



SYNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN RÉANIMATION PÉDIATRIQUE

Mémoire présenté par :
Docteur LAHLOU Mohammed
24/10/1992 à Fes

Mémoire Pour l'obtention du diplôme de spécialité en médecine

Option : Anesthésie-réanimation

Sous la direction du professeur : HARANDOU Mustapha

Session juin-2024

Dr. HARANDOU Mustapha
Chef de Service Réanimation
Hôpital Neve - Enfant
Fes

PLAN

PLAN	1
LISTE DES ABREVIATIONS	6
INTRODUCTION.....	8
PARTIE THEORIQUE.....	11
1. La « paralysie ascendante aigue » de Landry	12
2. La description par Guillain, Barré, et Ströhl	12
3. Le terme « SYNDROME DE GUILLAIN BARRE » apparaît en 1927.....	13
4. De l'histoire récente	14
II. ANATOMOPATHOLOGIE :	15
1. Formes lésionnelles.....	16
2. Topographie lésionnelle	16
III. ETIOPATHOGENIE :	17
1. La théorie immunoallergique	18
2. Théorie post infectieuse	19
a. Campylobacter jejuni et SGB	19
b. Cytomégalovirus et SGB.....	19
c. Mycoplasma pneumoniae et SGB.....	20
IV. PHYSIOPATHOLOGIE	21
V. DEFINITIONS.....	23
1. Clinique	23
a. Critères diagnostiques.....	23
b. Phases cliniques	25
c. Symptômes associés.....	27
2. Biologique.....	28
a. Ponction lombaire	28
b. Bilan associé.....	29
3. Electrophysiologie	30
4. Formes cliniques	31
a. Les formes selon le terrain.....	31
b. Les formes symptomatiques	33
c. Les PRNA secondaires.....	35
5. Diagnostic différentiel	39

a. La porphyrie aigue intermittente	39
b. La poliomyélite antérieure aigue	40
c. Les atteintes médullaires	40
d. Le syndrome de la queue de cheval.....	40
e. La myasthénie	41
f. Le botulisme	41
g. Les PRN chroniques	41
MATERIELS ET METHODES	43
I. OBJECTIF DE L'ETUDE	44
II. TYPE DE L'ETUDE.....	44
III. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION	44
IV. RECUEIL DES DONNEES	45
V. Analyse statistique :	45
RESULTATS	46
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	47
1. L'âge.....	47
2. Le sexe	47
3. Origine géographique.....	47
4. Saison	48
5. Antécédents	49
II. DONNEES CLINIQUES	49
1. Le motif d'admission en réanimation :	49
2. Délai début des symptômes-admission	50
3. Phase de la maladie à l'admission.....	50
4. Etat hémodynamique et respiratoire à l'admission	51
a. Etat hémodynamique :	51
b. Etat respiratoire :	51
5. Réflexes ostéotendineux	52
III. DONNEES PARACLINIQUES	52
1. Résultat du LCR (dissociation – albumino cytologique)	52
2. Electromyographie (EMG)	52
IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION	53

1. La prise en charge ventilatoire	53
a. Les principales indications à l'intubation :.....	54
b. Délai d'admission -intubation.....	55
c. Trachéotomie	55
2. Le traitement immunomodulateur.....	55
a. Les immunoglobulines.....	55
b. Plasmaphérèse	56
V. LES COMPLICATIONS	56
1. Infectieuses :.....	57
2. Dysautonomie végétative :.....	57
VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE LA REANIMATION	57
DISCUSSION	59
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	60
1. Age :.....	60
2. Sexe.....	60
3. Saison	61
4. Origine géographique.....	62
5. Antécédents	62
II. DONNEES CLINIQUES	64
1. Le motif d'admission en réanimation	64
2. Délai début des symptômes – admission.....	64
3. Les réflexes ostéotendineux	65
III. DONNEES PARACLIQUES	66
1. Résultat du LCR (dissociation albumino-cytologique)	66
2. Electroneuromyographie (ENMG).....	67
IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION	71
1. La prise en charge ventilatoire	71
a. Généralités	71
b. Les indications de la ventilation assistée :	72
c. La place de la ventilation non invasive.....	73
d. Prévention de l'atélectasie	74
e. Le sevrage de la ventilation mécanique	76

f. L'extubation	77
g. Trachéotomie	78
2. Le traitement immunomodulateur.....	79
a. Les immunoglobulines.....	80
b. Plasmaphérèse	82
V. LES COMPLICATIONS	83
1. Les complications infectieuses.....	83
a. Les infections pulmonaires	83
b. Les autres infections.....	84
2. Dysautonomie végétative.....	85
VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE REANIMATION	86
1. Facteurs prédictifs de décès	87
2. Facteurs prédictifs de séquelles	88
3. Les facteurs prédictifs de l'intubation à l'admission :	89
CONCLUSION	90
RESUMES.....	92
BIBLIOGRAPHIE.....	95

LISTE DES ABREVIATIONS

AIDP	Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (polyneuropathie inflammatoire démyélinisante aigue)
AMAN	Acute motor axonal neuropathy (neuropathie axonale motrice pure)
Anti GM1	Anti ganglioside
ASMAN	Acute sensitivo-motor axonal neuropathy (neuropathie axonale sensitivo-motrice)
CJ	Campylobacter jéjuni
CMV	Cytomégalovirus
DAC	Dissociation albumino-cytologique
EBV	Epstein Barr Virus
EEG	Électroencéphalogramme
EMG	Electromyographie
EP	Echange plasmatique
HSV	Herpès simplex virus
Ig IV	Immunoglobulines intraveineuses
IRM	Imagerie par résonance magnétique
KT	Cathéter
PRN	Polyradiculonévrite
PRNA	Polyradiculonévrite aigue
ROT	Réflexe ostéotendineux
SGB	Syndrome de Guillain Barré
VA	Ventilation assistée

VC	Vitesse de conduction
VC	Ventilation contrôlée
VHB	Virus hépatite B
VHC	Virus hépatite C
VIH	Virus immunodéficience humaine
VZV	Varicelle zona virus

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain–Barré fut décrit la première fois en 1859 par, Jean–Baptiste et Octave Landry de THEZILLAT (1826–1865) qui, publièrent un cas de paralysie aigue ascendante chez un jeune patient, qui décéda 8 jours après le début de sa symptomatologie en manifestant des signes d’asphyxie. Landry commença alors une recherche bibliographique afin de réunir des cas de ce qu’il nommait paralysie ascendante ou centripète aigue.

En 1916, George Guillain (1876–1961), Jean–Alexandre Barré (1880–1967) et André Strhol (1887–1977) furent une présentation à propos de deux cas durant la communication princeps, concernant un syndrome caractérisé par « des troubles moteurs, l’abolition des réflexes ostéo–tendineux (ROT) avec une conservation des réflexes cutanés, des paresthésies avec troubles légers de la sensibilité objective, des douleurs à la pression des masses musculaires, des modifications peu accentuées des réactions électriques des nerfs et des muscles, de l’hyper albuminose très notable du LCR avec absence de réaction cytologique ».

Vingt ans après, George Guillain reprend en 1936 la description de la symptomatologie globale du SGB à travers une mémoire consacrée à l’étude du « Syndrome de polyradiculonévrite avec hyper albuminose du LCR sans réaction cytologique et d’évolution favorable ». Cette reprise a été marquée par l’analyse méthodique globale des troubles sensitivomoteurs et électriques ainsi que les troubles reflexes et l’atteinte des paires crâniennes.

En 1943, Bauwarth révèle son hypothèse concernant une éventuelle origine allergique du syndrome de Guillain–Barré, Hypothèse reprise six ans après, par Colares et Coll en 1949.

En 1960, 12 critères diagnostiques ont été proposés par Osler et Sidell, pour définir le syndrome de Guillain–Barré. Six ans plus tard, seulement six critères ont été retenus par Mac Farland et Col.

Asbury publie en 1960 d'autres critères du SGB, englobant des données cliniques et paracliniques qui furent actualisés en 1990 et qui sont les plus prises en considération actuellement.

Nous rapportons notre expérience à travers une série de 35 patients pour essayer de mettre en évidence les particularités cliniques, évolutives et thérapeutiques du syndrome de Guillain–barré au sein du service de réanimation mère–enfant au CHU Hassan II de Fès.

PARTIE THEORIQUE

1. La « paralysie ascendante aigue » de Landry

Une des intéressantes descriptions de ce que l'on nomme aujourd'hui SGB a été retrouvé dans les rapports de Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat (1829-1865) qui publie en 1859, le tableau « d'une paralysie ascendante aigue et symétrique » Après une phase prodromique de six semaines environ, les fourmillements des extrémités gagnent de proche en proche les parties les plus élevées des membres, remplacés par l'engourdissement, puis par la paralysie des parties qu'ils abandonnent successivement.

La paralysie, qui frappe surtout la motilité, se propage avec rapidité des pieds au reste des membres inférieurs, puis aux membres supérieurs, au tronc, aux muscles respiratoires, à la langue..." Ce malade décède 8 jours après le début de la paralysie" en manifestant des signes d'asphyxie".

Cette forme nommée à l'époque : Syndrome de Landry, n'est cependant rattaché au SGB que tardivement.

Après recherche bibliographique, Landry réunit dix cas de paralysie ascendante ou centripète aigüe, deux cas s'étaient manifestés « pendant la convalescence de maladies aiguës (pneumopathie probable et longue fièvre typhoïde, syphilis) » Mais il conclut ainsi : "Dans tous les cas, ces influences ne peuvent être considérées que comme causes éloignées, et il reste à déterminer la cause prochaine des désordres fonctionnels".

2. La description par Guillain, Barré, et Ströhl

Le 13 Octobre 1916, George Guillain (1876–1961), Jean–Alexandre Barré (1880–1967) et André Ströhl (1887–1977) publient un article où ils décrivent une observation originale réalisée sur les militaires de la VIème armée: « Des

troubles moteurs, l'abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) avec conservation des réflexes cutanés, des paresthésies avec troubles légers de la sensibilité objective, des douleurs de pression des masses musculaires, des modifications peu accentuées des réactions électriques des nerfs et des muscles, de l'hyper albuminose très notable du LCR avec absence de réaction cytologique (Dissociation AlbuminoCytologique(DAC)) »

3. Le terme « SYNDROME DE GUILLAIN BARRE » apparaît en 1927

Après 1917, il restait deux maladies : la paralysie ascendante de Landry, et la maladie décrite par Guillain, Barré et Ströhl.

Draganescu et Claudian ont introduit pour la première fois le terme de "syndrome de Guillain-Barré" en 1927 à Paris, en présentant à la Société Française de Neurologie, une observation sur radiculonévrite survenue après une ostéomyélite staphylococcique.

Après la communication princeps de 1916, George Guillain publie en 1936 dans les "archives of neurology and psychiatry" un mémoire consacré à l'étude de syndrome de "radiculoneuritis with a cellular hyperalbuminosis of the cerebrospinalfluid » ; où il reprend la symptomatologie globale du SGB.

Dans son chapitre : "les problèmes étiologiques et pathogéniques" Guillain précise « L'affection m'a toujours paru d'origine infectieuse, précédée souvent d'une légère angine, de troubles intestinaux, il semble s'agir d'une infection spéciale dont, comme pour nombre d'autres en nosographie, nous ne connaissons pas encore le germe".

4. De l'histoire récente

- ♣ En 1943, Bauwarth émet l'hypothèse d'une origine allergique, idée reprise en 1949 par Colares et Coll.
- ♣ En 1949, Haymaker W. avait mené une étude anatomopathologique à partir de 50 cas de PRN mortelles, et avait retrouvé malgré les tableaux cliniques très divers, une base commune anatomopathologique : l'existence d'un œdème puis d'une fragmentation et d'une irrégularité des gaines de myéline et des cylindres, au niveau des nerfs médullaires, de la partie proximale des nerfs périphériques et des racines.
- ♣ En 1960, Osler et Slidell proposent de définir le SGB par 12 critères diagnostiques ; et en 1966, Mac Ferland et Col ne retiennent que 6 critères.
- ♣ En 1978, Asbury publie d'autres critères de SGB [1]. Ces critères comprennent des données cliniques et para cliniques, ils sont réactualisés en 1990 et sont les plus utilisés actuellement. [2]
- ♣ La première étude tentant de prouver l'efficacité des échanges plasmatiques s'est déroulée en 1984 [3]
- ♣ Ces différentes étapes retracent les difficultés à cerner ce syndrome.

