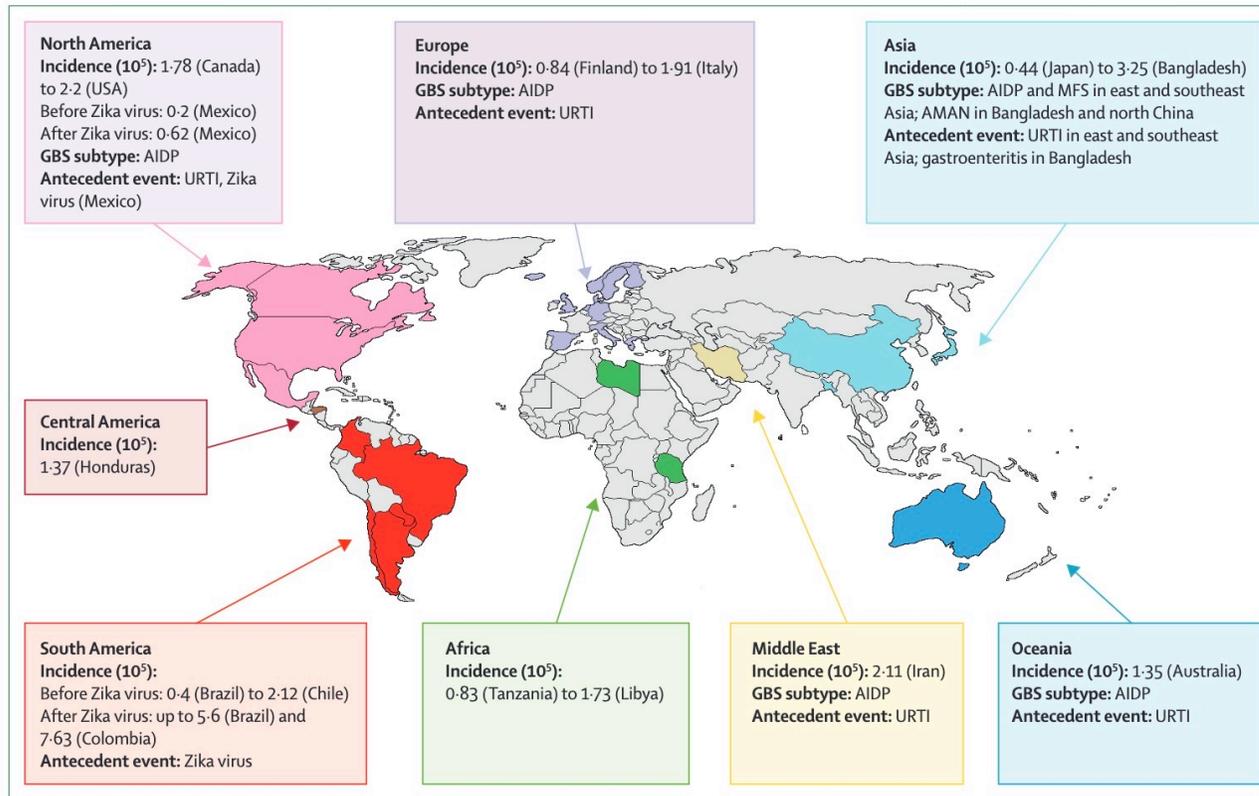
## Épidémiologie :

Incidence de 1 à 2 pour 100 000 habitants par an

- léger pic à l'adolescence

- autre pic chez le sujet > 60 ans

Pic au printemps et à l'automne (vaccination ?)



# PRNA

## Épidémiologie :

Incidence de 1 à 2 pour 100 000 habitants par an

- léger pic à l'adolescence

- autre pic chez le sujet > 60 ans

Pic au printemps et à l'automne (vaccination ?)

## Étiologie :

Inconnue

Participation immunitaire certaine

Éléments précessifs : Importance de CMV, Campylobacter jejuni, vaccination, virus Zika, COVID 19

Rôle des anticorps anti-gangliosides

## Physiopathologie :

Atteinte de la gaine de myéline par des auto-anticorps

Parfois atteinte de l'axone lui-même (rare en Europe, fréquent en Asie)

## Mortalité :

Proche de 6% selon les séries



# Intérêt de la biologie

## **Biologie sanguine :**

Fréquence de l'hyponatrémie  
Élévation des enzymes hépatiques  
- facteurs de mauvais pronostic

## **Anticorps :**

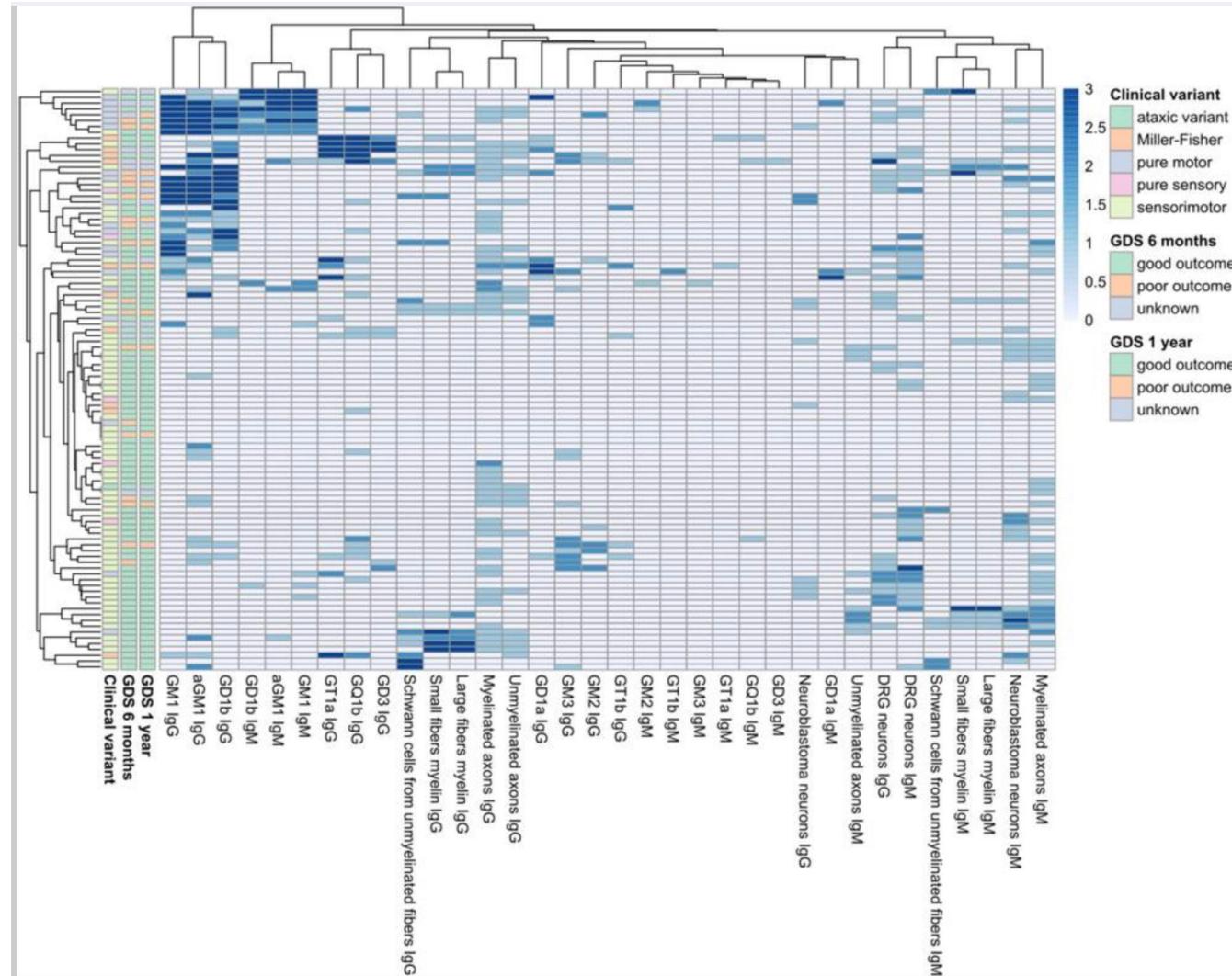
Anticorps antiGD1a :  
- facteur de mauvais pronostic  
Anticorps anti GQ1b :  
- syndrome de Miller-Fisher

## **Ponction lombale :**

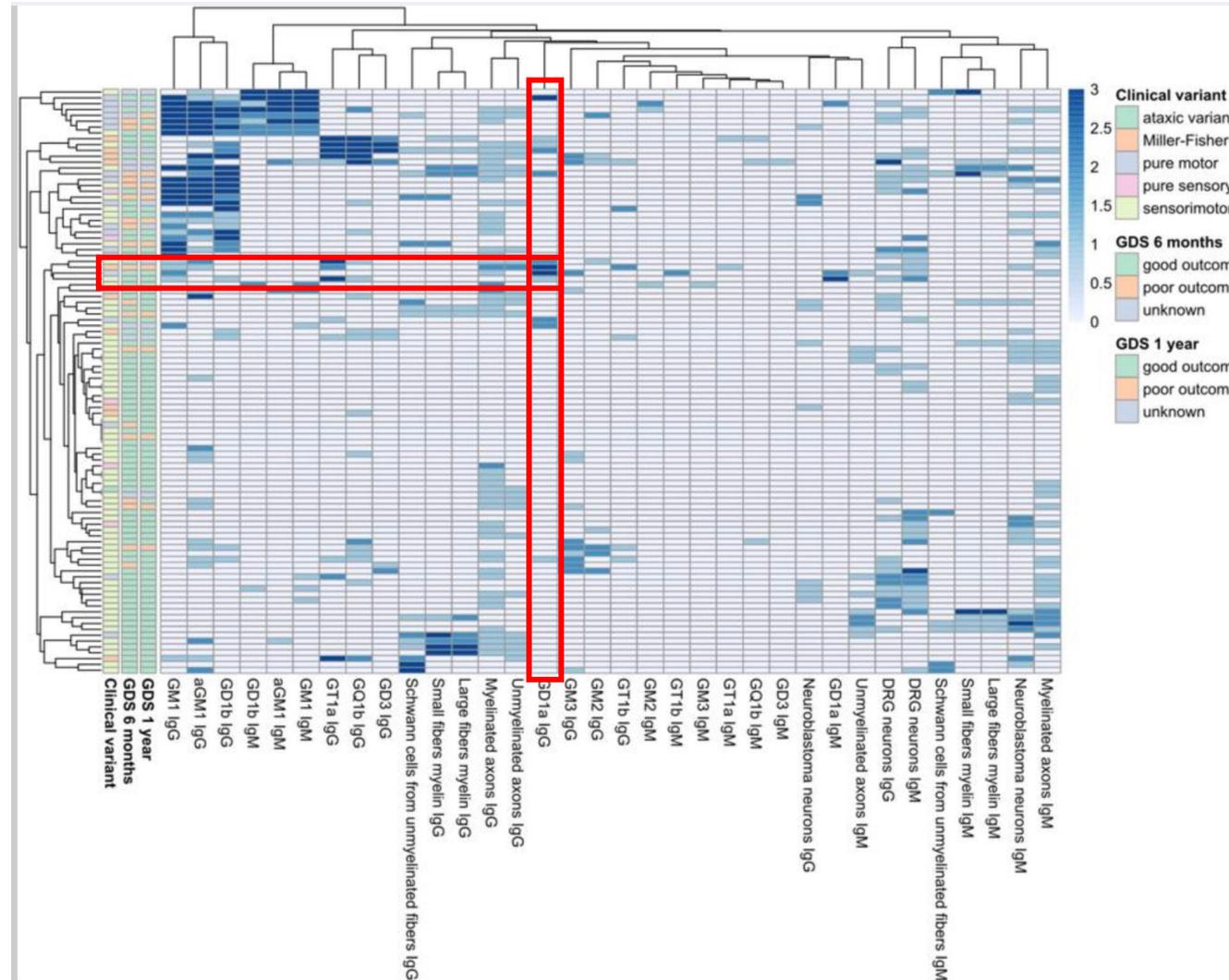
Ne pas la réaliser trop tôt  
Retard de 48h00 à 72h00 pour les anomalies  
Dissociation albumino-cytologique : augmentation de la protéinorachie, peu d'augmentation de la cellularité. Élimine une méningo-radiculite.  
Attention : hyperprotéinorachie durable (maximum plusieurs semaines après le début des signes)



# AC antigangliosides



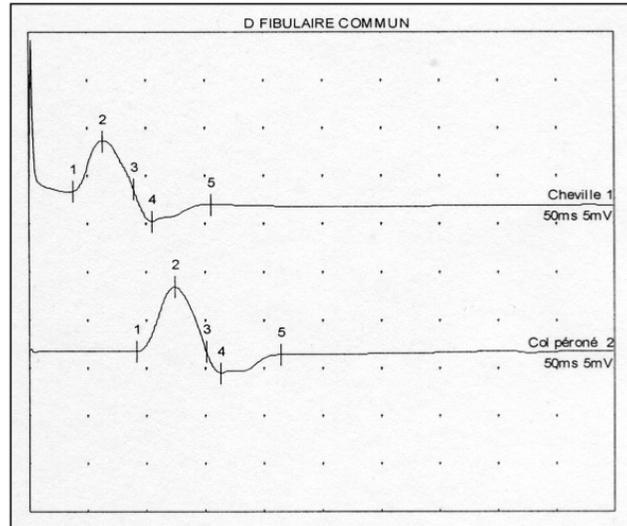
# AC antigangliosides



# Electro-neuromyographie

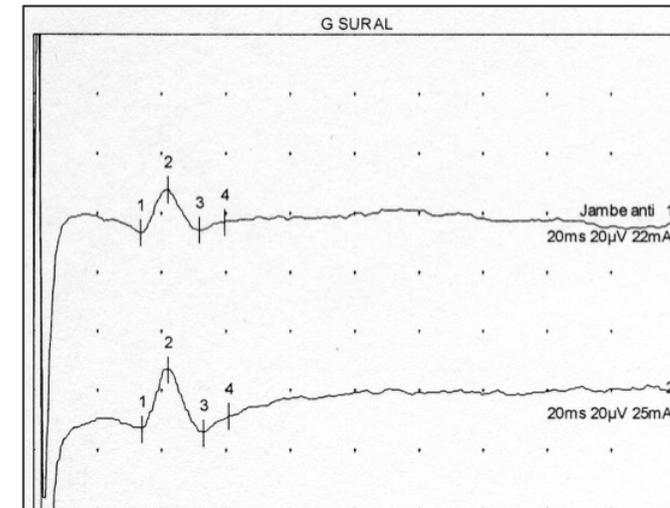
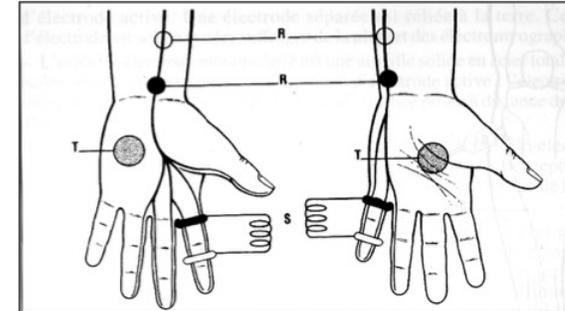
## Étude des vitesses de conduction :