II. ANATOMOPATHOLOGIE :

Le syndrome de Guillain–Barré est une pathologie neurologique distincte par sa composante anatomopathologique inflammatoire, touchant le système nerveux périphérique (4, 5).

La première observation de cette composante lésionnelle du SGB a été faite par un médecin Français : Louis Duménil en 1864, à propos d'un cas d'une patiente âgée de 71 ans,

Le syndrome de Guillain–Barré est une pathologie neurologique distincte par sa composante anatomopathologique inflammatoire, touchant le système nerveux périphérique (4, 5).

La première observation de cette composante lésionnelle du SGB a été faite par un médecin Français : Louis Duménil en 1864, à propos d'un cas d'une patiente âgée de 71 ans, décédée cinq mois après l'installation progressive de symptômes sensitivomoteurs. Durant l'étude macroscopique, aucune lésion n'a été rapportée au sein des systèmes nerveux central et périphérique, par contre une atteinte distale des nerfs périphériques a été mise en évidence lors de l'examen microscopique. Cependant, cette observation de Duménil ainsi que d'autres travaux qui ont vu la lumière par la suite ont échoué à changer le qualificatif de pathologie fonctionnelle tant lié au syndrome de Guillain–Barré (19).

Finalement, l'étude d'Eichhort en 1877 fut la première étude à avoir présenté une vraie description de l'ensemble des lésions histologiques observées chez un patient atteint par le syndrome de Guillain–Barré. Elle fut suivie par de nombreuses publications depuis l'année 1895 dans le but

d'enrichir les acquis histopathologiques dans la pathologie du système nerveux périphérique (19).

1. Formes lésionnelles : (5, 6)

Deux principales lésions histologiques sont observées dans le SGB :

- Des infiltrats inflammatoires lymphocytaires et macrophagiques non spécifiques, engainant les petits vaisseaux de l'endonerve et l'épinerve.
- Une démyélinisation segmentaire souvent sans atteinte axonale, expliquant la tendance habituelle à la guérison, et la régression relativement rapide des anomalies fonctionnelles.

2. Topographie lésionnelle : (5)

C'est un processus lésionnel diffus, touchant le système nerveux central dans son intégralité : plexus, troncs nerveux, racines antérieures et postérieures, terminaisons nerveuses intramusculaires ainsi que les ganglions et les chaînes sympathiques. Mais les lésions prédominent essentiellement sur les racines antérieures et les chaînes sympathiques.

★ Autres lésions :

L'altération des neurones moteurs au sein de la corne antérieure fait suite à une atteinte axonale primitive. Il en est de même pour les fibres cordinales postérieures dont l'altération est habituellement secondaire à l'atteinte des fibres sensibles périphériques.

Malgré le caractère périphérique du syndrome de Guillain-Barré, certaines lésions du système nerveux central peuvent prendre place dans le processus histopathologique, elles consistent en infiltrats vasculaires péri vasculaires et méningés (5).

L'intérêt de cerner le profil histologique du syndrome de Guillain–Barré réside dans la bonne compréhension de l'origine des symptômes, l'intensité du tableau clinique et l'évolution de la maladie. Dans ce cadre, plusieurs conséquences s'avèrent liées à l'ensemble des lésions histologiques :

- ▲ Le début brutal de SGB en corrélation avec le caractère aigue de la démyélinisation.
- ▲ Le risque d'atteinte axonale lorsque la démyélinisation dure dans le temps.
- ▲ L'instauration de séquelles motrices se fait lorsque la phase de plateau est prolongée ou lorsque la remyélinisation a été loin de l'optimal (10, 22, 23)
- ▲ La récupération spontanée est relativement rapide suite à la remyélinisation.

III. ETIOPATHOGENIE :

Le syndrome de Guillain–Barré est bien le résultat de la démyélinisation aigue du nerf périphérique, et plus rarement le résultat d'une agression axonale lorsque le processus de démyélinisation est durable.

L'étiopathogénie du SGB reste toujours un mystère, mais l'implication d'un trouble immunitaire associant l'activation des lymphocytes T et une production accrue d'anticorps dirigés contre les antigènes protéiques des fibres nerveuses périphériques est fortement suspectée. Le déclenchement de cette réaction immunitaire incriminée dans la genèse de SGB, peut faire suite à plusieurs évènements tels : une immunisation, des épisodes infectieux à Epstein–Barr virus (EBV), Cytomégalovirus (CMV), Mycoplasma pneumoniae et campylobacter jéjuni (CJ), une chirurgie ou grossesse... [6]

1. La théorie immunoallergique

Cette théorie suggère l'implication fondamentale des lymphocytes T sensibilisés par une protéine antigénique de la myéline appelée protéine P2. Ces lymphocytes participent de façon directe au mécanisme de la démyélinisation, et assurent l'activation des macrophages responsables de la destruction de la myéline

[7].

D'autres molécules, autres que la protéine P2 font partie du mécanisme initiateur de cette réaction immunitaire telle :

- ▲ La VCAM-1, protéine d'adhérence dont l'expression est accrue durant le SGB.
- ▲ La MMP-9 et MMP-3, détectées constamment dans les structures nerveuses atteintes au cours du SGB (métalloprotéinases matricielles).

La composante immunitaire humorale dans la théorie immunitaire de la genèse du SGB n'est pas à omettre, surtout que la place du dysfonctionnement humoral a été attestée par l'amélioration des patients après échanges plasmatiques.

L'injection de sérum de patients atteints par le syndrome de Guillain-Barré directement dans le nerf a pu causer des lésions de démyélinisation, ce qui plaide pour l'implication des molécules immunitaires dans le processus de démyélinisation. [7]

Cette immunité humorale fait appel aux lymphocytes B, et de nombreux anticorps anti glycolipides (GD1b, GM1, GQ1...) qui participent à la démyélinisation au cours du syndrome de Guillain-Barré.

2. Théorie post infectieuse

Dans plus de 50% des cas, une infection datant de moins de 3 semaines a précédé l'apparition du déficit moteur du SGB [8] Ces épisodes infectieux semblent non spécifiques, à localisation le plus souvent respiratoire et gastro-intestinale. Plusieurs agents infectieux ont été incriminés tels : Epstein Barr virus, herpes, varicelle zona virus, cytomégalo virus, virus de l'hépatite, mycoplasma pneumoniae et campylobacter jejuni [8]

a. Campylobacter jejuni et SGB [8] [9]

De nombreuses observations sur la corrélation entre l'infection à Campylobacter jejuni et le SGB ont été réalisées, basées sur des données bactériologiques et sérologiques estimant qu'entre 14 et 40% des cas du SGB seraient consécutifs à une infection à campylobacter jejuni survenue généralement un mois avant l'apparition des signes cliniques. Cette incidence a pu atteindre 66% dans certains pays asiatiques.

Sur le plan moléculaire cette corrélation entre campylobacter jejuni et l'apparition de manifestations cliniques du SGB est expliquée par un phénomène de mimétisme moléculaire entre le lipopolysaccharide de certains sérotypes de campylobacter jejuni et des gangliosides de la membrane neurale qui sont représentés dans les synapses, les nœuds de Ranvier et dans la myéline.

b. Cytomégalo virus et SGB

Huit à quinze pour cent des cas de Guillain-Barré sont précédés par une infection à CMV. Ces infections sont fréquentes, le plus souvent asymptomatiques. Le diagnostic d'une infection ou d'une réactivation à cytomégalo virus est généralement posé devant une élévation du taux des IgM

ce qui explique le recours à l'index d'avidité pour les IgG pour confirmer une séroconversion récente.

Aucune particularité électrophysiologique n'a pu être décelée dans les cas de SGB post infection à cytomégalovirus. Cependant, des caractéristiques cliniques ont été identifiées telles : la présence presque constante des troubles sensitifs, l'atteinte des paires crâniennes, une composante motrice moins importante, et une récupération retardée ainsi qu'un bon pronostic à long terme.

c. Mycoplasma pneumoniae et SGB [10] [11]

Le syndrome de Guillain-Barré associé aux infections à mycoplasma pneumoniae est rare. Il n'a pas de spécificités cliniques ni thérapeutiques. Un seul cas sur 1000 infections à mycoplasma pneumoniae va développer des complications neurologiques dont le SGB, et la place d'une éventuelle antibiothérapie curative ou même prophylactique reste encore mal explorée.

En effet, plusieurs observations de SGB ont été décrites ces dernières années à la suite d'événements : infectieux, traumatiques, chirurgicaux et gestationnels, faisant croire que cette pathologie reste toujours à explorer dans tous ces aspects pour garantir une prise en charge optimale et ciblée.

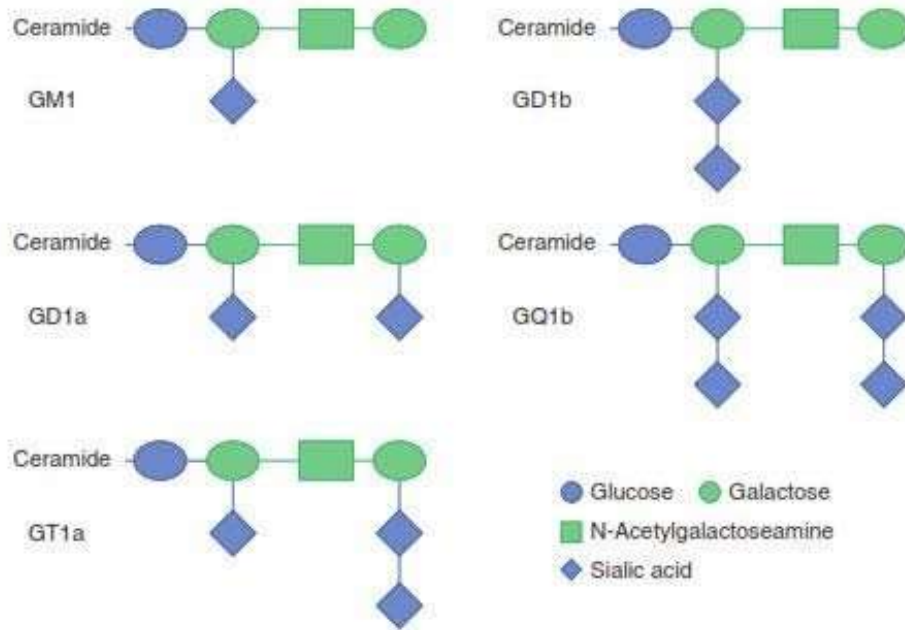


Schéma représentant les cibles antigéniques des anticorps anti gangliosides identifiés dans certaines formes de SGB [12]

Tableau-1 – : Relation entre forme clinique et ganglioside

Formes de syndrome de Guillain-Barré	Gangliosides ciblés
Démýélinisante (AIDP)	Inconnus
Axonale (AMAN) et sensitive (AMSAN)	GM1, GM1b, GD1a, GalNAc-GD1a
Syndrome de Miller-Fisher et de Bickerstaff	GD3, GT1a, GQ1b

IV. PHYSIOPATHOLOGIE

Durant ces dix dernières années, observations et études ultra structurales sur des prélèvements et biopsies nerveuses réalisées chez de nombreux patients atteints du syndrome de Guillain-Barré ont démontré que la démyélinisation dans sa phase initiale est survenue sur les tissus infiltrés par les cellules inflammatoires. ([9])

La migration des cellules inflammatoires depuis les vaisseaux vers le nerf périphérique se passe en deux phases :

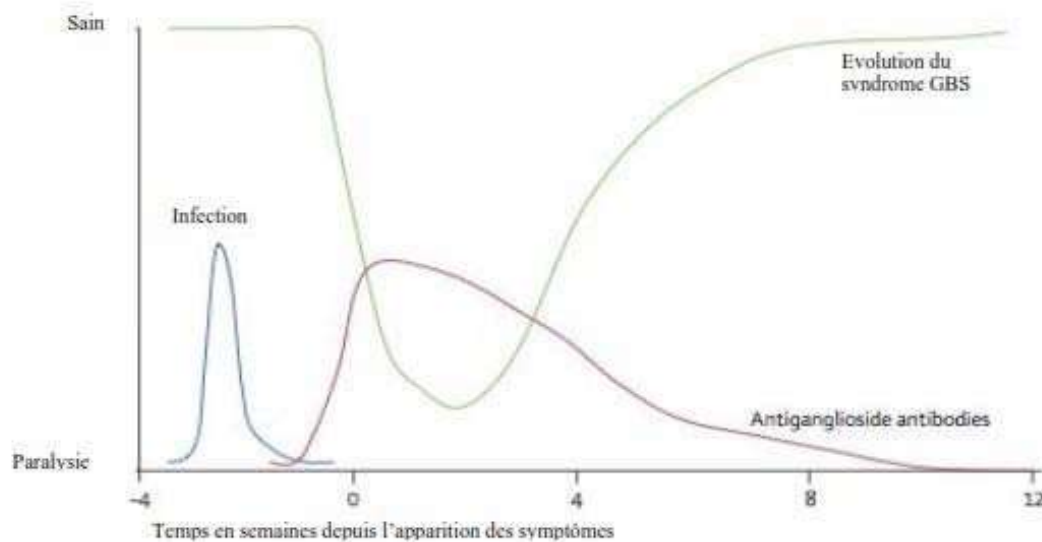
- ✦ Libération des cytokines macrophagiques telles l'interleukine 2, l'IFN- γ et le TNF- α qui assurent la stimulation de l'expression des molécules d'adhésion à la surface d'endothélium.
- ✦ Roulement des leucocytes à la surface endothéliale puis adhésion des cellules immunitaires suite à l'expression des intégrines. [14] [15] [7]