### Vitesses de conduction motrice



Latence distale motrice : 3 à 5 ms  
Amplitude du potentiel : 5 à 15 mV  
Vitesse de conduction : 40 à 50 m/s

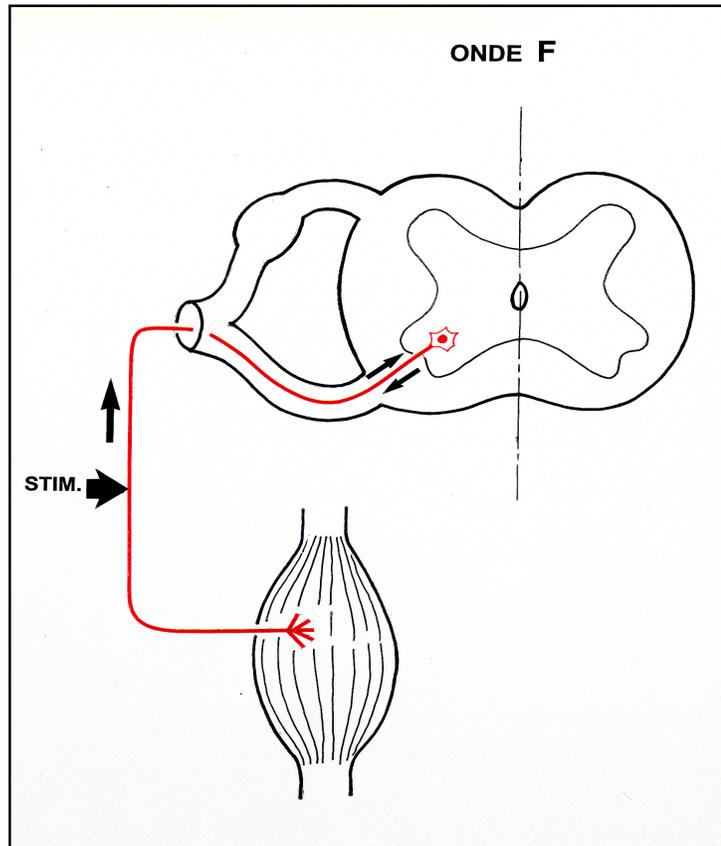
### Vitesses de conduction sensitive



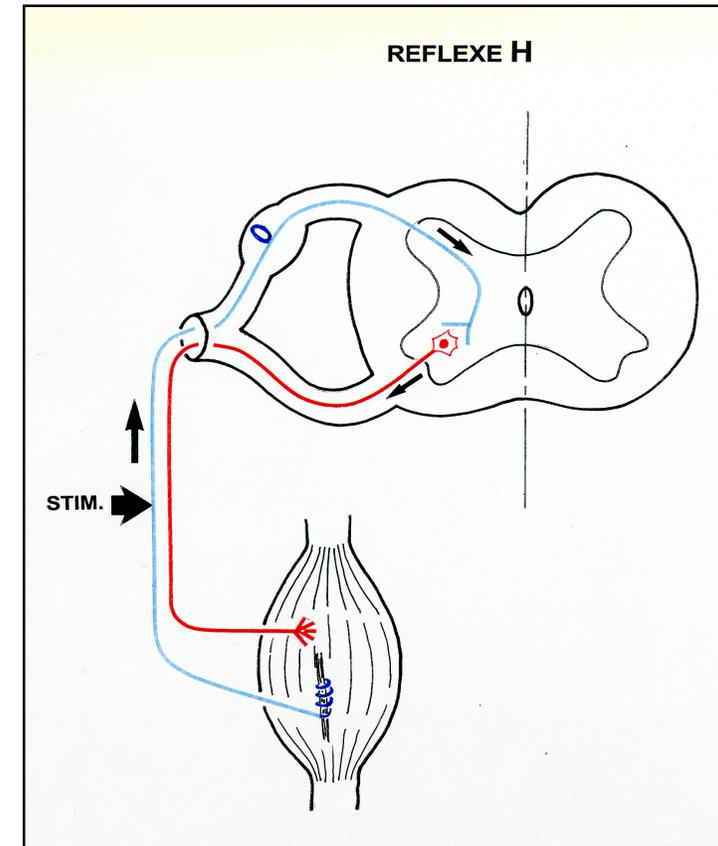
Amplitude du potentiel : 10 à 20 µV  
Vitesse de conduction : 40 à 50 m/s

# Electro-neuromyographie

Étude des réponses tardives :



Onde F  
Passage «en force» dans la racine motrice



Réflexe H  
«Achilléen électrique» (S1)

# Critères diagnostics (1)

## Box 1

### Criteria for the diagnosis of typical Guillain-Barré syndrome (GBS) (adapted from Asbury [7])

#### Features required for diagnosis:

- progressive weakness in both arms and both legs;
- areflexia.

#### Features strongly supporting diagnosis:

- progression of symptoms over days to 4 weeks;
- relative symmetry of symptoms;
- mild sensory symptoms or signs;
- cranial nerve involvement, especially bilateral weakness of facial muscles;
- recovery beginning 2–4 weeks after progression ceases;
- autonomic dysfunction;
- absence of fever at onset;
- high concentration of protein in cerebrospinal fluid, with fewer cells than  $10 \times 10^6/L$ ;
- typical electrodiagnostic features;
- pain (is often present).

#### Features excluding diagnosis:

- diagnosis of botulism, myasthenia, poliomyelitis, or toxic neuropathy;
- abnormal porphyrin metabolism;
- recent diphtheria;
- purely sensory syndrome, without weakness.

## Box 2

### Features that should raise doubt about the diagnosis

- Marked persistent asymmetry of weakness.
- Bladder or bowel dysfunction at onset.
- Persistent bladder or bowel dysfunction.
- Sharp sensory level.
- Severe pulmonary dysfunction with limited limb weakness at onset.
- Severe sensory signs with limited weakness at onset.
- Fever at onset of neurological symptoms.
- Increased number of mononuclear cells in CSF ( $> 50 \times 10^6/L$ ).
- Polymorphonuclear cells in CSF.

# Critères diagnostics (2)

	Modified NINDS criteria <sup>97</sup>		Brighton Collaboration (level of diagnostic certainty) <sup>98</sup>			
	Required	Supportive	Level 1 (highest)	Level 2	Level 3	Level 4 (lowest)
<b>Classic Guillain-Barré syndrome</b>						
Clinical features						
Bilateral and flaccid weakness of limbs	Yes	..	Yes	Yes	Yes	..
Decreased or absent deep tendon reflexes	Yes	..	Yes	Yes	Yes	..
Absence of alternative diagnosis	Yes	..	Yes	Yes	Yes	Yes
Additional clinical features						
Monophasic course, time between onset to plateau 12 h to 28 days	..	Yes	Yes	Yes	Yes	..
Relative symmetry	..	Yes	..	..	..	..
Mild sensory symptoms or signs	..	Yes	..	..	..	..
Progress (usually after 2–4 weeks of plateau)	..	Yes	..	..	..	..
Cranial nerve involvement (facial, bulbar, and oculomotor)	..	Yes	..	..	..	..
Autonomic dysfunction	..	Yes	..	..	..	..
Absence of fever at the onset of neuritic symptoms	..	Yes	..	..	..	..
CSF analysis						
CSF white cell count <50 /µl (usually <10)	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
CSF protein raised (after week 1)	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
Nerve conduction studies						
Consistent with conduction slowing and block	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
<b>Miller Fisher syndrome</b>						
Clinical features						
Bilateral ophthalmoparesis	..	..	Yes	Yes	Yes	..
Ataxia	..	..	Yes	Yes	Yes	..
Absent limb weakness	..	..	Yes	Yes	Yes	..
No altered consciousness or corticospinal tract signs	..	..	Yes	Yes	Yes	Yes
CSF analysis						
CSF cell count <50 (usually <10)	..	..	Yes	Yes*	..	..
CSF protein raised (after week 1)	..	..	Yes	Yes*	..	..
Nerve conduction studies						
Normal or only sensory abnormalities	..	..	Yes	Yes*	..	..

NINDS=National Institute of Neurological Disorders and Stroke. \*To reach level 2 of the Brighton Collaboration criteria, either CSF or nerve conduction study results must be available.

**Table 1: Diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome**

Asbury AK et al. *Ann Neurol.* 1990 ;  
Sevjar JJ et al. *Vaccine.* 2011

# Critères diagnostics (2)

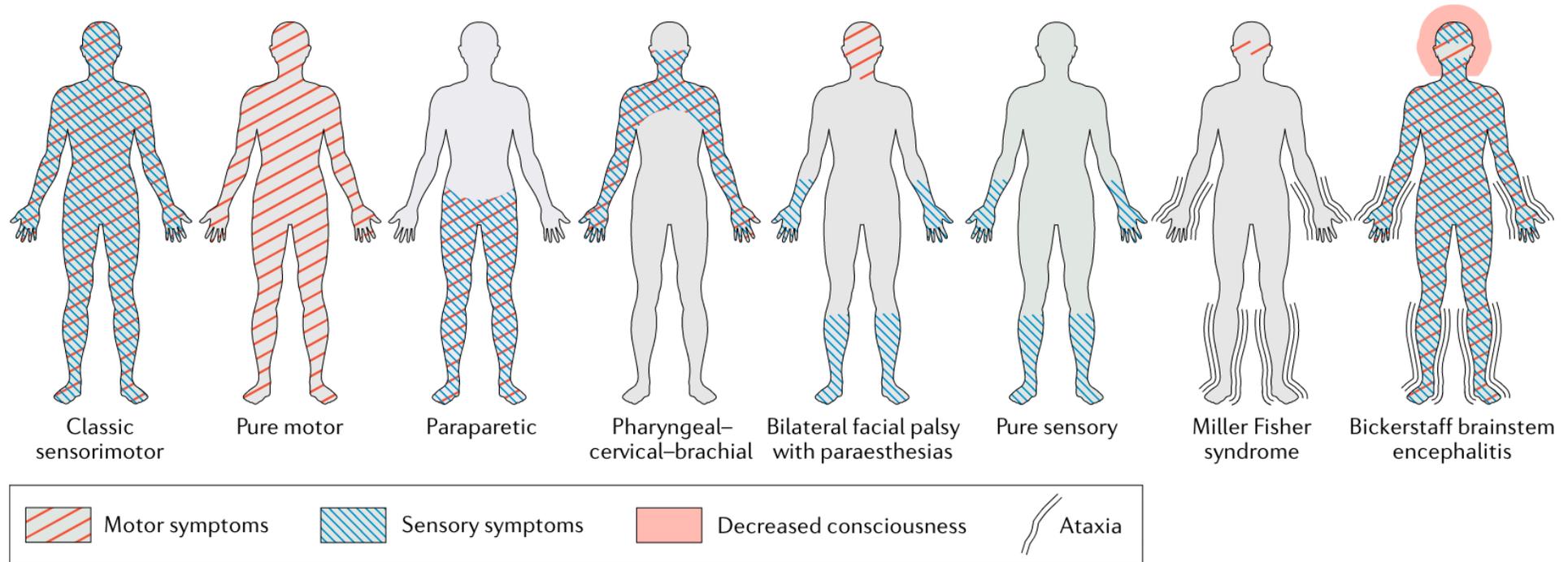
	Modified NINDS criteria <sup>97</sup>		Brighton Collaboration (level of diagnostic certainty) <sup>98</sup>			
	Required	Supportive	Level 1 (highest)	Level 2	Level 3	Level 4 (lowest)
<b>Classic Guillain-Barré syndrome</b>						
Clinical features						
Bilateral and flaccid weakness of limbs	Yes	..	Yes	Yes	Yes	..
Decreased or absent deep tendon reflexes	Yes	..	Yes	Yes	Yes	..
Absence of alternative diagnosis	Yes	..	Yes	Yes	Yes	Yes
Additional clinical features						
Monophasic course, time between onset to plateau 12 h to 28 days	..	Yes	Yes	Yes	Yes	..
Relative symmetry	..	Yes	..	..	..	..
Mild sensory symptoms or signs	..	Yes	..	..	..	..
Progress (usually after 2–4 weeks of plateau)	..	Yes	..	..	..	..
Cranial nerve involvement (facial, bulbar, and oculomotor)	..	Yes	..	..	..	..
Autonomic dysfunction	..	Yes	..	..	..	..
Absence of fever at the onset of neuritic symptoms	..	Yes	..	..	..	..
CSF analysis						
CSF white cell count <50 /µl (usually <10)	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
CSF protein raised (after week 1)	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
Nerve conduction studies						
Consistent with conduction slowing and block	..	Yes	Yes	Yes*	..	..
<b>Miller Fisher syndrome</b>						
Clinical features						
Bilateral ophthalmoparesis	..	..	Yes	Yes	Yes	..
Ataxia	..	..	Yes	Yes	Yes	..
Absent limb weakness	..	..	Yes	Yes	Yes	..
No altered consciousness or corticospinal tract signs	..	..	Yes	Yes	Yes	Yes
CSF analysis						
CSF cell count <50 (usually <10)	..	..	Yes	Yes*	..	..
CSF protein raised (after week 1)	..	..	Yes	Yes*	..	..
Nerve conduction studies						
Normal or only sensory abnormalities	..	..	Yes	Yes*	..	..