Le macrophage joue un rôle primordial dans le processus inflammatoire accompagnant le SGB, que ça soit par implication directe dans la destruction de la myéline ou dans la protéolyse de la paroi endothéliale. Cette implication du macrophage fut alors l'objet de différentes études de microscopie électronique dont celle de Wisnieski, faite sur un tissu nerveux périphérique appartenant à un patient atteint de SGB. Seules les fibres nerveuses infiltrées par les macrophages étaient démyélinisées selon l'étude, et les zones démyélinisées étaient constamment celle localisées en superficie, directement en contact avec les macrophages. [13] [16]

De même, des macrophages issus de 7 patients atteints du SGB, prélevés dans les six premiers jours de la phase de progression de la maladie, ont fait l'objet d'une autre étude aboutissant au fait que ces macrophages libèrent une quantité importante de cytokines par rapport aux macrophages issus de patients atteints d'autres maladies non inflammatoires et non démyélinisantes.

Quant aux lymphocytes T, de nombreuses preuves existent concernant le caractère actif de ces cellules durant le syndrome de Guillain-Barré. Ces lymphocytes dits actifs peuvent intervenir durant la progression de la maladie en initiant la prolifération des lymphocytes B, et leur transformation en plasmocytes générateurs d'Ig dirigées contre la myéline du système nerveux

périphérique. Les lymphocytes peuvent aussi intervenir en recrutant les macrophages ou en attaquant directement les cellules de Schwann.



Evolution du syndrome GBS

V. DEFINITIONS

1. Clinique

a. Critères diagnostiques

Le GBS est une polyradiculonévrite aiguë se traduisant généralement par un déficit sensitivo moteur d'évolution ascendante, bilatérale et symétrique. Ces critères diagnostiques reposent essentiellement sur la clinique. La présence d'un déficit d'apparition progressive débutant dans plus d'un membre ainsi qu'une aréflexie sont les 2 critères principaux du diagnostic de GBS.

D'autres critères sont fortement en faveur de ce syndrome sans être pour autant nécessaires :

- ▲ Progression en moins de 4 semaines,
- ▲ Atteinte symétrique,

- ⬆ Atteinte sensitive modérée associée ou non à des paresthésies,
- ⬆ Notion de récupération,
- ⬆ Atteinte des paires crâniennes en particulier une paralysie faciale d'origine périphérique bilatérale,
- ⬆ Présence d'une dysautonomie,
- ⬆ Absence de fièvre,
- ⬆ Présence de douleurs neuropathiques.

Dans la plupart des situations, les critères cliniques suffisent au diagnostic [2]

Tableau 2 : Les critères diagnostiques du syndrome de Guillain Barré selon Asbury et Cornblath [2]

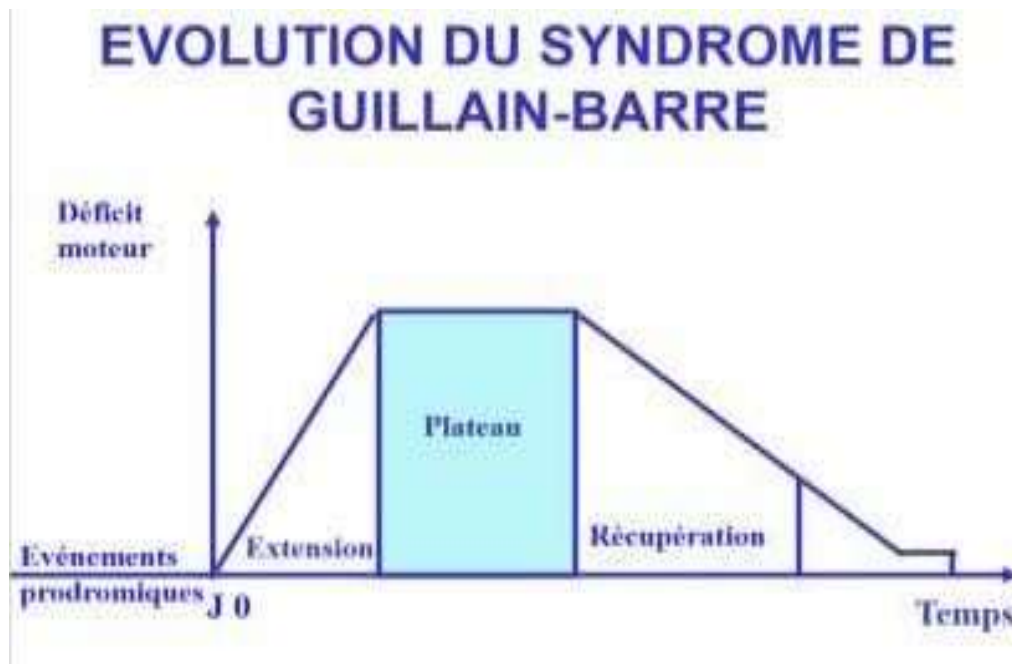
I. Caractéristiques requises pour le diagnostic
(A) Faiblesse motrice progressive de plus d'un membre
(B) abolition d'un réflexe ostéotendineux
II. Caractéristiques fortement favorables au diagnostic
(A) Caractéristiques cliniques
1. Progression en moins de 4 semaines
2. une faiblesse musculaire relativement symétrique
3. signes sensitifs modérés
4. paralysie d'un nerf crânien
5. La récupération commence habituellement deux à quatre semaines après la fin de la progression.
6. Dysautonomie végétative
7. Absence de fièvre au début des symptômes neurologiques

(B) Analyse du liquide céphalo-rachidien
1. La protéinorachie augmente après la première semaine de début des symptômes
2. présence de 10 leucocytes mononucléés ou moins $\times 10^6/1$
(C) Caractéristiques de l'électromyogramme
Réduction de la vitesse de conduction, bloc de conduction ou dispersion temporelle anormale, latence distale accrue ou onde F anormale dans plusieurs nerfs
III. Des caractéristiques qui mettent en doute le diagnostic du SGB
(A) Asymétrie persistante marquée de la faiblesse
(B) Dysfonctionnement persistant de la vessie ou de l'intestin
(C) Dysfonctionnement de la vessie ou de l'intestin au début
(D) Plus de 50 leucocytes mononucléés $\times 10^6/1$ dans le LCR
(E) Présence de leucocytes polymorphonucléaires dans le LCR
(F) niveau sensoriel marqué
IV Caractéristiques qui excluent le diagnostic
(A) Indication de toute maladie métabolique, infectieuse ou toxique associée à la polyneuropathie
(B) La survenue d'un syndrome purement sensitif

b. Phases cliniques [17]

Le syndrome GBS est souvent précédé d'un syndrome infectieux généralement respiratoire ou digestif, et donc parfois considéré comme une polyradiculonévrite aiguë post infectieuse.

Il se déroule généralement en 3 phases : la phase d'extension, la phase de plateau et la phase de récupération



★ **La phase d'extension :**

Elle correspond à l'extension du déficit neurologique. Elle doit par définition durer moins de 4 semaines. Les premiers symptômes sont généralement des paresthésies ou des dysesthésies des extrémités. Puis s'installe le déficit moteur, généralement bilatéral et symétrique, associé à une perte ou diminution des réflexes ostéotendineux.

L'évolution du déficit se déroule de manière ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable. Il évolue potentiellement vers une tétraplégie flasque avec diplégie faciale associée à une insuffisance respiratoire aiguë restrictive liée à l'atteinte des nerfs phréniques.

★ **La phase de plateau :**

Elle est sans signe de progression de l'atteinte motrice, mais également sans signe de récupération. Elle peut être de durée variable et est accompagnée dans 80% des cas de paresthésies et de douleurs. Soixante-quinze pour cent des patients auront alors perdu leur capacité à marcher et 30% nécessiteront une assistance ventilatoire au cours de cette période

★ La phase de récupération :

Elle est généralement la plus longue. Vingt pour cent des patients ne retrouvent pas la capacité de marcher à 6 mois d'évolution et des séquelles sont retrouvées chez 10% des patients à 3 ans.

Cette évolution en 3 phases est modifiée depuis l'avènement de l'immunothérapie. On observe parfois avec ce traitement l'apparition de nouvelles phases d'extension pendant la phase de plateau ou de récupération. On les nomme les « treatment-related fluctuations » ou fluctuations cliniques liées aux traitements. Ces phases d'extension évoluent généralement favorablement à la reprise du traitement.

c. Symptômes associés [18]

★ Dysautonomie :

La dysautonomie qui accompagne le GBS est une complication présente chez les deux tiers des patients. Elle intervient généralement dans la phase d'extension, mais parfois dans la phase de récupération. Ces symptômes peuvent se manifester par des troubles cardiovasculaires comme une labilité tensionnelle entraînant des hypotensions orthostatiques sévères et une dysrythmie pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardiocirculatoire.

Il peut également y avoir une réponse hémodynamique aberrante ou excessive à des médicaments, des anomalies pupillaires, une dysfonction sphinctérienne avec notamment une rétention d'urine. Ces manifestations sont généralement mineures et interfèrent peu sur l'évolution et la prise en charge du patient. Parfois, malheureusement, les complications cardio-vasculaires mettent en jeu le pronostic vital. Les dysautonomies représenteraient une des principales causes de décès dans la maladie.

★ La douleur :

La douleur est un des symptômes les plus présents au cours du syndrome de GBS (89% des cas). Elle est présente dans toutes les phases du GBS. Elle se présente sous différentes formes : douleur de type neuropathique avec paresthésies ou dysesthésies, douleur musculaire ou articulaire, douleur viscérale, douleur de décubitus, etc... Elle ne semble pas être plus importante dans une forme clinique que dans une autre. Son origine est multifactorielle et varie en fonction du stade de la maladie. Elle est plutôt nociceptive dans la phase d'inflammation où les fibres nerveuses de l'épiderme sont plus sensibles. Il existe également des douleurs viscérales secondaires à la dysautonomie

Par la suite les douleurs sont plutôt neuropathiques, dues à la dégénérescence puis à la régénération des fibres nerveuses. Il existe également des douleurs musculaires et articulaires de décubitus.

2. Biologique

L'ensemble des critères cliniques ne sont pas forcément tous présents et il peut exister des variantes du syndrome GBS. Dans ces situations, il est recommandé de réaliser des examens complémentaires pour valider le diagnostic et éliminer un diagnostic différentiel.

a. Ponction lombaire

La ponction lombaire est le principal examen biologique pouvant orienter le diagnostic en faveur d'un syndrome GBS. Elle retrouve typiquement une dissociation albumino-cytologique, se traduisant par une hyperprotéinorachie (protéinorachie supérieure à 0,4 g/L) sans réaction cellulaire associée (moins de 5 cellules). Toujours présente, cette dissociation

peut être retardée et peut alors manquer à la phase initiale du diagnostic. Il est par ailleurs toléré une hypercellularité, allant jusqu'à 50 éléments mononuclés dans le LCR, en l'absence d'un autre diagnostic différentiel suspecté et si les autres critères cliniques sont remplis.

b. Bilan associé

Sont habituellement réalisés afin d'éliminer un diagnostic différentiel :

- Une numération de formule sanguine,
- Un ionogramme et une glycémie éliminant des troubles métaboliques pouvant être responsables de troubles neurologiques.
- Le dosage de la natrémie permet également de rechercher un éventuel syndrome de sécrétion inappropriée en hormone antidiurétique (SIADH) souvent associé au GBS,
- Et les CPK éliminant une atteinte musculaire type myosite ou rhabdomyolyse aiguë.
- Une sérologie Lyme est régulièrement réalisée afin d'éliminer une neuroborréliose. Un dosage des porphyrines urinaires en cas de doute sur une porphyrie aiguë intermittente peut compléter le bilan.

Le bilan étiologique comprend souvent :

- Le dosage des enzymes hépatiques à la phase initiale orientant vers une possible infection à CMV ou à un virus hépatique.
- Le dosage des sérologies des différents germes potentiellement responsables de la maladie qui sont : le campylobacter jejuni

(associé à la coproculture), mycoplasma pneumoniae, CMV, EBV, HSV, VZV, VHB, VHC et VIH.

- Le dosage des anticorps anti-gangliosides participe au diagnostic du syndrome de Guillain Barré et fait partie du bilan d'auto-immunité. Ce bilan immunitaire est parfois complété d'une électrophorèse des protéines plasmatiques.

3. Electrophysiologie [19]

L'électromyogramme (EMG) confirme le diagnostic de GBS, en éliminant principalement les myélopathies aiguës où l'EMG est normal, et la myasthénie autoimmune qui présente typiquement des décréments à l'EMG. Il peut également donner la forme clinique dont le patient est atteint.

L'électromyogramme de stimulodétection est principalement utilisé. Son principe consiste à stimuler un nerf par un choc électrique bref, via une électrode de surface, et à recueillir la réponse musculaire. Deux stimulations sont provoquées : une stimulation proximale et une stimulation distale. Le temps de latence entre les deux réponses donne le temps de conduction. La distance « d » séparant les 2 électrodes ramenée au temps de conduction «TC» permet d'obtenir la vitesse de conduction « VC » de l'influx nerveux ($VC=d/TC$).

Après une stimulation, une deuxième réponse appelée onde F est détectée sur l'électromyogramme. Cette onde F est liée à la première stimulation qui entraîne la naissance d'une onde dite « antidromique » (remontant du nerf vers la moelle) et qui sera à l'origine d'une nouvelle stimulation. Le temps d'obtention de cette réponse F est dénommé temps de latence de l'onde F.

L'augmentation de ces différents temps de latence (distal, proximal et de l'onde F) ainsi que la diminution de la vitesse de conduction permettent de diagnostiquer une démyélinisation. L'amplitude des potentiels d'actions recueillis permet de diagnostiquer une atteinte axonale si elle est diminuée.

Si l'évolution de la maladie est rapide, l'EMG ne permet pas toujours de faire la distinction entre atteinte démyélinisante ou atteinte axonale ; il doit donc alors être répété à distance.

Il sert parfois au suivi du patient dans la phase de récupération en signalant une re myélinisation. Des signes de re myélinisation à l'EMG sont de bon pronostic. [19]

4. Formes cliniques

a. Les formes selon le terrain

★ SGB et grossesse :

Les PRNA représentent 1.5% de la pathologie neurologique chez la femme enceinte, et dans un grand nombre de cas, les symptômes apparaissent au dernier trimestre.

Sur les 45 cas relevés dans la littérature, il est impossible de conclure si les modifications immunologiques engendrées par la grossesse favorisent ou protègent d'une PRNA.

L'accouchement par voie basse est d'indication large, et sans difficultés particulières chez les parturientes paraplégiques. Aucune malformation fœtale n'a été décrite à la naissance, même lorsque la PRN survient au premier trimestre, et aucun nouveau-né n'a présenté un syndrome neurologique évocateur de PRNA.

La grossesse ne semble pas influencer l'évolution des séquelles neurologiques et n'aggrave pas le pronostic vital. Sur le plan thérapeutique, les auteurs affirment l'effet bénéfique des plasmaphérèses chez les femmes enceintes présentant une PRNA, une complication particulière n'a été décrite.

★ SGB néonatal :

Un seul cas est retrouvé dans la littérature [20], celui d'un nouveau-né de sexe masculin dont la maman a présenté à la 29^{ème} semaine d'aménorrhée un SGB confirmé par une concordance clinique, biologique (analyse du LCR) et électro physiologique avec une sérologie du CMV est positive, et une détresse respiratoire croissante, imposant une hospitalisation en unité de soins intensifs.

L'administration d'une forte dose d'IgIV à raison de 0.4g/kg/j pendant 5 jours n'a entraîné aucune amélioration clinique notable, d'où l'indication d'un traitement par EP, suite auquel l'amélioration était lentement progressive au-delà de 4 mois.

L'accouchement a eu lieu par voie basse, à la 38^{ème} semaine d'aménorrhée, chez une parturiente toujours tétraplégique et mise sous VM, et il a donné naissance à un nouveau-né bien portant, avec un score d'APGAR à 10 à la 1^{ère} et la 5^{ème} minute.

Cependant au 12^{ème} jour de vie, ce nouveau-né présente une hypotonie et une détresse respiratoire nécessitant une hospitalisation en réanimation néonatale.

A l'examen, le nouveau-né ouvre spontanément les yeux, grimace au stimulus, il présente une paralysie flasque profonde des membres et des ROT abolis.

L'analyse du LCR montre une DAC avec hyperprotéinorachie à 2.43g/l sans pleiocytose.

L'EMG réalisé le 12ème jour de vie objective un ralentissement de la vitesse de conduction nerveuse, avec bloc de conduction.

La sérologie au CMV montre une infection évolutive avec des IgG positifs.

La récupération est complète au bout de 15 jours après un traitement par IgIV.

b. Les formes symptomatiques

En dehors du tableau classique, d'autres formes du SGB seront appelées également variantes cliniques. Il n'existe pas de différence statistiquement significative concernant le sexe, l'âge moyen des patients, la distribution saisonnière, la durée de la phase d'extension et la protéinorachie entre les variantes cliniques du SGB et les SGB classiques.

Les formes axonales motrices ou motrice pures (AMAN)

Cette forme est caractérisée par l'absence de trouble sensitifs subjectifs et objectifs, elle est étayée essentiellement à partir des études faites en Chine du Nord où il existe une forme de PRNA motrice pure survenant sur un mode épidémique, particulièrement en été, et touchant surtout les enfants et les adultes jeunes. Ces formes seraient préférentiellement associées à une infection par le CJ et aux anticorps anti-GM1 Le pronostic est plutôt bon, avec récupération de la marche dans la grande majorité des cas.

★ Le syndrome de Miller Fisher :

Il est un syndrome rare (5% des GBS) [16]. Il se caractérise par une triade associant une ataxie, une aréflexie et une ophtalmoplégie.

Le tableau débute par une atteinte préférentielle des paires crâniennes en [20] particuliers des nerfs oculomoteurs, responsable d'une diplopie. L'atteinte motrice des membres est beaucoup plus rare (25% des cas), tandis que les troubles sensitifs sont fréquents (plus de 50% des cas). Ce syndrome, considéré comme une forme atypique de la maladie, répond pourtant aux principaux critères du GBS en associant une atteinte aiguë en moins de 4 semaines, une aréflexie, la présence d'une dissociation albumino-cytologique à la ponction lombaire et une chronologie postinfectieuse, notamment après une infection à *Campylobacter Jejuni*. La présence d'anticorps anti-GQ1b est quasi-constante (95% des cas). Son évolution est favorable en moins de 3 mois dans la majorité des cas.

★ L'encéphalite de Bickerstaff :

L'encéphalite de Bickerstaff associe des symptômes évoquant un syndrome de Miller Fisher auquel s'ajoute une atteinte du système nerveux central. Ce syndrome peut amener à des troubles de la vigilance (coma dans un tiers des cas). Il est associé dans 60% des cas à une tétraparésie flasque, et dans 40% des cas à un syndrome pyramidal. Il est également associé dans 65% à la présence d'anticorps anti-GQ1b.

La ponction lombaire retrouve une dissociation albumino-cytologique dans 30% des cas et parfois même une pléiocytose.

L'IRM retrouve habituellement une lésion du tronc cérébral, du cervelet et du thalamus réalisant un tableau de rhombencéphalite. L'EEG met en évidence un tracé ralenti sans signe d'état de mal épileptique. L'évolution peut être péjorative (5% de décès) mais finit dans 66% des cas par une rémission complète. Il n'existe pas de recommandation thérapeutique

★ Les formes sensibles pures :

Une forme sensible pure se caractérise par des paresthésies distales touchant initialement les MI, plus rarement les mains ou les quatre extrémités, l'atteinte de la sensibilité superficielle est généralement discrète, alors que la faiblesse musculaire est rare pendant la maladie. La protéinorachie est augmentée dans tous les cas. Il y a très peu de complications, et le pronostic fonctionnel est bon.

c. Les PRNA secondaires

Le SGB est par définition une PRNA idiopathique, d'où la recherche systématique d'une étiologie pour les autres PRNA dites secondaires. Ces PRNA doivent faire l'objet d'une enquête étiologique approfondie, car souvent, une affection spécifique est découverte et traitée. En outre, le pronostic dépendant de l'étiologie, n'est pas nécessairement aussi favorable que celui du SGB.

★ Les PRN infectieuses :

Maladie de Lyme ou Borréliose :

- ▲ Le diagnostic devrait être évoqué devant la présence d'un tableau de PRNA asymétrique,
- ▲ La notion de piqûre de tiques, d'érythème migrant et de polyarthralgie dans les antécédents ;
- ▲ Une hypercytose lymphocytaire à la PL, et souvent une atteinte axonale à l'EMG.
- ▲ On rapproche le diagnostic par la recherche d'anticorps anti-Borrélia dans le sang et le LCR, étant donné l'absence de moyen fiable pour la mise en évidence de l'agent pathogène

- ▲ Un traitement antibiotique (tétracycline ou pénicilline G) sera à entreprendre devant tout tableau évocateur. L'évolution se fait habituellement vers la guérison sans séquelles.

*** Rickettsiose :**

- ▲ Au Maroc, elle est représentée essentiellement par la fièvre boutonneuse méditerranéenne, et la PRNA constitue une rare complication qui survient surtout en absence de traitement.
- ▲ L'examen clinique permet le diagnostic dans la majorité des cas, la confirmation est biologique.
- ▲ On utilise le sérodiagnostic de Weil-Felix, la micro agglutination de Giroud, ou plus récemment des réactions d'immunofluorescence, de fixation du complément et d'ELISA.
- ▲ Le traitement repose sur le chloramphénicol et les tétracyclines.

*** PRN et infection par le VIH :**

- ▲ L'atteinte du SNP au cours de l'infection par le VIH est fréquente (30 à 35%) et peut survenir à tous les stades de la maladie, les aspects cliniques sont très polymorphes.
- ▲ Les PRNA démyélinisantes surviennent tôt dans l'infection, avant même la séroconversion et avant l'apparition du déficit immunitaire acquis.
- ▲ L'étude du LCR peut mettre en évidence une hyperprotéinorachie et une pléiocytose lymphocytaire (10 à 50 cellules/mm³), cette dernière associée à un tableau de PRNA doit faire suspecter une infection par le VIH.

*** Mononucléose infectieuse :**

- ▲ Le tableau clinique regroupe des atteintes variables du SNP, il pourra s'agir à côté d'une PRNA d'une atteinte isolée d'un ou de plusieurs nerfs crâniens, d'une paralysie unie ou bilatérale du plexus brachial, ou d'un tableau de multinévrite.
- ▲ Mais, la survenue de façon subaiguë, au décours d'un syndrome infectieux associé à une poly-adénopathie, d'une atteinte du SNP doit faire rechercher une mononucléose infectieuse par les tests d'inflammation et le « mononucléose infectieuse » test.

★ Les PRN carencielles et toxiques :

Les neuropathies carencielles :

- ▲ Les neuropathies carencielles, sont rares, à l'exception des formes secondaires à l'intoxication par l'isoniazide, par carence en vitamine B6, touchent surtout l'enfant.

Les neuropathies toxiques :

- ▲ Ces intoxications sont le plus souvent accidentelles, et on citera les toxiques les plus importants.
 - ◆ L'arsenic
 - ◆ Les composés organiques, industriels à l'origine parfois d'intoxication collective
 - ◆ Les composés chimiques de certains herbicides, insecticides, raticides, les sels de lithium.
 - ◆ Les hexacarbones sont les principaux toxiques capables d'engendrer une neuropathie périphérique. Notamment le N-hexane et le méthyl-Nbutylène sont des solvants utilisés dans l'industrie des laques et colles, peuvent entraîner une

PRNA. Ces PRNA toxiques professionnelles surviennent surtout chez des travailleurs utilisant ces produits dans des endroits peu ventilés.