NINDS=National Institute of Neurological Disorders and Stroke. \*To reach level 2 of the Brighton Collaboration criteria, either CSF or nerve conduction study results must be available.

Table 1: Diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome

Asbury AK et al. *Ann Neurol.* 1990 ;  
Sevjar JJ et al. *Vaccine.* 2011

# Formes cliniques



# Diagnostic différentiel

## Box 3

### Differential diagnosis of Guillain-Barré syndrome (GBS)

#### Intracranial/spinal cord:

- brain stem encephalitis, meningitis carcinomatosa/lymphomatosa, transverse myelitis, cord compression.

#### Anterior horn cells:

- poliomyelitis, West Nile virus.

#### Spinal nerve roots:

- compression, inflammation (e.g. Cytomegalovirus), CIDP, meningitis carcinomatosa/lymphomatosa.

#### Peripheral nerves:

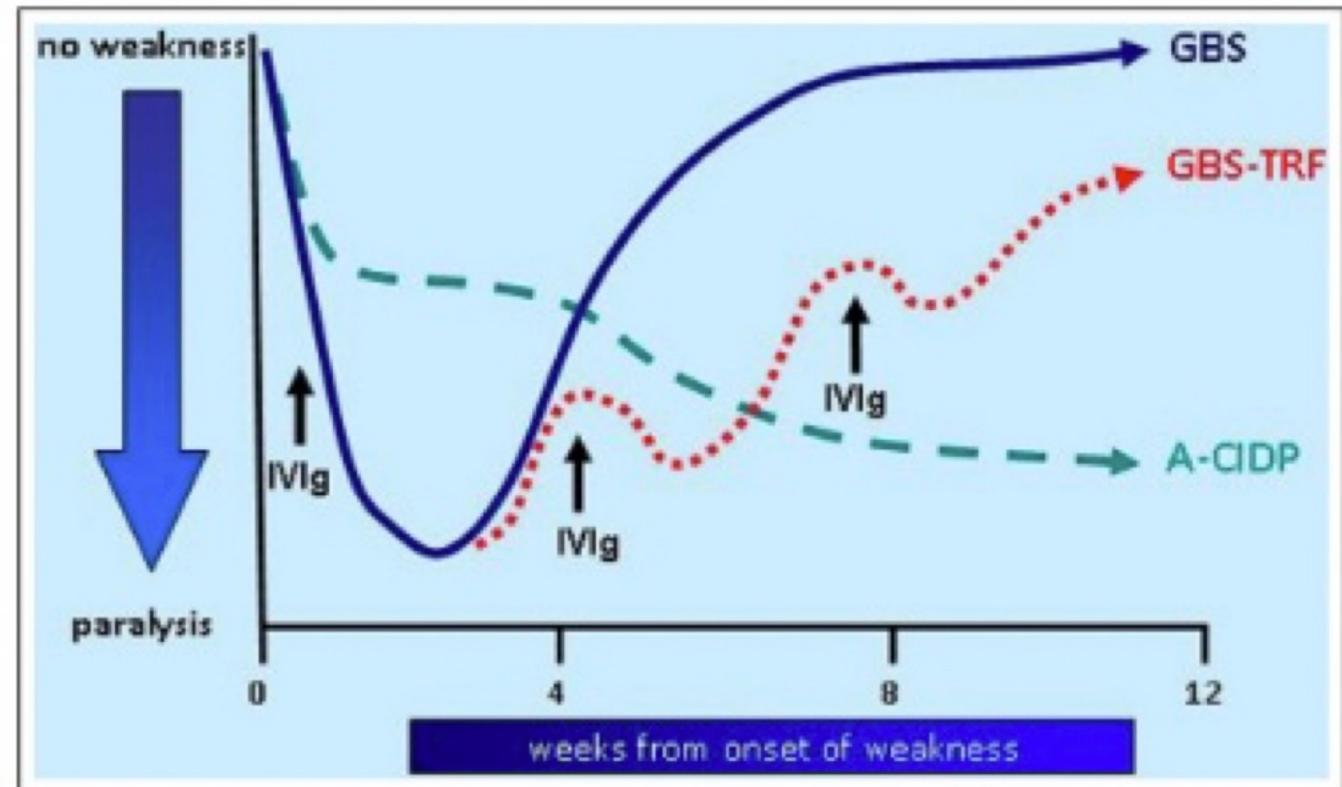
- drug-induced neuropathy, acute intermittent porphyria, critical illness polyneuropathy, vasculitic neuropathy, diphtheria, vitamin B1 deficiency (Beri-beri), heavy metal or drug intoxication, tick paralysis, metabolic disturbances (hypokalaemia, hypophosphatemia, hypermagnesia, hypoglycemia).

#### Neuromuscular junction:

- myasthenia gravis, botulism, organophosphate poisoning.

#### Muscle:

- critical illness polyneuromyopathy, polymyositis, dermatomyositis, acute rhabdomyolysis.



# Traitement

## **Immunoglobulines polyvalentes :**

Classiquement 2g/kg en 5 jours (actuellement 3 jours)

Traitement efficace, bien toléré :

- a révolutionné le pronostic
- cassure de la courbe, phase de plateau plus courte, récupération plus rapide

Voie intraveineuse

## **Échanges plasmatiques :**

Doit être fait dans les deux semaines suivant le début des signes

Dans 10% des cas, aggravation secondaire à 15 jours : refaire EP ou Ig polyvalentes

Bien toléré si gestion des troubles hémodynamiques

Rapport coût/efficacité dépend des pays. En général Ig moins chères.

Débuter le plus tôt possible.

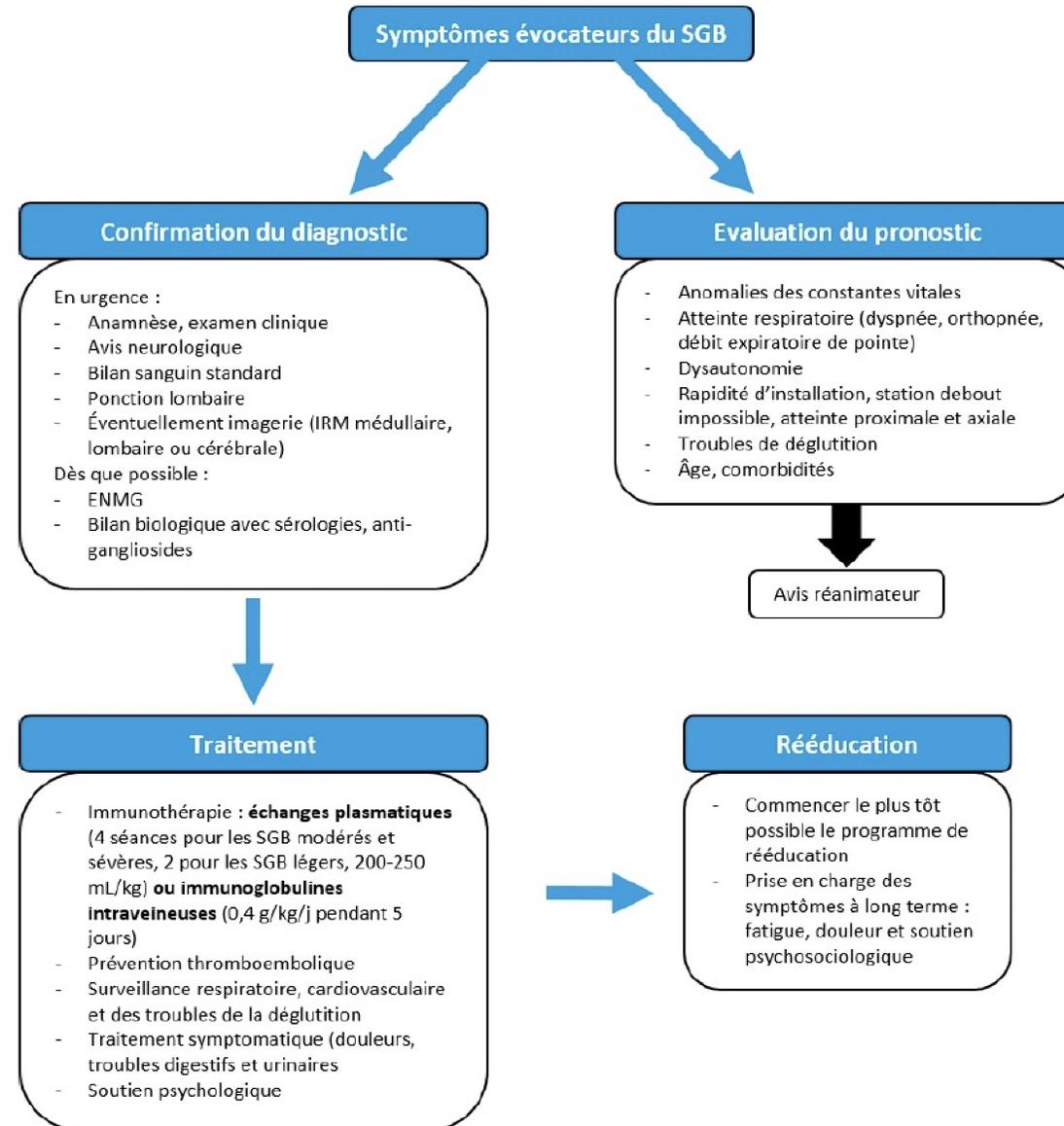
## **Corticostéroïdes :**

Aucune efficacité, pas d'indication

Pas d'amélioration si association aux Ig polyvalentes

«Aggravation sous corticoïdes»

# Traitement



# Synthèse

## Diagnosis

### 1 When to suspect GBS

- Rapidly progressive bilateral limb weakness and/or sensory deficits
- Hypo/areflexia
- Facial or bulbar palsy
- Ophthalmoplegia and ataxia

### 2 How to diagnose GBS

- Check diagnostic criteria
- Exclude other causes
- Consider:
  - Routine laboratory tests
  - CSF examination
  - Electrophysiological studies

## Acute care

### 3 When to admit to ICU

One or more:

- Rapid progression of weakness
- Severe autonomic or swallowing dysfunction
- Evolving respiratory distress
- EGRIS >4

### 4 When to start treatment

One or more:

- Inability to walk >10m independently
- Rapid progression of weakness
- Severe autonomic or swallowing dysfunction
- Respiratory insufficiency

### 5 Treatment options

- Intravenous immunoglobulin (0.4g/kg daily for 5 days)
- Plasma exchange (200–250 ml/kg for 5 sessions)

### 6 Monitoring

Regularly assess:\*

- Muscle strength
- Respiratory function
- Swallowing function
- Autonomic function
  - Blood pressure
  - Heart rate/rhythm
  - Bladder/bowel control

### 7 Early complications

- Choking
- Cardiac arrhythmias
- Infections
- Deep vein thrombosis
- Pain
- Delirium
- Depression
- Urinary retention
- Constipation
- Corneal ulceration
- Dietary deficiency
- Hyponatraemia
- Pressure ulcers
- Compression neuropathy
- Limb contractures

### 8 Clinical progression

Treatment-related fluctuation:

- Repeat same treatment

No initial response or incomplete recovery:

- No evidence for repeating treatment

## Long-term care

### 9 Predicting outcome

- Calculate mEGOS on admission
- Recovery can continue >3 years after onset
- Recurrence is rare (2–5%)

### 10 Rehabilitation

- Start rehabilitation programme early
- Manage long-term complaints: fatigue, pain and psychological distress
- Contact GBS patient organizations

# Synthèse

Measure	Categories	Score
Days between onset of weakness and hospital admission	>7 days	0
	4–7 days	1
	≤3 days	2
Facial and/or bulbar weakness at hospital admission	Absent	0
	Present	1
MRC sum score at hospital admission	60–51	0
	50–41	1
	40–31	2
	30–21	3
	≤20	4
EGRIS	NA	0–7

## Diagnosis

### 1 When to suspect GBS

- Rapidly progressive bilateral limb weakness and/or sensory deficits
- Hypo/areflexia
- Facial or bulbar palsy
- Ophthalmoplegia and ataxia

### 2 How to diagnose GBS

- Check diagnostic criteria
- Exclude other causes
- Consider:
  - Routine laboratory tests
  - CSF examination
  - Electrophysiological studies

## Acute care

### 3 When to admit to ICU

One or more:

- Rapid progression of weakness
- Severe autonomic or swallowing dysfunction
- Evolving respiratory distress
- EGRIS >4

### 4 When to start treatment

One or more:

- Inability to walk >10m independently
- Rapid progression of weakness
- Severe autonomic or swallowing dysfunction
- Respiratory insufficiency

### 5 Treatment options

- Intravenous immunoglobulin (0.4g/kg daily for 5 days)
- Plasma exchange (200–250 ml/kg for 5 sessions)

### 6 Monitoring

Regularly assess:\*

- Muscle strength
- Respiratory function
- Swallowing function
- Autonomic function
- Blood pressure
- Heart rate/rhythm
- Bladder/bowel control

### 7 Early complications

- Choking
- Cardiac arrhythmias
- Infections
- Deep vein thrombosis
- Pain
- Delirium
- Depression
- Urinary retention
- Constipation
- Corneal ulceration
- Dietary deficiency
- Hyponatraemia
- Pressure ulcers
- Compression neuropathy
- Limb contractures

### 8 Clinical progression

Treatment-related fluctuation:

- Repeat same treatment

No initial response or incomplete recovery:

- No evidence for repeating treatment

## Long-term care

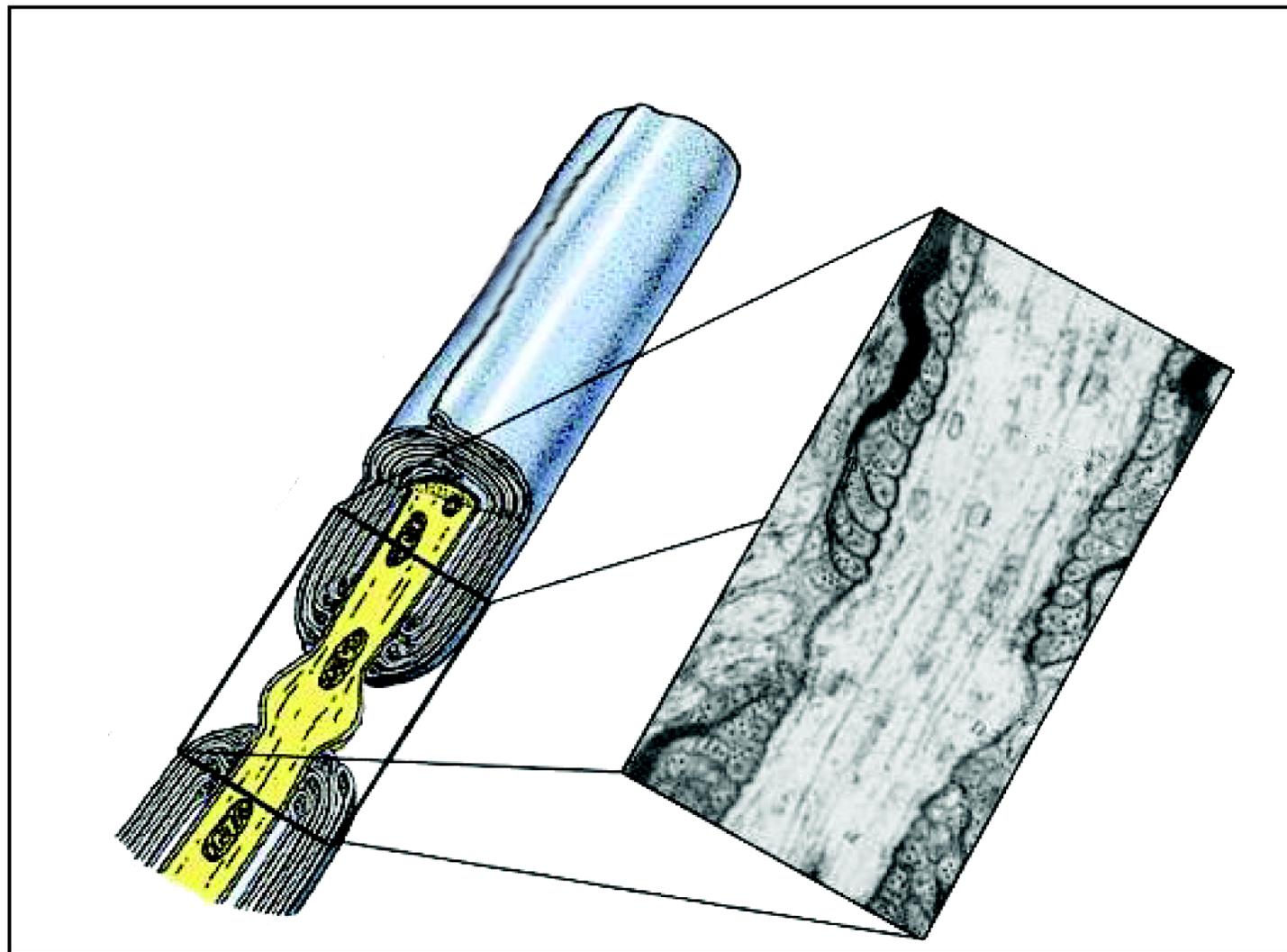
### 9 Predicting outcome

- Calculate mEGOS on admission
- Recovery can continue >3 years after onset
- Recurrence is rare (2–5%)

### 10 Rehabilitation

- Start rehabilitation programme early
- Manage long-term complaints: fatigue, pain and psychological distress
- Contact GBS patient organizations

- 
- Forme démyélinisante
  - 85% CMV ++



# Clinique

## Évolution en trois phases :

Début par des symptômes sensitifs subjectifs (paresthésies des extrémités)

Phase d'installation : quelques jours. Installation progressive d'un déficit moteur MI puis MS.

Rarement plus diffuse. Actuellement : plus rapide.

Phase de plateau : durée courte actuellement. Stabilité de l'état clinique

Phase de récupération : maintenant rapide. Elle évolue à l'inverse de la phase d'installation.

Abolition des ROT : pas systématique et retardé (3 à 4 jours)

## Évolution ultérieure :

Récupération de bonne qualité le plus souvent

La récupération se fait en quelques jours ou semaines

Souvent pas de récupération des ROT

Fatigue persistante très longtemps (plusieurs mois)

Si la récupération est incomplète : atteinte des «petits muscles»

- accrochage au sol
- préhension

Révolution par les Ig polyvalentes

# Electro-neuromyographie

## Éléments attendus (diagnostic) :

Apparition des signes électriques après 48h00 le plus souvent

Diminution des vitesses de conduction

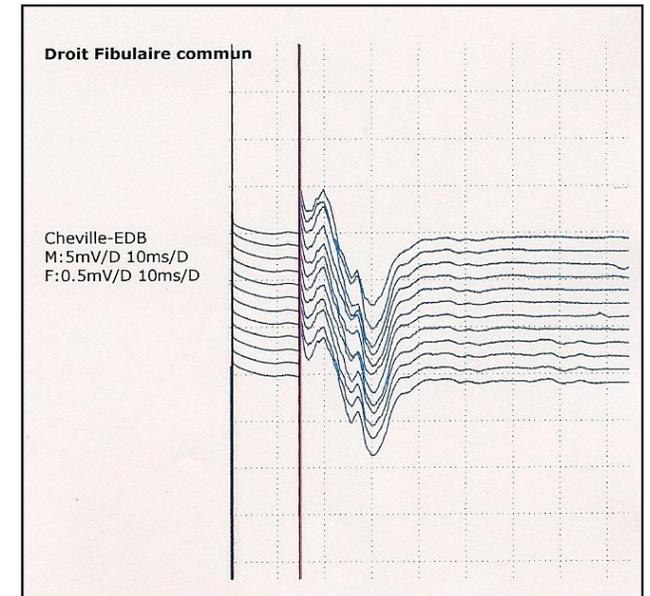
Blocs de conduction +++

Allongement des latences distales

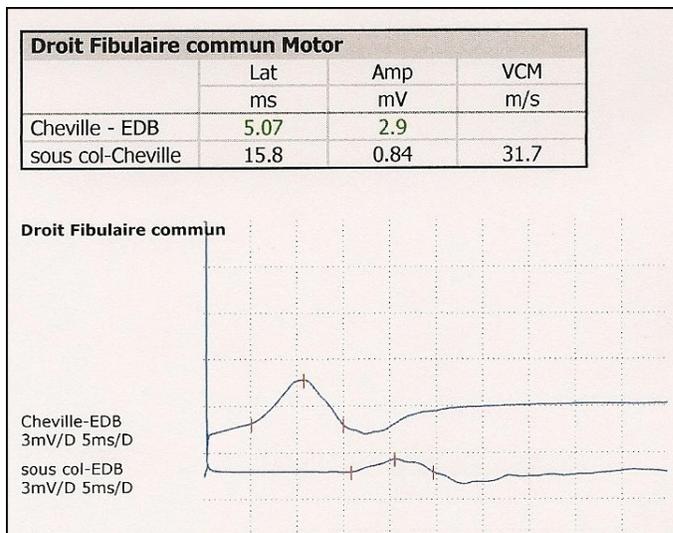
Allongement des latences F ou disparition des réponses F (le plus fréquent)

## Valeur pronostique :

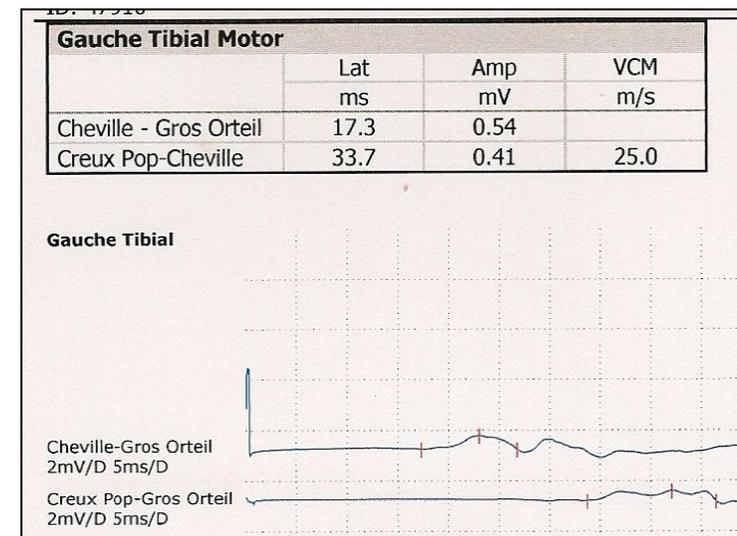
Possible à partir de la 6e semaine (non levée des blocs)



Disparition onde F

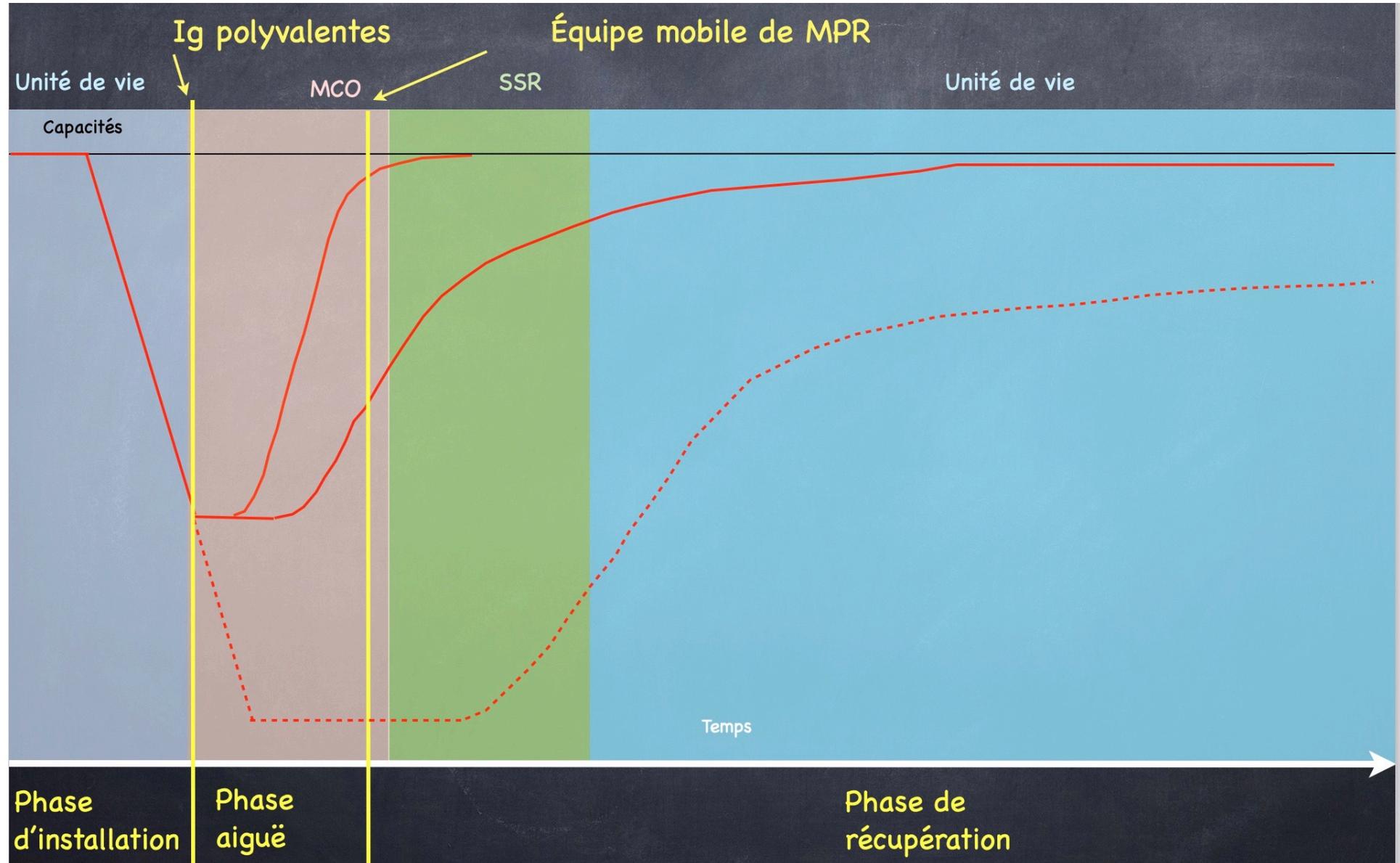


Diminution vitesse, bloc de conduction



Allongement latences, diminution vitesse

# Parcours de soins attendu



# Bilan initial

## **Articulaire :**

Mesure de toutes les amplitudes articulaires, à répéter

## **Moteur :**

Medical research concil, 1943

Utilisation du MRC (Medical Research Concil) : cotation 0 à 5

## **Sensitif :**

Cartographie des différents types de sensibilité

Douleurs :

- quantification EVA
- qualification DN4 (douleurs neuropathiques) Dick, J peripher nerv syst 2005

**Bilan à répéter tous les 2 jours : évolution rapide**

# Récupération motrice (1)

## **Travail moteur analytique : (kinésithérapie)**

Calqué sur le MRC

- 1 : prise de conscience de l'éveil moteur (isométrique)
- 2 : travail actif aidé sans pesanteur (isométrique)
- 3 : travail actif aidé contre pesanteur (isotonique)
- 4 : travail contre résistance manuelle dosée (isotonique concentrique)
- 5 : travail de renforcement associant force et endurance (isotonique excentrique)

Travail plus long sur les muscles distaux si nécessaire (libéral).