*** Les PRN associées à un cancer :**

La survenue des neuropathies périphériques paranéoplasiques est rare (1à5%).

*** La neuropathie est parfois révélatrice.**

L'atteinte du SNP au cours d'un cancer relève de mécanismes multiples. Les nerfs ou les racines nerveuses peuvent être comprimés ou infiltrés par le processus néoplasique; il s'agit alors d'une méningo-radiculite carcinomateuse particulièrement douloureuse : le diagnostic repose sur la mise en évidence de cellules atypiques dans le LCR.

*** Les PRN et pathologie inflammatoire :**

- ▲ Cette association se rencontre volontiers chez l'adulte. La biopsie du nerf périphérique peut objectiver des lésions spécifiques.
- ▲ LEAD : environ 10% des cas de LEAD se compliqueraient de neuropathie périphérique. Le déficit immunitaire engendré par le lupus peut être responsable d'une réaction immunologique contre la myéline du SNP.
- ▲ Autres : IL s'agit de la périarthrite noueuse, la sarcoïdose, la sclérodermie et la polyarthrite rhumatoïde.

*** Les PRN associées à une hémopathie :**

- ▲ Les lymphomes : selon les études, l'incidence de l'atteinte clinique du SNP au cours des lymphomes varie de 0.1 à 8%

- ▲ Les leucémies: souvent l'atteinte du SNP est liée à une infiltration, plus rarement à un infarctus, ou des hémorragies intraveineuses. La PRNA est rare au cours d'une leucémie myéloïde chronique.

★ Les polyneuropathies métaboliques :

- ▲ L'amylose primitive et héréditaire : les paralysies amyloïdes sont rares.
- ▲ L'insuffisance rénale chronique : la neuropathie urémique, souvent latente est améliorée par la correction des troubles métaboliques par des hémodialyses.
- ▲ Le diabète : La neuropathie diabétique, de fréquence probablement sous-estimée en raison de formes mineures ou latentes de cette neuropathie, se rencontre habituellement chez l'adulte de plus de 50 ans.
- ▲ -La paralysie périodique hypokaliémique

5. Diagnostic différentiel

a. La porphyrie aigue intermittente

C'est une affection génétique autosomique dominante qui est rare, elle est caractérisée par un trouble du métabolisme des porphyrines.

L'accès peut être déclenché par certains médicaments (barbituriques). Les manifestations neurologiques s'installent de façon aigue décrivant des paralysies à prédominance motrice proximale plus ou moins étendue.

Le tableau clinique se caractérise aussi par des douleurs abdominales pseudo chirurgicales prodromiques et des troubles psychiques, à type de

confusion mentale ou convulsions. Les urines, anormalement rouges, deviennent noires à la lumière.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence des dérivés porphyriques dans les urines.

b. La poliomyélite antérieure aiguë

Appelée encore paralysie infantile, la poliomyélite est éradiquée au Maroc, aucun cas n'a été rapporté depuis 1993, Mais il faut y penser devant un tableau exclusivement moteur, asymétrique, e survenant dans un contexte fébrile.

c. Les atteintes médullaires

Cliniquement, peut prêter à confusion une quadriplégie flasque rapidement progressive, avec une aréflexie telle que peut la réaliser une compression de la moelle cervicale, un ramollissement médullaire, une myélite aiguë ou le saignement d'un angiome, Il existe en général des troubles sphinctériens avec à l'examen neurologique, un niveau sensitif et un syndrome pyramidal dont les différentes manifestations apparaissent en cours d'évolution.

d. Le syndrome de la queue de cheval

Il doit faire rechercher en urgence une cause compressive par les examens morphologiques appropriés (IRM lombo-sacrée). Comme pour les syndromes médullaires, l'attention est attirée par les troubles sphinctériens précoces et les troubles sensitifs objectifs.

L'EMG apporte les arguments clés, et pose le diagnostic.

e. La myasthénie

Il s'agit en général d'une fatigabilité musculaire qui augmente à l'effort, avec diplopie ou ptôsis à bascule, Il n'y a pas d'amyotrophie au moins au début, ni de troubles sensitifs, ni d'atteinte sphinctérienne, et les ROT sont en général préservés.

Cette maladie peut engager le pronostic vital vu les troubles de déglutition et respiratoire qu'elle peut engendrer. Devant un déficit musculaire pur d'installation rapide, avec ou sans atteinte oculaire, il faut évoquer une myasthénie et pratiquer un test à la Prostigmine®.

f. Le botulisme

Le botulisme est une toxi-infection alimentaire décrivant une neuropathie particulière, Résultant d'un blocage acétycholinergique au niveau des terminaisons nerveuses et du système nerveux autonome.

Succédant à des troubles digestifs, elle est singulière par l'atteinte prédominante des paires crâniennes.

Les oculomoteurs sont préférentiellement touchés, ainsi que la motilité intrinsèque de l'œil responsable d'une mydriase fixe et aréactive.

S'y associent des troubles de la phonation, de la déglutition, une sécheresse buccale. Le déficit moteur est de gravité variable. Le traitement comporte l'injection d'antitoxine, la guanidine qui favorise la sortie de l'acétylcholine hors des terminaisons nerveuses.

g. Les PRN chroniques

Selon la littérature, un SGB aigu, peut évoluer secondairement sous forme d'une PRN chronique à rechutes. Ces derniers cas posent un problème de diagnostic différentiel avec les SGB récidivants. Cependant les cas de SGB

récidivants présentent des intervalles asymptomatiques longs (plusieurs années), et à chaque récurrence une phase d'installation des symptômes inférieure à 4 semaines. Par conséquent, tous les autres cas devraient être considérés comme des PRN chroniques à rechutes. Il est parfois difficile au début de l'affection de les différencier d'un SGB, et ce n'est que le suivi des patients qui permet de les rattacher définitivement aux formes chroniques.

Cette précision diagnostique est importante car l'attitude thérapeutique est bien différente, puisque les corticoïdes sont efficaces dans les PRN chroniques et les PRN subaiguës

Tableau 3: Diagnostics différentiels du SGB [21]

Autres neuropathies ou méningoradiculopathies aiguës	Infectieuses	VIH, Lyme, West-Nile, diphtérie, cytomégalovirus
	Dysimmunitaires	Syndromes paranéoplasiques, vascularites, sarcoïdose, neuropathies chroniques pouvant présenter un début ou des poussées aiguës (polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique, neuropathie motrice multifocale, syndrome POEMS)
	Toxiques	Métaux (arsenic, plomb), acrylamide, solvants hexacarbonés, pesticides (thallium), plantes (<i>Karwinskia humboldtiana</i> , Nerprun cathartique), toxines de micro-algues ou bactéries marines (ciguatoxine, saxitoxine, tétrodotoxine), neurotoxine de tique, médicaments (captopril, ifosfamide, lithium, nitrofurantoïne, suramine, zimeldine, sels d'or)
	Métaboliques	Carence en vitamine B ₁ , hypophosphorémie, lombplexopathie diabétique aiguë
	Génétiques	Porphyrie aiguë intermittente
	Néoplasiques	Méningite carcinomateuse ou lymphomateuse
Pathologies de la jonction neuromusculaire	Myasthénie auto-immune ou botulisme (en particulier dans la forme PCB), intoxication aux organophosphorés, morsures de serpents	
Myopathies	Myopathies inflammatoires, rhabdomyolyses toxiques ou postinfectieuses, paralysies périodiques	
Neuromyopathie de réanimation		
Myélopathies aiguës d'origine dysimmunitaire, infectieuses, vasculaires		
Paralysie d'origine cérébrale : accident vasculaire du tronc cérébral, encéphalopathies		
Paralysie non organique		

VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; POEMS : *polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-protein and skin changes* ; PCB : pharyngo-cervico-brachiale.

MATERIELS ET METHODES

I. OBJECTIF DE L'ETUDE

Le but de cette étude est d'étudier caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques ainsi que la prise en charge thérapeutique des enfants atteints de cette maladie hospitalisés en réanimation pédiatrique.

II. TYPE DE L'ETUDE

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective. La période d'inclusion s'étend du Janvier 2016 au JUIN 2023.

La population étudiée est composée de tous les enfants présentant un syndrome de Guillain-Barré et hospitalisés dans le service de réanimation mère enfant du CHU Hassan II de Fès

III. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION

La sélection des patients inclus a été faite à partir d'un registre ayant tous les patients hospitalisés au service de réanimation mère enfant du CHU Hassan II de Fès

La liste sélectionnée incluait les enfants, hospitalisés du Janvier 2016 au juin 2023 inclus, en service de réanimation, et dont le termes « syndrome de GuillainBarré » était le diagnostic à la sortie de réanimation.

Après lecture de chaque dossier, étaient inclus les patients réellement atteints d'un syndrome de Guillain-Barré selon les critères d'inclusion. Les patients pour lesquels le diagnostic de GBS a finalement été réfuté (myélopathie, polyradiculonévrite chronique, diagnostic incertain), étaient exclus.

IV. RECUEIL DES DONNEES

Les variables recueillies pour notre étude à l'aide d'une fiche d'exploitation établie et à partir d'un logiciel (Hosix) contenant les informations nécessaires de chaque patient sont :

- ▲ Les caractéristiques générales des patients (âge, le sexe, origine géographique saison)
- ▲ Les caractéristiques du séjour (durée de séjour en réanimation)
- ▲ Les caractéristiques cliniques, biologiques et électrophysiologiques du syndrome de Guillain-Barré,
- ▲ Les traitements entrepris,
- ▲ Le suivi neurologique au service de réanimation pédiatrique et surtout l'évaluation neurologique après l'instauration du traitement immunomodulateur
- ▲ La prise en charge ventilatoire (intubation orotrachéale, durée ventilation mécanique, trachéotomie),
- ▲ Les éventuelles complications (notamment infectieuses) survenues en réanimation,
- ▲ Le devenir des patients à leur sortie de service du réanimation mère-enfant.

V. Analyse statistique :

Le traitement de texte et les histogrammes seront réalisés au logiciel Microsoft Word et Excel sur Windows XP professionnel, et l'analyse univariée et multivariée au logiciel IBM SPSS statistics 21.

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

1. L'âge

L'âge des patients a varié entre 1 an et 15 ans avec une moyenne de 7.22 ans (une médiane= 7 ans)

2. Le sexe

La répartition selon le sexe a montré une légère prédominance masculine avec un taux de 57%

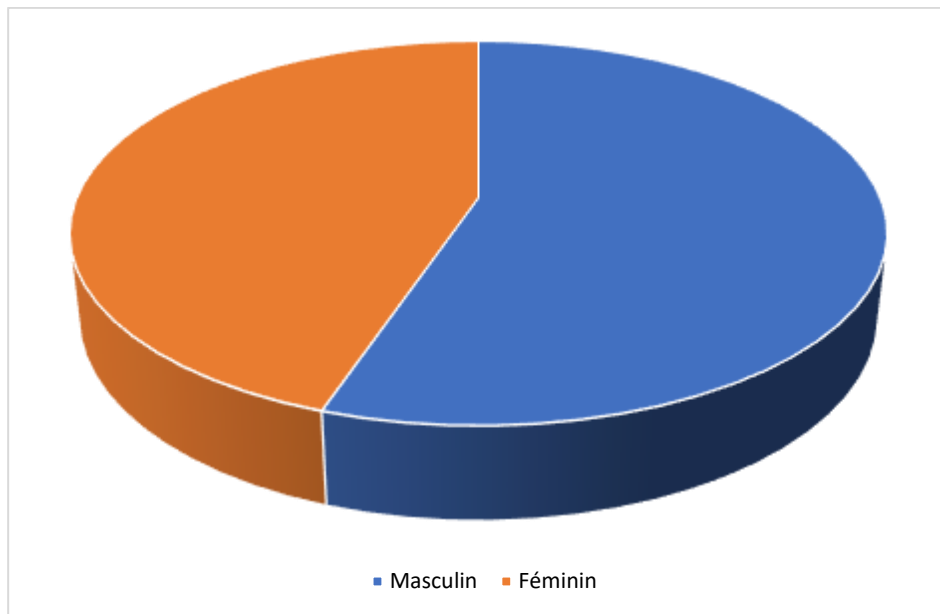


Figure N°1 : Répartition des patients selon le sexe

3. Origine géographique

Dans notre série, la plupart des patients étaient originaires des zones urbaines 54%) alors que 36% des cas étaient originaires des zones rurales.