**Respect de la fatigue : repos important +++**

# Récupération motrice (2)

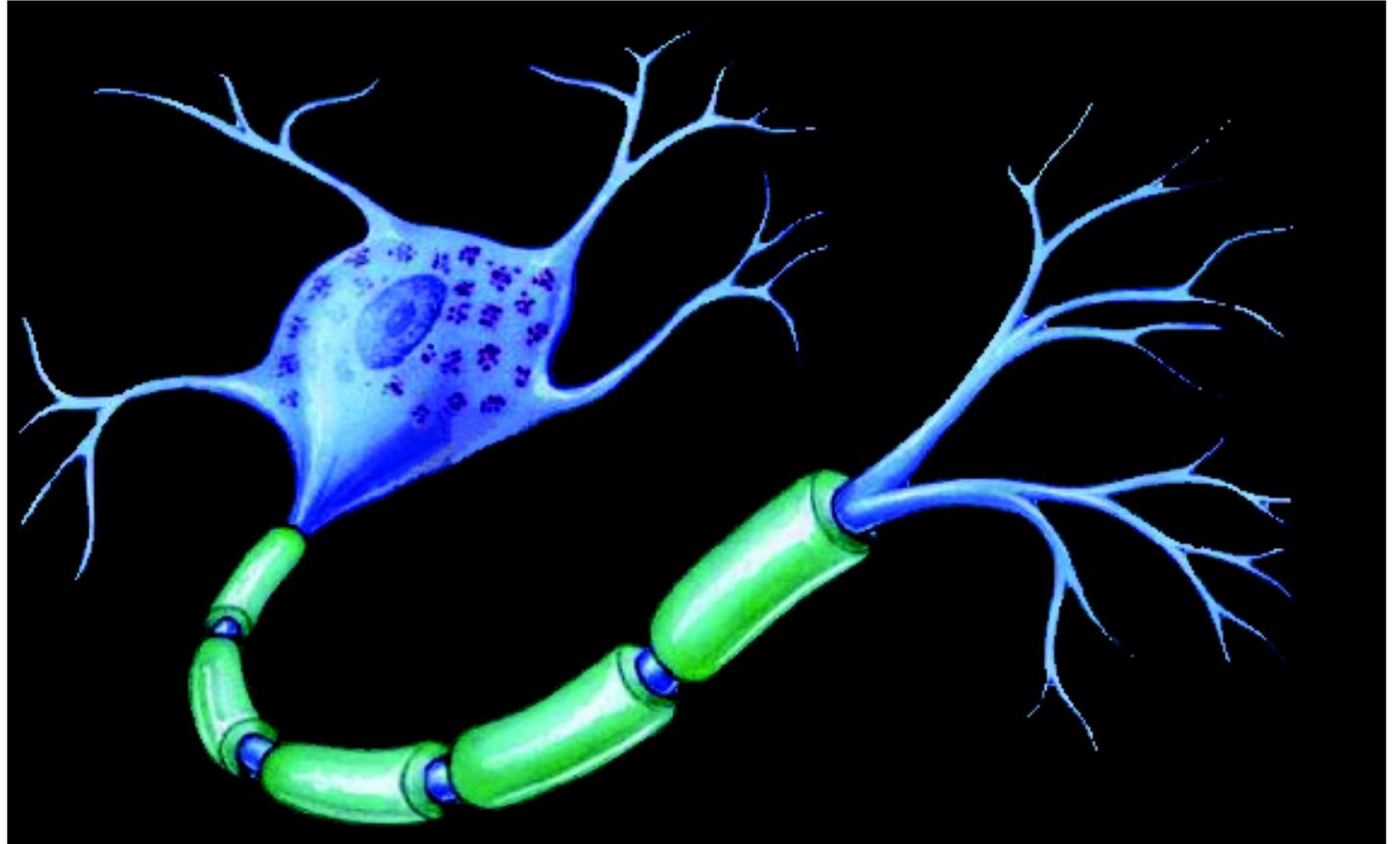
## **Renforcement segmentaire et global : (kinésithérapie)**

- techniques de facilitation neuromotrice
- utilisation de la méthode de Kabat (utilisable en pathologie périphérique)
  - . résistance maximale par le patient
  - . sollicitations facilitatrices par le thérapeute
  - . schémas cinétiques fonctionnels

## **Intérêt du reconditionnement à l'effort (APA)**

- efficace sur la marche
- efficace sur la fatigue

- 
- Forme axonale
  - AMAN Acute Motor Axonal Neuropathy / AMSAN Acute Motor and Sensitive Axonal Neuropathy
  - 10% C Jejuni



# Clinique

## Évolution en trois phases :

Phase d'installation : très rapide : 48H00. Déficit moteur diffus, sévère. Souvent atteinte du tronc, des nerfs crâniens avec troubles de la déglutition et respiratoires.

Phase de plateau : durée longue : plusieurs semaines : tétraplégie flasque.

Phase de récupération : plusieurs mois voire années.

Signes sensitifs possibles (AMSAN)

Signes de dysautonomie sévères

Hyponatrémie, cytolyse hépatique

Anticorps anti GD1A

## Formes particulières :

- atteinte proximale prédominante : mauvais pronostic

## Évolution ultérieure :

Moins bonne réponse aux Ig polyvalentes

Récupération souvent incomplète avec persistance d'un déficit musculaire

La récupération se fait sur de nombreux mois

Limitations d'activité et restrictions de participation à prévoir

# Electro-neuromyographie

## Éléments attendus (diagnostic) :

Apparition des signes électriques après 48h00 le plus souvent

«Préservation» des vitesses de conduction

Allongement des latences F ou disparition des réponses F (le plus fréquent)

Diminution de l'amplitude de réponse motrice (AMAN) et sensitive (AMSAN)

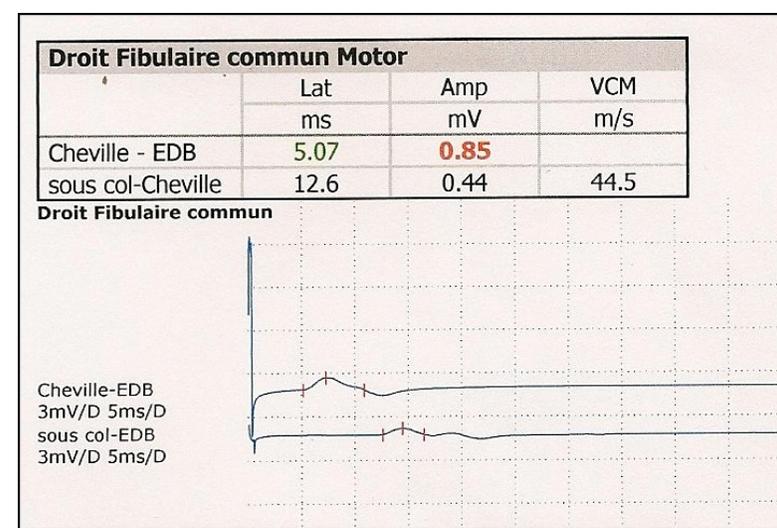
Activité spontanée (> 10 jours), dénervation en activation

## Valeur pronostique :

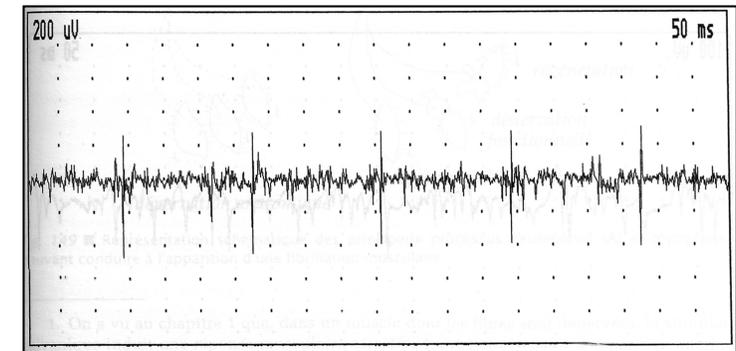
Possible à partir de la 6e semaine (nerf inexcitable)

Amplitude distale moyenne du potentiel d'action musculaire

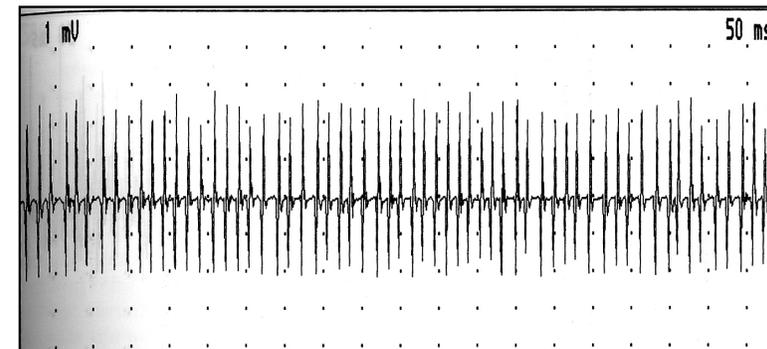
= élément pronostique le plus fiable



Diminution d'amplitude

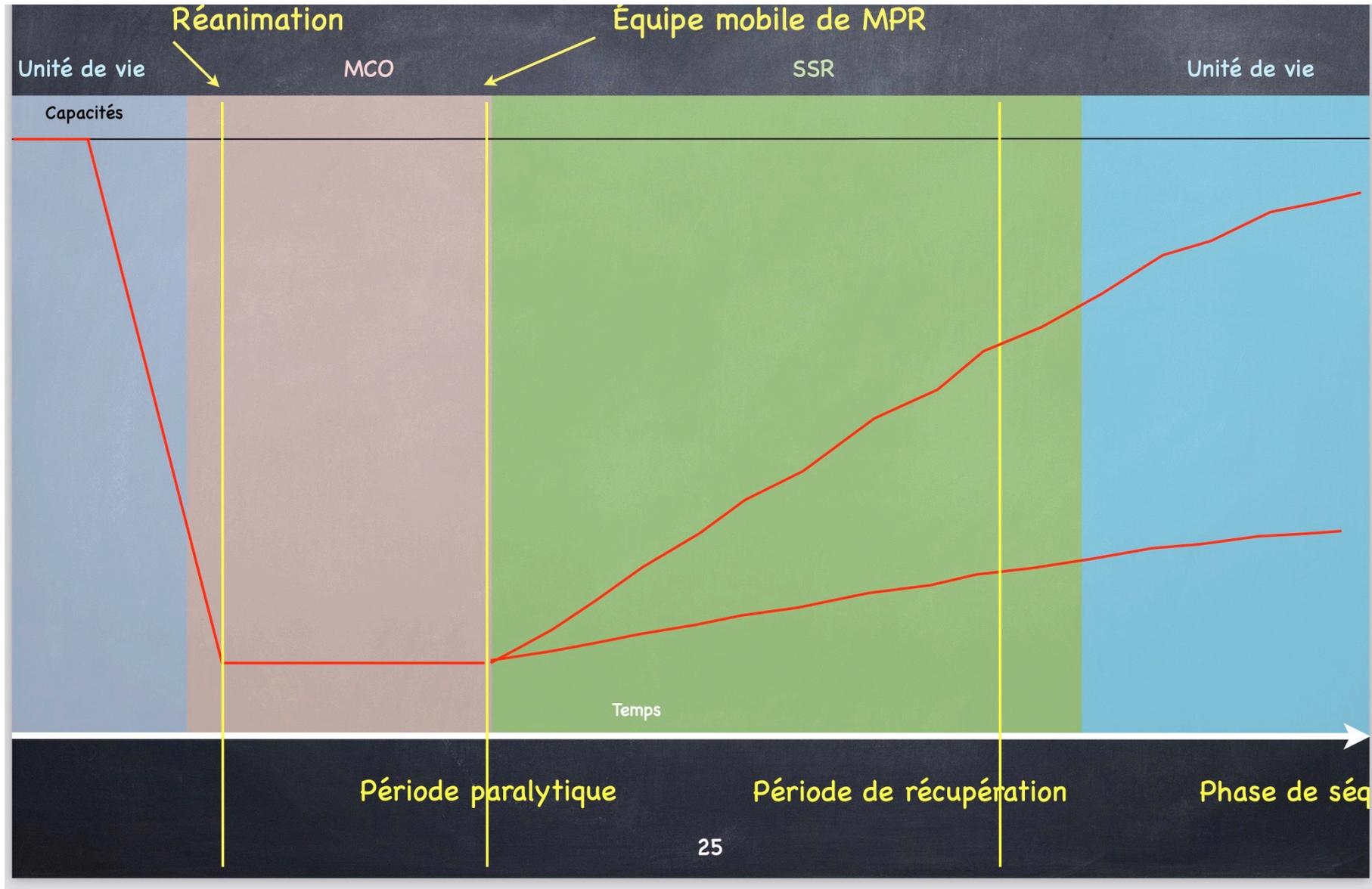


Activité spontanée



Tracé de dénervation

# Parcours de soins attendu



# Période initiale paralytique

## **Déficit musculaire :**

Tétraplégie flasque : déficit moteur d'origine périphérique

Amyotrophie rapide par dénervation

Perte des automatismes moteurs (proximaux et distaux)

## **Patient alité :**

Déficit moteur sévère confinant le patient au lit

Sortie de réanimation : amaigrissement, infection...

Problèmes liés au décubitus prolongé.

# Éléments pronostics

Ventilation : 6% à 51% des patients  
19 jours en moyenne

Signes : tachypnée, tachycardie, sensation de manque d'air, phrases incomplètes  
Capacité vitale = seuil à 60%

## **Éléments pronostics précoces :**

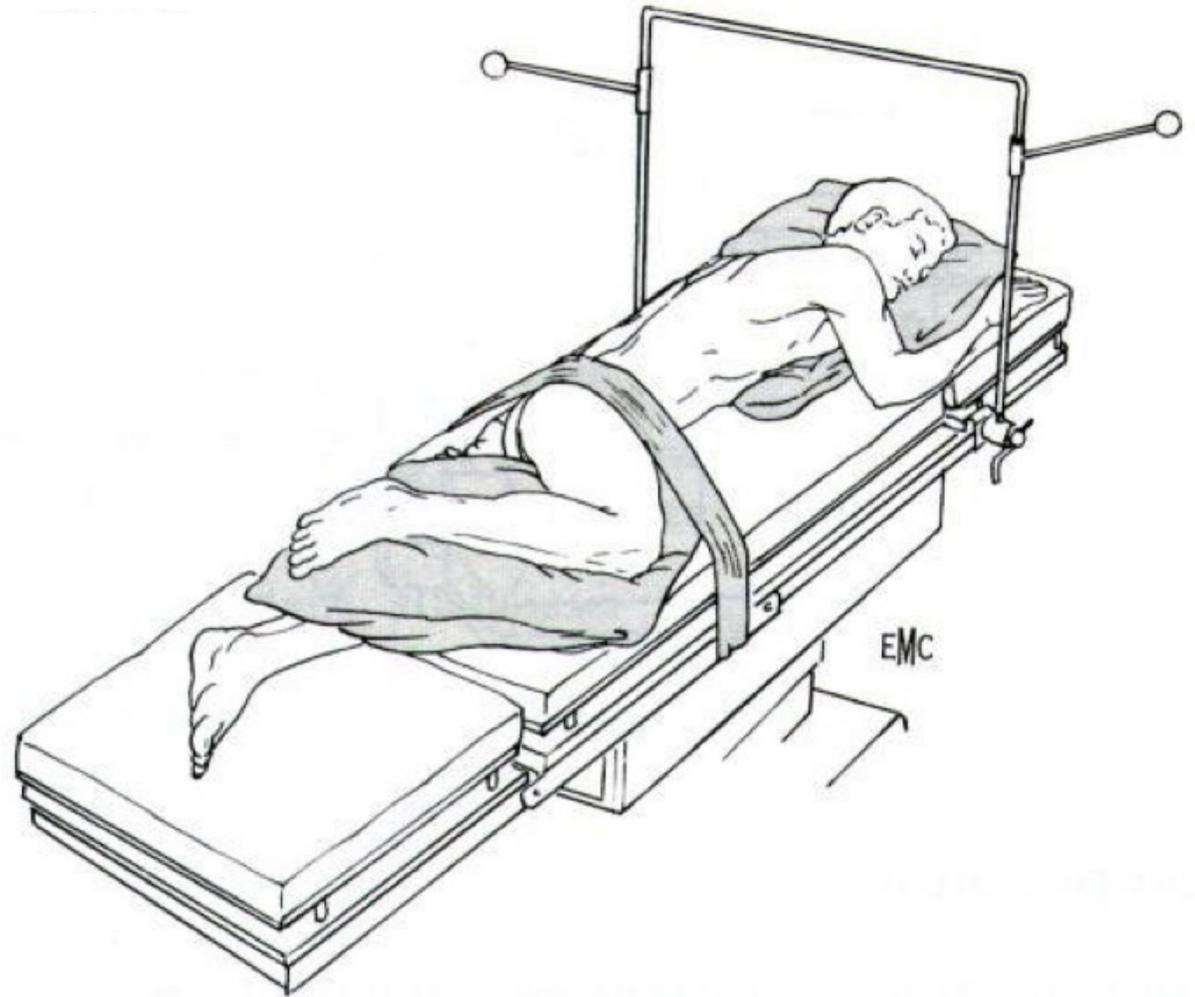
- importance du déficit
- diarrhée initiale
- âge élevé

# Complications attendues

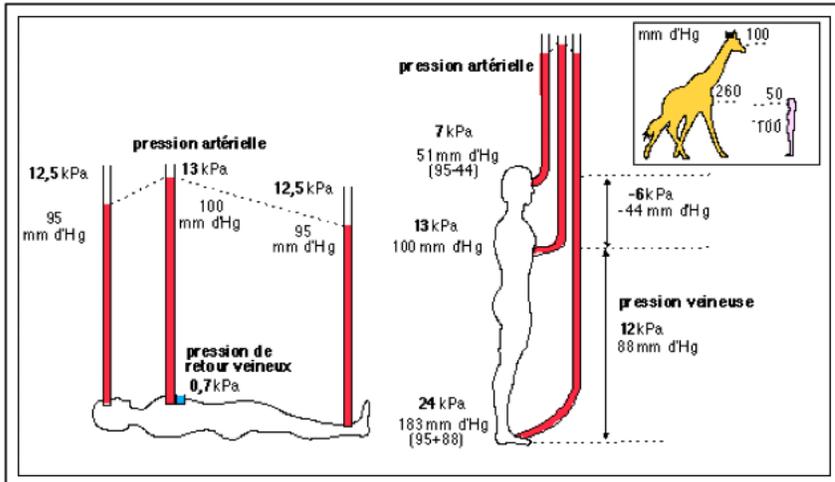
Complication	When to be alert
Choking	Bulbar palsy
Cardiac arrhythmias	All patients
Hospital-acquired infections (e.g., pneumonia, sepsis or urinary tract infection)	Bulbar and facial palsy, immobility, bladder dysfunction, mechanical ventilation
Pain and tactile allodynia	Limited communication
Delirium	Limited communication
Depression	Limited communication
Urinary retention	All patients
Constipation	Immobility
Corneal ulceration	Facial palsy
Dietary deficiency	Bulbar and facial palsy
Hyponatraemia	All patients
Pressure ulcers	Immobility
Compression neuropathy	Immobility
Limb contractures and ossifications	Severe weakness for prolonged period of time

Important complications of Guillain–Barré syndrome (GBS)<sup>72</sup>. Most of these complications can occur in any patient with GBS, at any time, but the second column shows when they are most likely to occur and/or when to be especially alert.

- 
- Conséquences du décubitus



# Désadaptation vasculaire



- ↓ volume veineux déclive
- ↑ volume sanguin central
- Adaptation : ↓ volume sanguin total (-10% en 3 semaines)
- ↓ débit cardiaque et pression artérielle

Sur ce terrain :

- présence d'une dysautonomie : majoration de la désadaptation cardiovasculaire

## Stase veineuse

Ralentissement circulatoire, disparition des pompes

Augmentation de la viscosité sanguine

Risque majoré ici par la présence d'une pathologie neurologique (hypotonie)

HBPM 6 mois, AVK ?

# Ostéoporose d'immobilisation



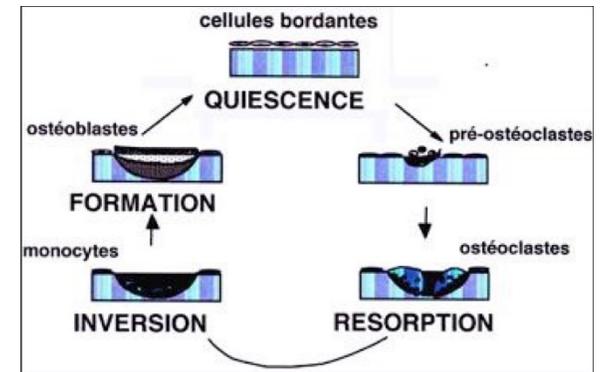
Nicolas Andry de Boisregard  
1658-1742

XVIIIe siècle : rôle de l'immobilité sur le métabolisme osseux  
1921 : concept d'ostéoporose d'immobilisation

3 premiers mois : perte osseuse faible  
De 3 à 6 mois : perte osseuse majeure  
Après 6 mois : équilibre avec masse osseuse basse (perte de 40%)

Hypercalciurie d'apparition rapide  
Maximum entre la 8e et la 10e semaine  
Stabilisation entre la 12e et la 20e semaine

Association calcium - vitamine D



# Conséquences musculo-articulaires (1)

## Diminution de la performance musculaire :

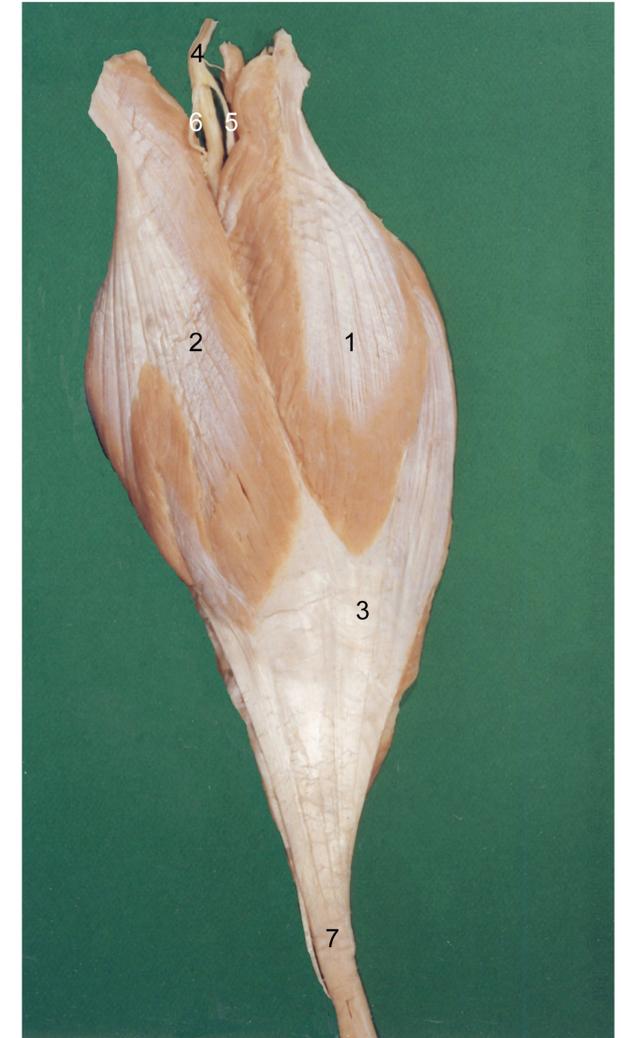
- ↓ VO2 max de 25% en trois semaines
- ↓ rendement énergétique

## Amyotrophie :

- Installation rapide
- Rapidité et intensité plus importantes si dénervation associée (AMAN)
- Baisse de force musculaire
- Diminution de l'élasticité musculaire

## Au niveau articulaire :

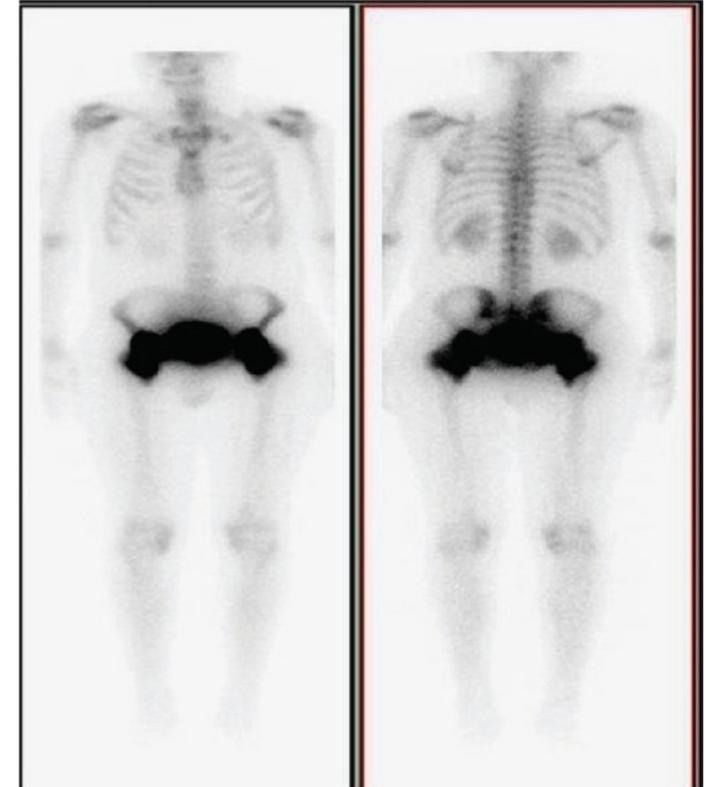
- Limitations d'amplitude articulaire très précoce et rapidement évolutive
- Rétractions : tendineuses, aponévrotiques puis capsulaires
- Dépend du type d'articulation :
  - important aux extrémités des membres supérieurs (MCP : interosseux)
  - important sur les articulations talo-crurales (triceps sural)



# Conséquences musculo-articulaires (2)

## Paraostéopathies neurogènes

- 6% des patients, mais 17% des patients ventilés
- facteurs de risque :
  - . Ventilation assistée
  - . Profondeur du déficit
- touche exclusivement les hanches
- apparaît en 4 à 12 semaines (moyenne diagnostic : 3 mois)
- syndrome inflammatoire non spécifique (surtout en proximal)
  