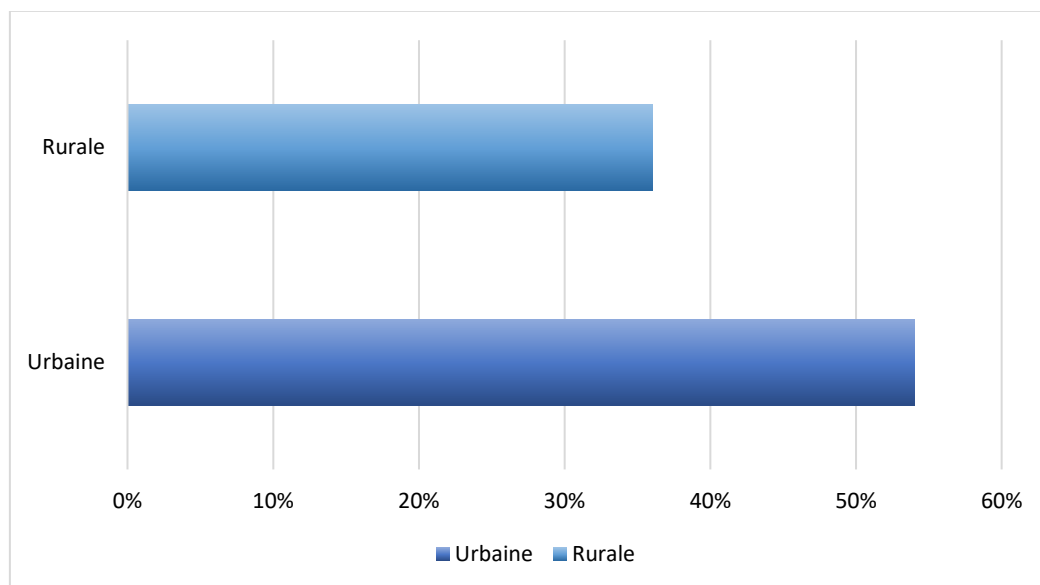


Figure N°2 : Répartition des patients selon l'origine géographique

4. Saison

Dans notre étude, 57% des patients ont été hospitalisés au service en hiver et au printemps.

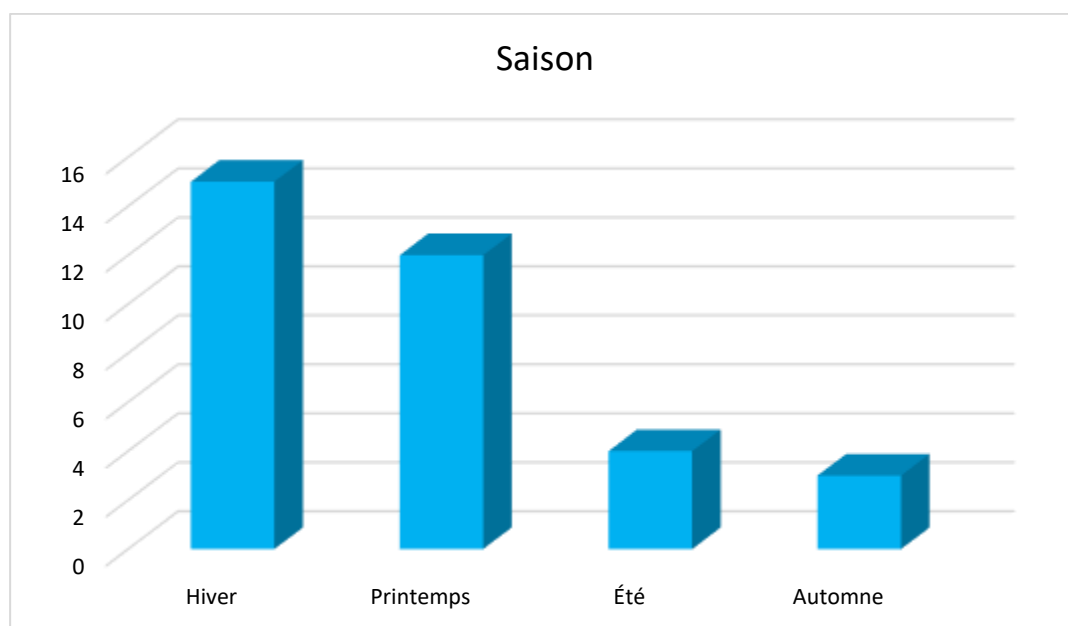


Figure N°3 : Répartition des patients selon La saison du janvier Janvier2016 au juin 2023

5. Antécédents

- ✦ Parmi les 35 patients de notre étude, 60% étaient sans antécédents
- ✦ Un syndrome pseudo grippal a précédé l'installation de la maladie dans 25,8%, et dans 8,5% le prodrome était un épisode de gastro-entérite
- ✦ Chez 5,7% des cas, une vaccination récente précédait la survenue de la maladie.

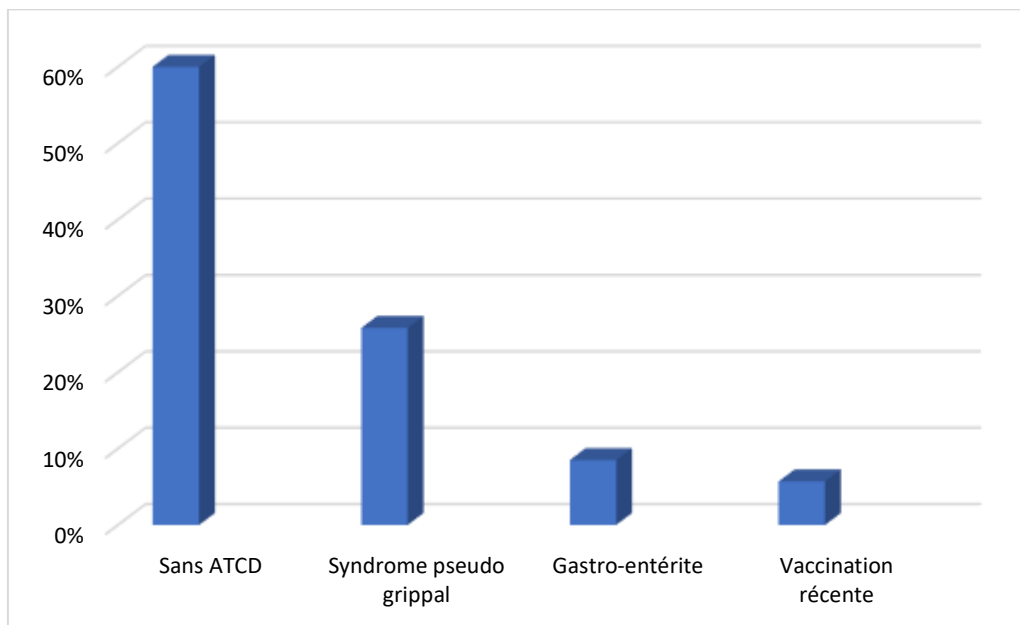


Figure N°4 : Répartition des patients selon les antécédents

II. DONNEES CLINIQUES

1. Le motif d'admission en réanimation :

- ✦ Dans notre série, le principal motif d'admission était un déficit moteur extensif avec un taux de 60%.
- ✦ L'insuffisance respiratoire aigüe était un motif que chez 28,5% des patients et était toujours associée à un déficit moteur extensif.

- ♣ Les troubles de déglutition représentaient un taux de 11,5%, associés au déficit moteur extensif.

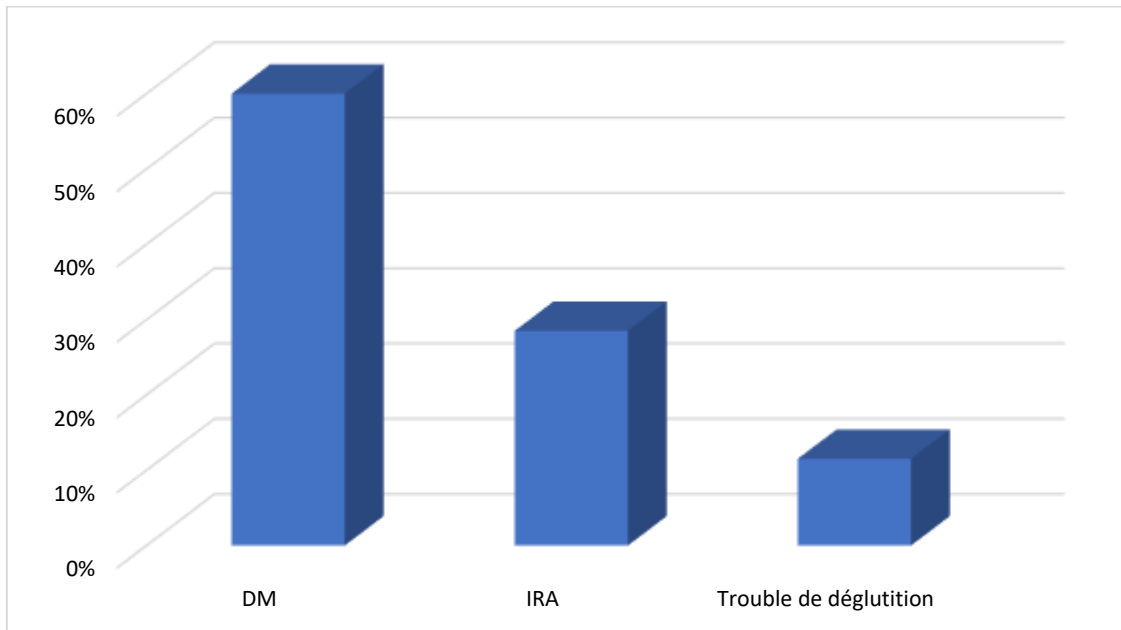


Figure N°5 : Répartition des patients selon le motif d'admission en réanimation

2. Délai début des symptômes-admission

- ♣ Le délai variait entre 1 jour et 30 jours avec une moyenne de 5 jours.

3. Phase de la maladie à l'admission

- ♣ 96.2% des patients consultaient à la phase ascendante.
- ♣ 1,9% d'un seul patient était admis à la phase de plateau de durée de 15 jours.
- ♣ 1,9% d'Un seul patient était admis à la phase de récupération suite à une dysautonomie végétative.

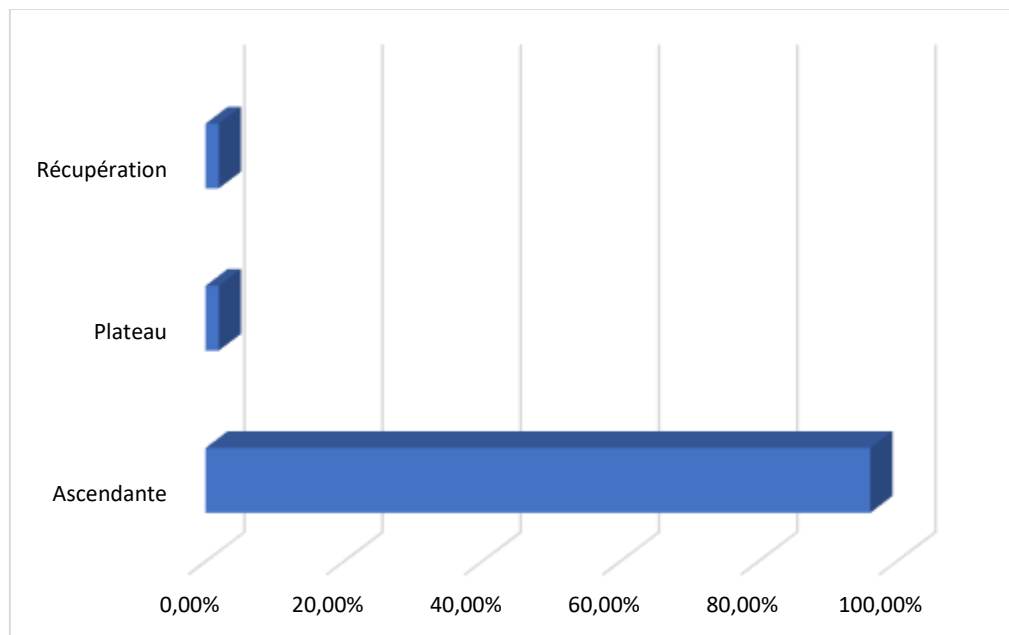


Figure N°7 : Répartition des patients selon la phase de la maladie

4. Etat hémodynamique et respiratoire à l'admission

a. Etat hémodynamique :

- ▲ Dans notre série, on n'a pas noté de défaillance hémodynamique majeure, cependant 7 patients avaient une tachycardie à l'admission, alors que 3 patients avaient une hypertension artérielle tout en prenant en compte les valeurs normales ± 2 DS selon l'âge.

b. Etat respiratoire :

- ▲ Dans notre série, 17 patients ont été intubés dans les 48 heures après l'admission suite à une détresse respiratoire.
- ▲ Les autres patients étaient stables sur le plan respiratoire à l'admission mise à part 8 cas qui avaient des signes de luttres modérés avec un encombrement bronchique nécessitant une oxygénothérapie à raison de 2 à 5 L/min ainsi que des séances de kinésithérapie respiratoire rapprochées.

5. Réflexes ostéotendineux

- ♣ Chez 35 patients, 84,6% avaient des ROT absents
- ♣ Chez 12,6% des patients, les ROT étaient atténués
- ♣ Chez 1 seul cas soit un taux de 2,8%, les ROT étaient présents

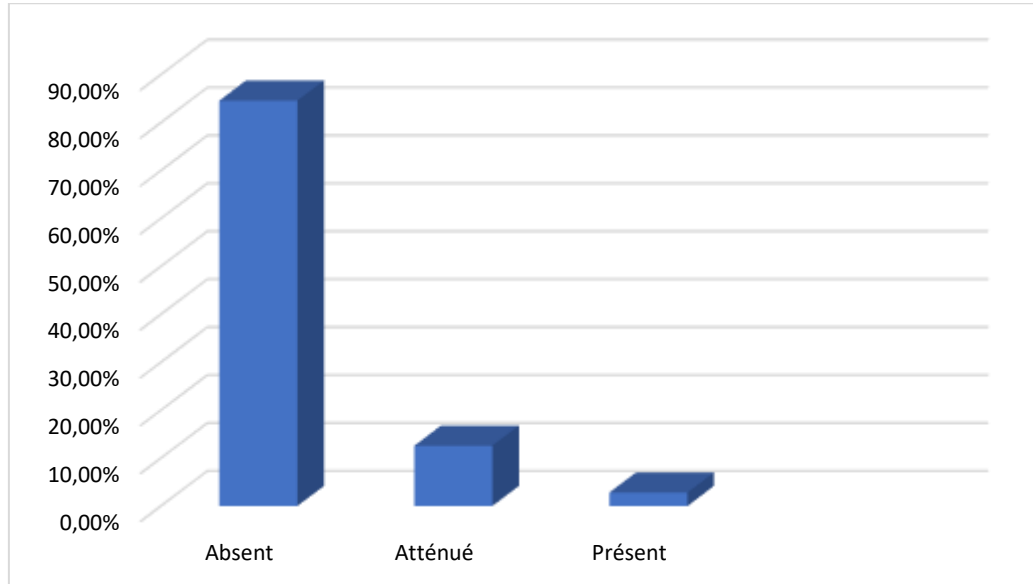


Figure N°11 : Réflexes ostéotendineux

III. DONNEES PARACLINIQUES

1. Résultat du LCR (dissociation – albumino cytotologique)

- ♣ La ponction lombaire avec étude du liquide céphalo–rachidien était faite dans notre étude chez 32 patients soit un taux de 91,4%
- ♣ 60 % des patients (n=21) avaient une dissociation albumino cytotologique

2. Electromyographie (EMG)

- ♣ L'électromyogramme n'était pas fait chez 37,1% des patients (n=13).
- ♣ 62,8% des cas (n=22) bénéficiant d'EMG répartis selon les résultats suivants :

- Normale chez 9% des patients (n=2) : ces patients ont bénéficié de l'EMG précocement à la phase aigüe.
- Forme démyélinisante représente 60 % (n= 13 patients)
- F
- Forme axonale était présente chez 31% % des cas (n=7)

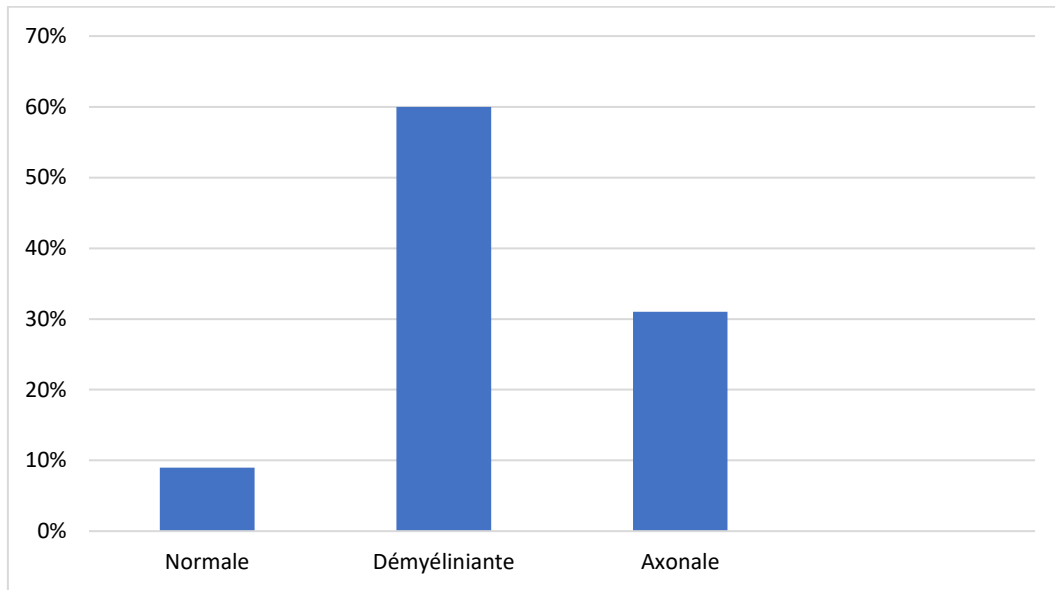


Figure N°13 : Résultats d'Electromyogramme (EMG)

IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION

1. La prise en charge ventilatoire

- ⤴ Dans notre série de 35 patients, 17 patients soit un taux de 48,5% avaient bénéficié d'une intubation orotrachéale.
- ⤴ L'oxygénothérapie seule était suffisante pour 28,8% des patients.
- ⤴ 22,7% des cas n'avaient pas besoin de prise en charge ventilatoire, l'atteinte était plutôt motrice que respiratoire.

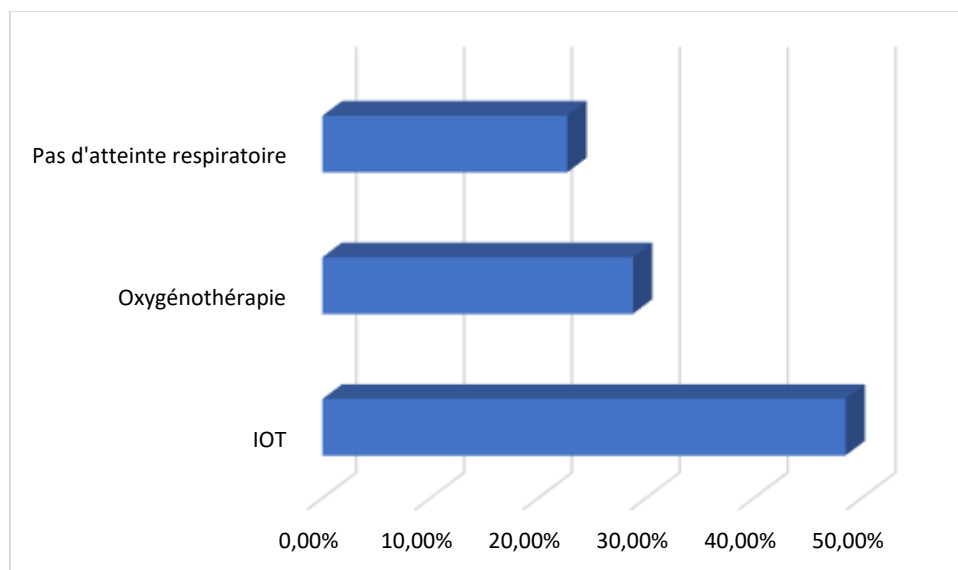


Figure N°14 : PRISE EN CHARGE VENTILATOIRE

a. Les principales indications à l'intubation :

- ♣ La principale indication à l'intubation chez les 17 patients intubés était l'épuisement respiratoire avec un taux de 86%
- ♣ L'atélectasie était une indication chez 1 patients (taux=5,8%).
- ♣ 2 cas (taux=11,7%) étaient intubés suite à pneumopathie d'inhalation.

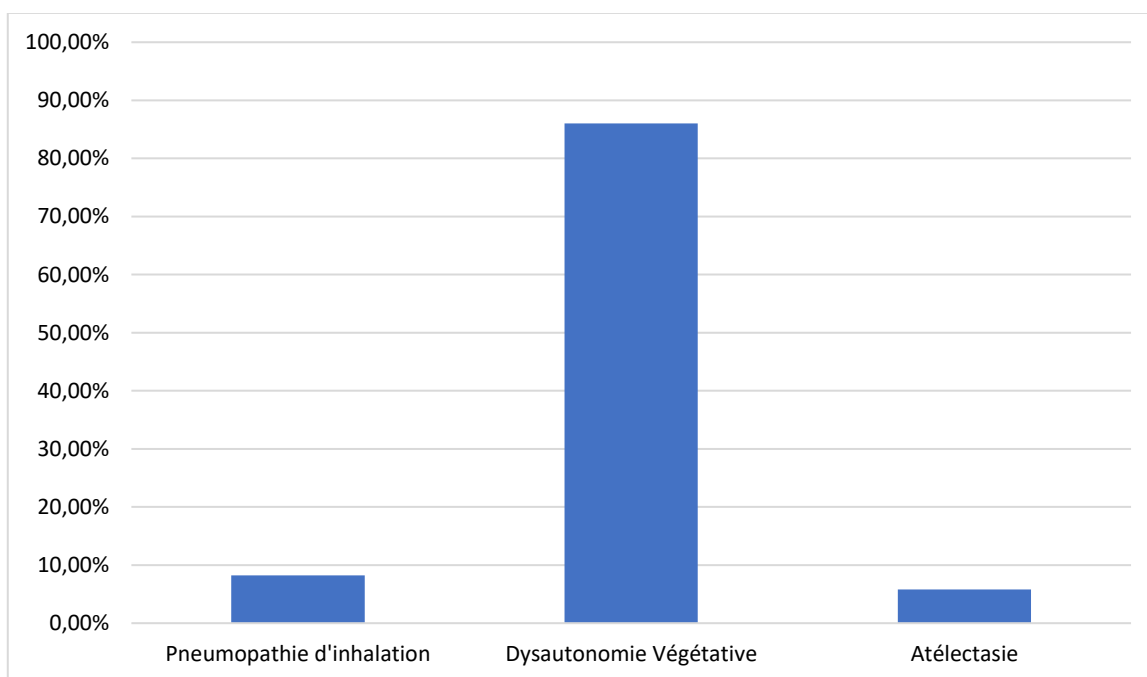


Figure N°15 : MOTIF DE L'INTUBATION

b. Délai d'admission -intubation

- ⤴ Parmi les 17 patients intubés, 12 patients étaient intubés dans les 48 heures.
- ⤴ Pour les 15 cas restants, le délai variait entre 3 et 8 jours.

c. Trachéotomie

- ⤴ Comme déjà cité, la trachéotomie était indiquée chez 4 patients réintubés pour les trois raisons suivantes :
 - Un deuxième échec de sevrage.
 - Le long séjour en réanimation dépassant 25 jours d'intubation.
 - La non amélioration après administration des immunoglobulines.

2. Le traitement immunomodulateur

a. Les immunoglobulines

Les immunoglobulines ont été administré chez 28 patients (80%)

- ⤴ Une cure de 5 jours chez 6 patients
- ⤴ Une cure de 2 jours chez 22 patients
 - Les doses administrées en immunoglobulines selon le schéma suivant :
 - ⤴ 1 g/kg/j pendant 2 jours.
 - ⤴ 0.4 g/kg/j pendant 5 jours.
 - La deuxième dose était indiquée chez 10 patients vu la non réponse à la première cure.

b. Plasmaphérèse

- ♣ L'échange plasmatique était réalisé chez 3 patients de notre série (8,5%) suite à la non amélioration clinique après l'administration des immunoglobulines chez ces patients ou parfois à la non disponibilité des immunoglobulines.
- ♣ Nos patients ont bénéficié de 2 séances de plasmaphérèse sans aucun incident.