- traitement :
  - . Mobilisation +++
  - . AINS/radiothérapie
  - . Chirurgie



# Dénutrition

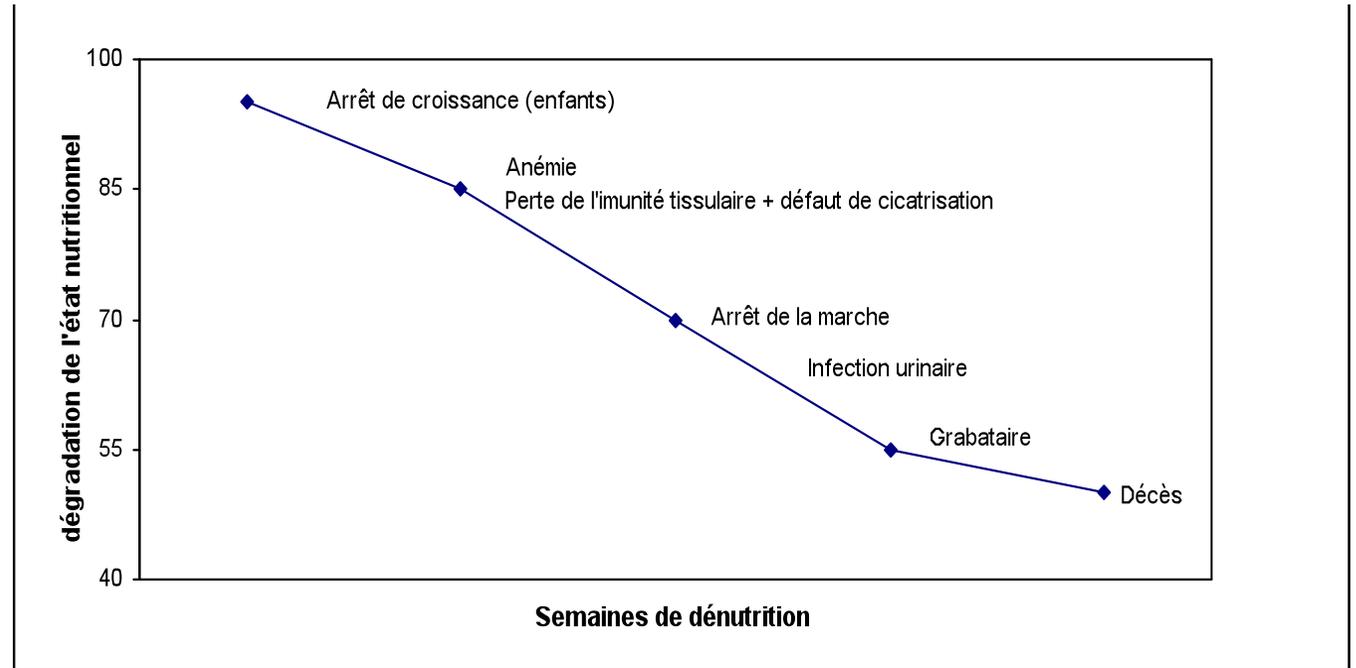
## Dénutrition fréquente :

30 à 70% des personnes hospitalisées

Supplémentation en vitamine B +++

## Critères de dénutrition :

Au moins deux paramètres



Perte de poids non volontaire	$\geq 5\%$ en 1 <u>mois</u> $\geq 10\%$ en 6 <u>mois</u>
IMC $\leq$	$\leq 21$ kg/m <sup>2</sup>
Albumine	$\leq 35$ g/l (si pas de sy infl) $\leq 30$ g/l (si CRP augmentée)
Apports alimentaires	$\leq 1500$ Kcal/j $\leq 20$ Kcal/kg/j

# Stase viscérale

## **Urinaire :**

BUD : hypoesthésie vésicale et aréflexie vésicale = rétention fréquente

Risque d'infection urinaire et de lithiase vésicale

## **Intestinale :**

Stase intestinale du patient alité

PRNA :

- absence de contraction des abdominaux
- hypomobilité ventilatoire
- atteinte végétative

## **Pulmonaire :**

Atélectasie de stase entraînant une hypoventilation

# Escarres

## Risque :

Hypomobilité :

- déficit moteur périphérique

Amaigrissement :

- hyper-catabolisme
- perte de masse musculaire

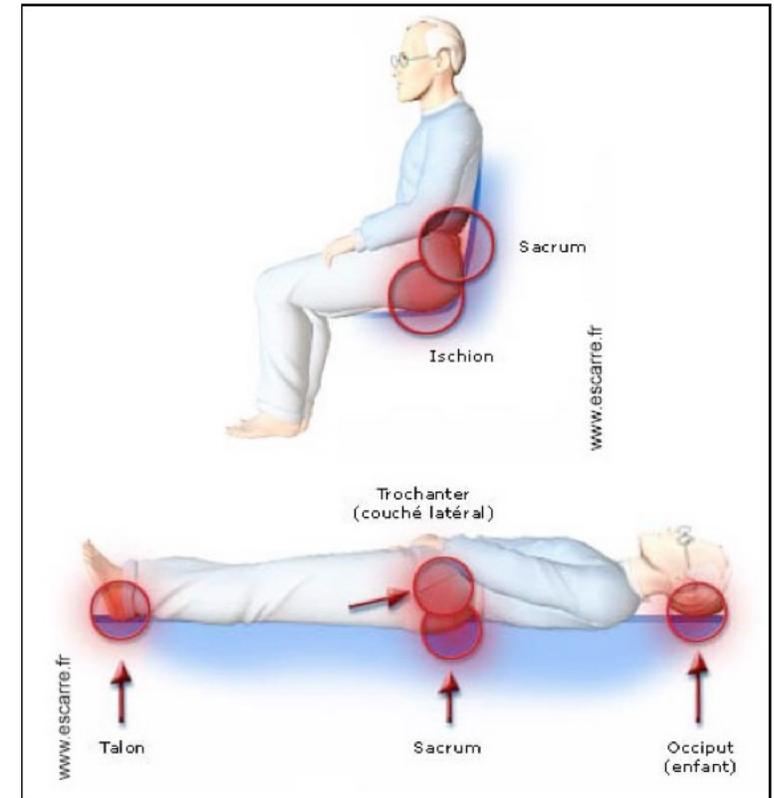
Amyotrophie :

- atteinte périphérique (perte du tonus de base)

## Évaluation :

Échelle de Braden

Échelle de Waterloo



# Compressions nerveuses

## **Mécanisme :**

Compression avec ischémie nerveuse

Zones à risque : nerfs superficiels, zone osseuse

## **Nerfs à risque :**

Nerf ulnaire (sillon du nerf ulnaire)

Nerf fibulaire (col de la fibula)

Nerf radial (sillon du nerf radial)

## **Particularités (PRNA) :**

Amaigrissement souvent important : perte du panicule adipeux protecteur

Nerfs déjà «fragilisés» (neuropathie)

Diagnostic difficile (déficit présent, ENMG déjà perturbé)

- risque du diagnostic tardif : défaut de récupération tronculaire

# Conséquences psychologiques

## **Perturbation des fonctions élémentaires :**

Sommeil : somnolence diurne, insomnie nocturne

Alimentation : troubles de l'appétit, de la déglutition

Fonction excrétoire : perturbée dans son fonctionnement et sentiment d'humiliation

Sensation d'hyperesthésie

Distorsions sonores, illusions

## **Hallucinations :**

Dans le contexte de polyradiculoneuropathie aiguë, fréquence des hallucinations :

- 60% des cas
- hallucinations hypnagogiques
- composante visuelle essentiellement

Situation anxiogène +++

- 
- Période paralytique :
  - prévention de complications



# Objectifs à la phase paralytique

## **Prévenir la survenue de complications :**

- rétractions musculo-tendineuses
- ankyloses articulaires
- neuropathies compressives
- escarres
- encombrement respiratoire...

## **Entretenir le potentiel moteur**

## **Préparer l'adaptation à l'orthostatisme**

# Objectifs à la phase paralytique

## **Articulaire :**

Mesure de toutes les amplitudes articulaires, à répéter  
Attention à l'équin, à la raideur en flexion des doigts  
Permet de dépister des POAN : enraidissement mono-articulaire

## **Moteur :**

Utilisation du MRC (Medical Research Council) : cotation 0 à 5

## **Sensitif :**

Cartographie des différents types de sensibilité  
Douleurs :  
- quantification EVA  
- qualification DN4 (douleurs neuropathiques)

**Bilan à répéter toutes les 2 à 3 semaines : évolution lente**

# Mise en condition du patient (1)

## **Alimentation : (infirmières)**

Débuter rapidement l'alimentation (adapter les type d'alimentation)

Situation d'hypercatabolisme : apports suffisants (nutritionniste)

Hydratation :

- 2 litres par jour (urinaire, intestinal, métabolique)
- problème de l'hyponatrémie (SIADH) : restriction hydrique...

## **Support : (infirmières)**

Matelas anti-escarre de type 3 souvent nécessaire

Attention aux compressions nerveuses (aides-soignantes)

Lit permettant une position assise, voire lit verticalisateur

## **Si atteinte respiratoire :**

Ventilation assistée ou contrôlée

Trachéotomie parfois nécessaire : soins particuliers (infirmières)

Drainage des sécrétions bronchiques facilité par des postures (kinésithérapie)

# Mise en condition du patient (2)

## **Élimination urinaire : (infirmières)**

- sondage à demeure initialement
- sondages intermittents dès que possible

Bilan des entrées et sorties impératif : contrôle de l'hyponatrémie

## **Système digestif : (infirmières)**

Mobilisations, massages abdominaux

Hydratation suffisante

Son, mucilage

Métoclopramide si nausées

Agents kinétiques

Parfois lavements

# Prévention des rétractions

## **Mobilisations passives : (kinésithérapie)**

### **Objectif :**

- maintien de la trophicité
- maintien de la mobilité
- maintien des informations proprioceptives (épicritique)

### **Mise en oeuvre :**

- sur prescription médicale (après bilan neuro-orthopédique)
- manuelles, lentes, douces, respectant les douleurs
- le maximum d'articulations
- toute l'amplitude articulaire disponible (sans dépasser celle-ci)

## **Postures : (ergothérapie, service de soins)**

### **Objectif :**

- complément aux mobilisations
- intérêt respiratoire et de prévention d'escarres

### **Mise en oeuvre :**

- sur prescription médicale (bilan neuro-orthopédique et général)
- postures alternées (changement toutes les deux heures)
- postures distales membres supérieurs (alternance flexion et extension)



# Préparation à la récupération (1)

## **Entretien du potentiel moteur :** (kinésithérapie)

- travail musculaire actif
- entretien sans fatigue : actif aidé
- isométrique si douleurs gênent les mouvements
- électrothérapie (faradique et courants ascendants)

# Préparation à la récupération (2)

## Électrothérapie motrice :

### Principe :

- repose sur la courbe intensité-durée (Hoorweg 1892, Weiss 1902)
- stimulation galvanique :
  - . durée longue, intensité modérée
  - . pas de courant à front raide

### Électrothérapie :

- Efficace (effet modéré) sur la trophicité musculaire
- Efficace (effet modéré) sur la force musculaire (pas dans le GB)
- Efficace (effet modéré) sur la marche



# Préparation à la récupération (3)

## **Préparation à l'orthostatisme : (kinésithérapie, ergothérapie)**

### **- suit le tonus du tronc**

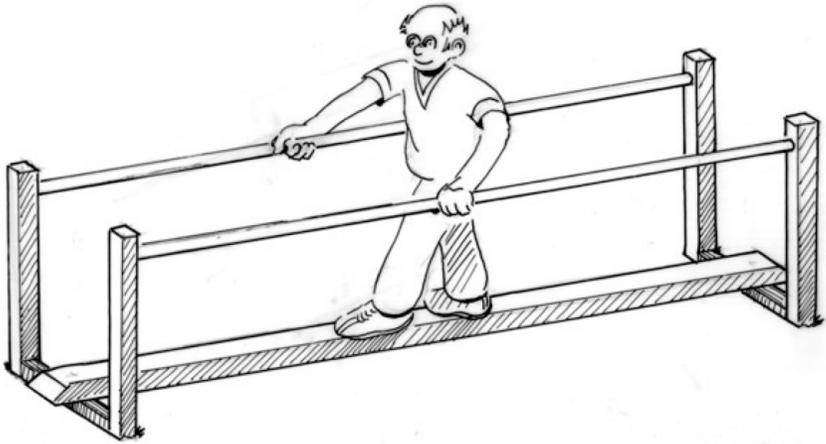
- . verticalisation progressive (lit en position assise, lit «verticalisateur»)
- . installation au fauteuil (fauteuil coque initialement)
- . table de verticalisation, «standing»

### **- port d'une sangle de contention abdominale**

- . améliore le retour veineux
- . compense le déficit de la musculature abdominale
- . améliore les conditions ventilatoires

Période de  
récupération :  
accompagner le  
gain

---



# Objectifs de la phase de récupération

Accompagner la récupération motrice

Stimuler le réveil sensitif

Optimiser le gain fonctionnel

# Bilan

## **Poursuivre les évaluations motrices et sensibles**

MRC

Cartographies

## **Fonctionnel :**

MIF

## **Équilibre :**

Test de Tinetti

Get up and go test

## **Marche :**

Test des 10 mètres

Test des 6 minutes

## **Fonction des membres supérieurs :**

Frenchay arm test

# Récupération motrice (1)

## **Travail moteur analytique : (kinésithérapie)**

Calqué sur le MRC

- 1 : prise de conscience de l'éveil moteur (isométrique)
- 2 : travail actif aidé sans pesanteur (isométrique)
- 3 : travail actif aidé contre pesanteur (isotonique)
- 4 : travail contre résistance manuelle dosée (isotonique concentrique)
- 5 : travail de renforcement associant force et endurance (isotonique excentrique)

Travail plus long sur :

- les muscles des ceintures (pelvienne et scapulaire)
- les muscles distaux (membres), territoire fibulaire, interosseux

# Récupération motrice (2)

## **Renforcement segmentaire et global : (kinésithérapie)**

- techniques de facilitation neuromotrice
- utilisation de la méthode de Kabat (utilisable en pathologie périphérique)
  - . résistance maximale par le patient
  - . sollicitations facilitatrices par le thérapeute
  - . schémas cinétiques fonctionnels

**Respect de la fatigue : repos important +++**

# Récupération motrice (3)

## **Organisation de la rééducation motrice :**

Attention au déséquilibre possible agonistes-antagonistes : bilans réguliers

Renforcement du contrôle du tronc (abdominaux et érecteurs du rachis)

- retournements
- travail en position assise

Préparation à la marche

- travail des muscles stabilisateurs du bassin
- travail des muscles des membres inférieurs

# Eveil sensitif

**Atteinte sensitive attendue : 80%** Signes sensitifs classiquement modérés  
(critère clinique diagnostic)

Parfois plus importants (AMSAN)

Atteinte de la sensibilité épicrotique ++ (fibres myélinisées gros calibre)

Douleurs :

- rachialgies initiales classiques
- douleurs plus diffuses (50 à 70%), durables

## **Approche rééducative :**

Rééducation analytique (kinésithérapie)

- travail analytique de proprioception
- rééducation à la perception topographique (localisation)
- rééducation des perceptions élémentaires (morphognosie, hylognosie)

Rééducation globale et cognitive (ergothérapie)

- approche plus fonctionnelle
- principes de Perfetti peuvent être utilisés

# Optimiser les gains fonctionnels (1)

## Membres inférieurs :

### Objectif de transfert (ergothérapie)

- maintien de la station assise prolongée
- travail de la station debout : restauration du tonus du tronc
- guidon de transfert, disque de transfert

### Objectif de marche

- travail selon les niveaux d'évolution motrice (kinésithérapie)
  - . barres parallèles
  - . rollator
  - . cannes anglaises
- nécessité d'appareillage (orthésiste)
  - . verrouillage du genou (transitoire)
  - . orthèse distale de membre inférieur type releveur (statique ou dynamique)
- reconditionnement à l'effort (APA)
  - . sur motomed
  - . sur bicyclette ergométrique
  - . sur tapis de marche
  - . utilisation possible de la suspension

# Intérêt de la balnéothérapie

## Sur la posture et l'équilibre :

Utilisation de la poussée hydrostatique :

- allègement du poids apparent
- permet une libération de mouvements sans déséquilibre

## Sur le plan musculaire :

Relâchement musculaire

- effet sédatif de la chaleur
- action antalgique de l'eau chaude

Renforcement musculaire

- résistance hydrodynamique



# Optimiser les gains fonctionnels (2)

## **Membres supérieurs :**

Objectif de préhension (ergothérapie)

- restauration de la force et précision des gestes
  - . d'abord stabilisation proximale (point fixe proximal)
  - . contrôle moteur distal grossier (prise globale)
  - . contrôle moteur distal fin (pince pouce-index)
- nécessité d'appareillage
  - . orthèse main plate (lutte contre la rétraction des fléchisseurs)
  - . orthèse en ouverture de la première commissure (opposition)
- travail fonctionnel
  - . introduction progressive des activités de vie quotidienne
  - . intérêt des espaces de simulation

# Optimiser les gains fonctionnels (3)

## Déglutition :

Objectif d'alimentation autonome (orthophoniste)

- accompagner le processus de décanulation si nécessaire
  - . bilans répétés
  - . canule parlante
  - . augmentation progressive du temps d'occlusion de la canule
- bilan de la déglutition
  - . bilan clinique
  - . nasofibroscopie
  - . radiocinéma
- travail fonctionnel
  - . apprentissage des postures facilitantes
  - . travail moteur de la langue
  - . mise en place des textures alimentaires
  - . parfois nécessité d'«appareillage» céphalique

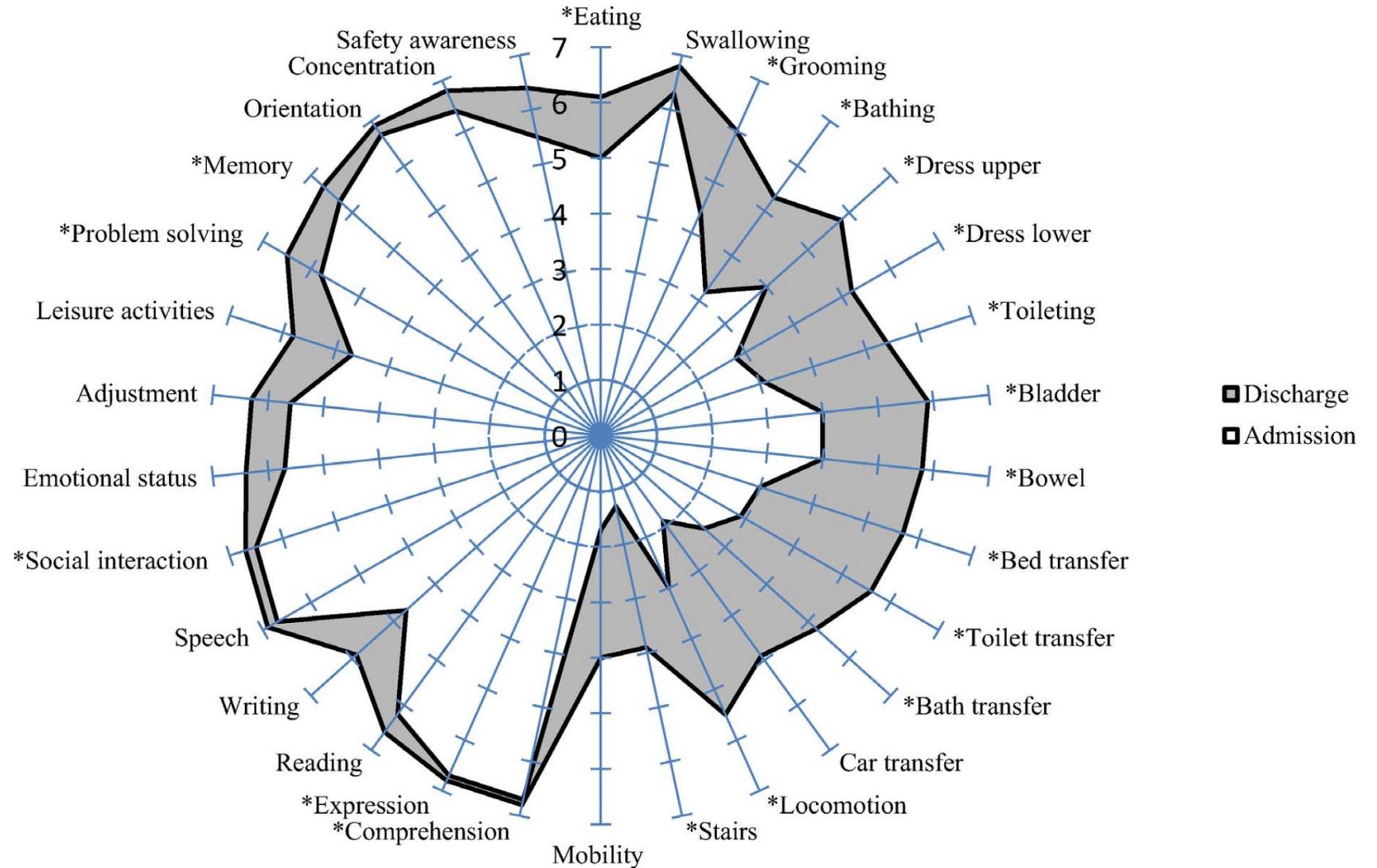
# Optimiser les gains fonctionnels (4)

## **Parole :**

Objectif de communication efficace (orthophoniste)

- accompagner le processus de décanulation si nécessaire
- bilan clinique de l'articulation
- travail analytique
- . travail moteur de la musculature faciale
- . travail moteur de tonicité jugale et labiale
- travail fonctionnel
- . travail articulatoire
- . parfois nécessité d'appareillage de communication

# Evolution rééducative



# Evolution rééducative

**Table 4.** Efficiency of rehabilitation by dependency and diagnosis group (N = 102).

	Dependency group			
	All* N = 102	NPDS<10 (Low) N = 19	NPDS 10–24 N = 32	NPDS>25 (High) N = 51
Length of stay, days, mean (SD)	72.9 (64.7)	34.5 (19.9)	57.3 (35.0)	97.0 (79.0)
Cost of episode, mean (SD), £	34714.4 (34337.9)	17005.1 (10681.6)	26549.3 (17628.8)	46435.3 (42965.6)
Reduction in weekly care costs, mean (SD), £	720.3 (891.3)	191.4 (373.9)	510.0 (719.1)	1049.2 (994.4)
Time taken to offset the cost of rehabilitation	12.0 months	22.2 months	13.0 months	11.1 months
FIM-efficiency	0.38	0.44	0.48	0.33
	Diagnosis group			
	Guillain Barre Syndrome N = 63	CIDP N = 7	CIN N = 20	Other N = 12
Length of stay, days, mean (SD)	80.0 (72.7)	57.1 (26.2)	61.3 (41.3)	64.2 (67.1)
Cost of episode, mean (SD), £	38491.1 (39778.8)	25297.5 (12543.7)	28250.8 (19965.2)	31153.2 (30087.1)
Reduction in weekly care costs, mean (SD), £	781.7 (865.0)	330.0 (566.9)	948.5 (1169.6)	245.3 (281.6)
Time taken to offset the cost of rehabilitation	12.3 months	19.2 months	7.4 months	31.7 months
FIM-efficiency	0.39	0.37	0.53	0.31

NPDS: The Northwick Park Dependency Score; \*102 cases had complete information on costs.

Cost of episode = bed-day cost multiplied by length of stay;

Time taken to offset cost of rehabilitation is calculated on a population basis from 'mean episode cost ÷ mean reduction in NPCNA-estimated weekly cost of care from admission to discharge'.

FIM-efficiency is calculated on a population basis as 'FIM gain ÷ length of stay'.

doi:10.1371/journal.pone.0110532.t004

# La douleur dans le SGB

**55 à 89%**

Répartition de la douleur au cours de l'évolution Yao Medicine 2018

35% douleurs à la phase aiguë : corrélé à la sévérité

33% douleurs dans les deux semaines précédant les signes : hyperprotéinorachie

33% douleurs persistantes au delà de deux semaines : hyperprotéinorachie

## **Type de douleurs :**

Radiculaires

Musculaires

Intensité modérée à sévère Pena Neurologia 2015, Liu Cochrane sist rev 2013, Moulin Neurology 1997

Relation à la sévérité : variable

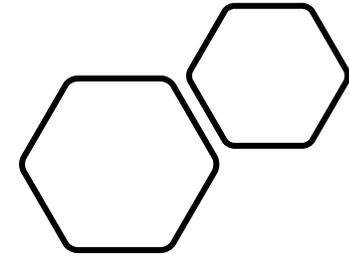
Impact sur la qualité de vie Ruts Neurology 2010, Rekan J Neurol 2009

Rôle de l'acide urique et de l'albumine plasmatiques (antioxydants naturels) Davis Biochim J 1986

Taux bas dans SGB, SEP, NMO

Autres causes possibles : atteintes fibres sensibles, inflammation locale

*Pena Neurologia 2015, Liu Cochrane sist rev 2013, Moulin Neurology 1997, Yao Medicine 2018*



# Accompagner la réinsertion (1)

## Évaluations :

Échelle de dépression/anxiété :

- MADRS (importance de la dépression) Montgomery Asberg, Br J Psychiatry 1979
- HADS (dépistage de l'anxiété et de la dépression) Aben, Psychometric 2002

État de santé perçu :

- Sickness Impact Profile (SIP) Gilson, Am J Public Health 1975
- Nottingham Health Profile (NHP) Hunt, J Epidemiol Community Health 1980

Évaluation de la fatigue :

- Fatigue Severity Scale (FSS) Krupp, Arch Neurol 1989

Qualité de la réinsertion :

- Index de Réintégration à la Vie Normale (IRVN) Wood-Dauphinee, Arch Phys Med Rahab 1988

Qualité de vie :

- Profil de Qualité de la Vie Subjective (PQVS) Dazord, Diabete Metab 1994

# Accompagner la réinsertion (2)

**Persistance de la fatigue** : Féasson, Ann Readapt Med Phys 2006

3/4 des patients avec bonne récupération présentent une fatigue Hartung, Curr Opin Neurol 1998

40% des patients encore fatigués après 20 ans Drory, J Neurol Sci 2012

Cette fatigue influe sur la qualité de vie Merkies, Neurology 1999

Intérêt du reconditionnement à l'effort Bussmann, J Rehabil Med 2007

**Dépression / Anxiété** : Bernsen, Muscle Nerve 2010

Symptômes fréquents mais «résolutifs» en 6 mois

**État de santé perçu** : Bernsen, Muscle Nerve 2010

L'impact psychosocial est persistant à un an et lié :

- douleurs musculaires et crampes
- séquelles physiques

# Accompagner la réinsertion (3)

Évolution fonctionnelle et sociale : Munoz, Ann Readapt Med Phys 1995

Index de Barthel de sortie :

- >70 : 37%

- 70 > X > 50 : 37%

Marche sans aide : 47% (13% en FR)

Retour à domicile : 90%

Reprise du travail : 53%

Éléments de bon pronostic de réinsertion sociale :

- âge < 50 ans

- bonne autonomie à la sortie

- état de santé perçu comme correct

personnalité antérieure

30% : modification du mode de vie à 5 ans Bersano, J Neurol 2006

# Accompagner la réinsertion (3)

## **Importance de formuler un projet avec le patient :**

Loi Handicap de 2005 2005-102

- accueil des personnes handicapées (MDPH et CDAPH)
- droit à la compensation (prestations de compensation)
- ressources (AAH, complément de ressource, MVA)
- scolarité
- emploi
- accessibilité
- citoyenneté
- divers : carte de stationnement, carte station debout pénible

## **Importance de l'évaluation fonctionnelle**

## **Importance de l'évaluation de la «vie antérieure du patient»**

## **Se faire aider sur le plan social :**

- importance de l'assistante sociale en centre de rééducation
- liens avec la MDPH

# Séquelles = maladie chronique

## **Personne avec un handicap :**

Évolution du handicap lui-même (peu probable ici)

Impact du handicap sur la personne :

- dégradation orthopédique (bilans chiffrés)
- dégradation sphinctérienne
- déconditionnement à l'activité physique...

Impact de la personne avec son handicap :

- vieillissement de la personne en situation de handicap
- apparition d'arthrose
- prise de poids par hypo-activité...

## **Bilans réguliers avec un regard sur le handicap**

Nécessité de consultations de MPR après la sortie du centre

- bilans réguliers chiffrés
- proposer des séjours de reconditionnement global Khan, J Rehabil Med 2011
- organiser un «coaching» régulier
- . activité physique
- . objectifs de rééducation (kiné, orthophoniste...) précis et réévalués

# Conclusion

---

- **Pathologie peu fréquente**
- **Amélioration du pronostic évolutif par des traitements médicamenteux efficaces**
- **Classiquement de bon pronostic, mais...**
- **Persistance de formes avec évolution fonctionnelle incertaine et longue**
- **Prise en charge multidisciplinaire coordonnée par le médecin de MPR**
  - - éviter les complications initiales
  - - guider l'évolution durant la phase de récupération
  - - accompagner la réinsertion
  - - organiser le suivi au long cours si handicap résiduel notable