V. LES COMPLICATIONS

20 patients (un taux =60%) présentaient des complications au cours de leur séjour en réanimation, principalement infectieuses :

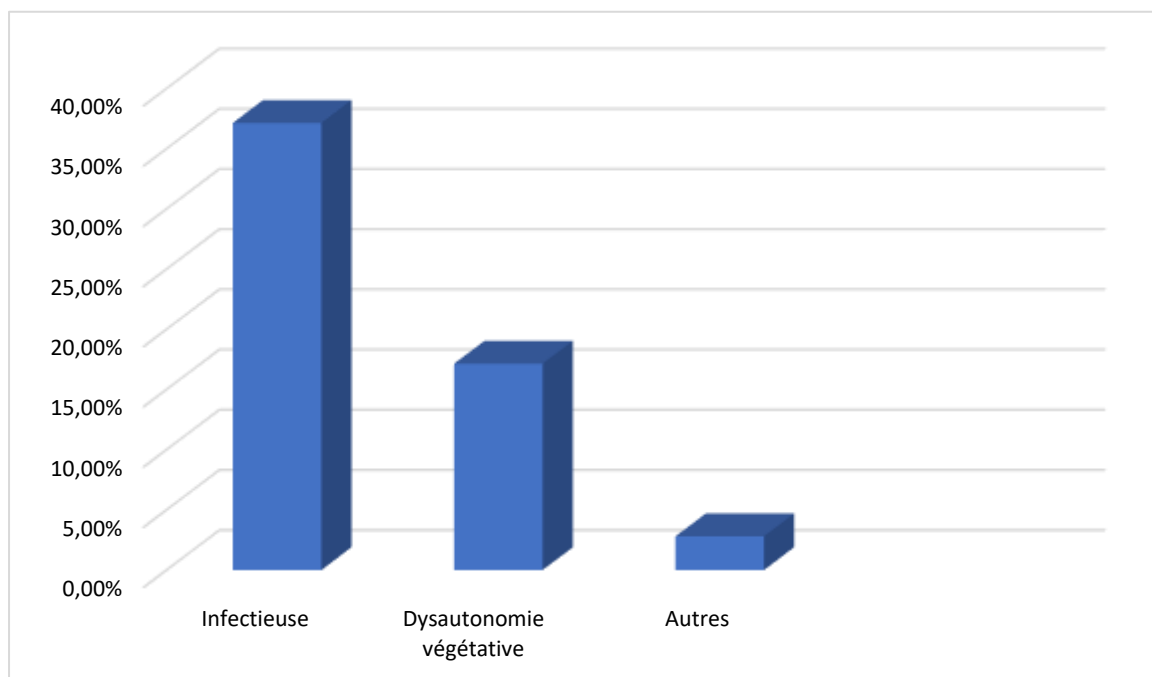


Figure N°17 : COMPLICATIONS

1. Infectieuses :

Dans notre série, 13 patients ont installé des complications infectieuses:

2. Dysautonomie végétative :

6 patients ont développé une Dysautonomie végétative répartis ainsi :

- ⤴ Labilité tensionnelle : 1 cas
- ⤴ Troubles de rythme : 1 cas
- ⤴ Une bradycardie : 3 cas
- ⤴ Tachycardie : 1 cas

VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE LA REANIMATION

- ⤴ Plus que la moitié des patients n'avaient pas récupéré leur capacité à marcher à la sortie de réanimation
- ⤴ La majorité des patients étaient transférés en service de pédiatrie (taux=75.4%) leur évolution était rapidement favorable, regagnaient directement leur domicile avec un programme de kinésithérapie et de suivi en hôpital du jour
- ⤴ 18.9% des patients sont sortis directement à domicile en gardant des symptômes mineurs
- ⤴ 2 décès étaient rapportés dans notre service de réanimation
 - 1 patient décédé suite à un choc septique
 - 1 patients décédaient dans un contexte dysautonomie végétative.

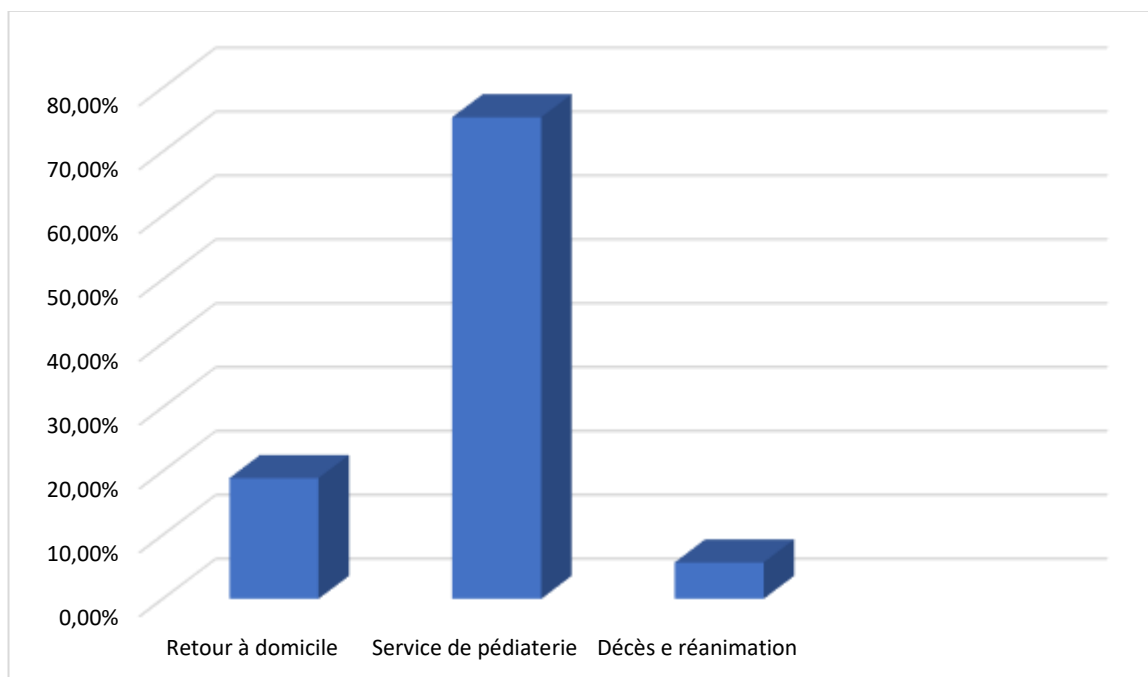


Figure N°19 : EVOLUTION : A LA SORTIE DE REANIMATION

DISCUSSION

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

1. Age :

Le syndrome de Guillain barré est une polyradiculonévrite aigue primitive inflammatoire et démyélinisante. C'est une pathologie rare en pédiatrie, son incidence mondiale est de 0.13 à 1.26 par 100.000 enfants de moins de 15 ans. [29] [30]

L'âge des patients de notre série varie entre 1 an et 15 ans avec une médiane de 7 ans (Moyenne = 7,22 ans)

Dans notre série de 35 cas, on rapporte une nette prédominance de la maladie entre l'âge de 3 et 8 ans (21 cas) mais rare avant l'âge de 3 ans (3 cas).

Tableau 8 : moyenne d'âge dans le SGB chez l'enfant selon les études

Auteurs	Pays	Nombre de patients	Moyenne d'âge
Catherine Delanoë [31]	France	43 patients	6.1 ans
Amri et Habboul [32]	Tunisie	22 patients	6.88 ans
Fujii K [33]	Japon	70 patients	7.3 ans
Vanessa [34]	Brésil	61 patients	5.9 ans
Notre série	Maroc	35 patients	7, ans

2. Sexe

Les résultats de la plupart des études scientifiques sont plus pour une prédominance masculine

Par contre l'étude de « YM MA et al » faite à Hong Kong ne montre pas de différence entre les 2 sexes avec un sexe ratio à 1. [35]

Dans notre série, nous avons noté une prédominance masculine avec un sexe ratio à 1.13.

Tableau 9 : Comparaison du Sexe-ratio dans le SGB chez l'enfant selon les études

Etude	Pays	Sexe-ratio (masculin/Féminin)
Shaila Ali [36]	Pakistan	1.2
Salehiomran MR [37]	Iran	1.8
YM MA et al [35]	Hong Kong	1
Notre étude	Maroc	1.13

3. Saison

Une grande discordance existe dans les résultats des différentes études. Dans la population générale, les auteurs ne retiennent aucune association entre la maladie et les différentes saisons de l'année.

- ▲ Fathi Amri et son équipe retrouvent, d'après une étude rétrospective du janvier 1990 à septembre 2009 de 22 cas en Tunisie une recrudescence hivernoprintanière [32]
- ▲ Van koningsveld et son équipe retrouvent, d'après une étude prospective de 33 patients hospitalisés en sud-ouest des pays bas une forte saisonnalité pour l'hiver et en mois de juin. [38]
- ▲ En Chine du nord, selon une étude rétrospective faite sur 50 patients, on note une augmentation de la fréquence de la maladie en été entre juin et aout ([21])
- ▲ D'après une étude rétrospective faite au service de pédiatrie de l'hôpital « Chang gung » en Taiwan de janvier 2000 au juin 2010 sur 43 cas, on note que la majorité des patients étaient admis en hiver et été [39]

- ▲ Dans notre série, nous avons noté une prédominance en hiver et au printemps puisque 57% cas ont été hospitalisés au service durant cette période de l'année.

4. Origine géographique

Aucune différence géographique de même qu'aucune prédominance de race n'est mise en évidence.

L'étude de Lu à Pékin rapporte que 90% des enfants atteints du syndrome de Guillain-Barré provenaient des zones rurales. Ceci a été relié au niveau socioéconomique de la Chine. [21] Dans notre étude :

On note que la plupart de nos patients (54%) sont originaires des zones urbaines. Ceci peut être relié à l'accès difficile des gens de la campagne à notre structure hospitalière.

5. Antécédents

- ▲ Chez plus de la moitié des patients, il est retrouvé un antécédent d'infection dans les trois semaines précédant l'apparition du SGB. Il s'agit le plus souvent d'infections virales des voies aériennes supérieures ou gastroentérologiques, ou parfois d'agents infectieux plus spécifiques comme la grippe, Campylobacter jéjuni...
- ▲ L'étude de « Fethi Amri » en Tunisie sur 22 cas [32]: 12 patients soit 54,54% ont présenté un prodrome durant les trois semaines qui précèdent l'apparition des manifestations neurologiques, répartis ainsi :
 - 1 cas avait un épisode infectieux spécifique : hépatite virale A
 - Une infection ORL observait chez 5 cas
 - Une bronchopneumopathie chez 3 cas

- 2 cas de gastroentérite
 - 1 seul cas avait une fièvre isolée inexpliquée
- ▲ Selon l'étude Indienne de « Maneesh Kumar » sur 20 patients [40] : 60% des cas présentaient une phase prodromique 2 semaines avant la survenue de la maladie, répartie ainsi :
- Une infection des voies aériennes était observée chez 4 cas soit 20%
 - 3 cas présentaient une diarrhée soit 15%
 - Une fièvre isolée inexpliquée chez 3 cas soit 15%
 - 2 enfants ont reçu une vaccination 1 mois avant l'installation de la maladie soit 10% : 1 contre la tétanos et l'autre contre Haemophilus type B.
- ▲ Selon l'étude de Ropper, dans les 50 à 70% des cas, un syndrome fébrile est présent chez L'enfant dans les quatre semaines avant l'apparition du SGB. Parmi les agents infectieux les plus souvent identifiés : Campylobacter Jéjuni, le Cytomégalovirus, Epstein Barr virus, ainsi que le mycoplasme Pneumonie. [41]
- ▲ Dans notre série : 25,8.% des patients avaient un syndrome pseudo-grippal, et 8,5% avaient une gastroentérite et seulement 5,7% ont déclaré la maladie après une vaccination récente.

II. DONNEES CLINIQUES

1. Le motif d'admission en réanimation

Les principaux motifs d'admission en réanimation dans notre étude sont une extension rapide du déficit (60%), une insuffisance respiratoire aiguë (28,5%), et les troubles de la déglutition (11,5%). Ces motifs d'admission sont conformes aux données de la littérature. En revanche la distribution n'est pas identique. La défaillance respiratoire est souvent le premier motif d'admission retrouvé. Par exemple dans l'étude de Dhar et al. de 2008 à Canada, 71% des patients entrent en réanimation pour une insuffisance respiratoire aiguë et seulement 11% pour une extension rapide du déficit moteur [42]. Cette différence témoigne probablement de la collaboration étroite dans notre hôpital entre pédiatres et réanimateurs, entraînant une bonne maîtrise des critères d'admission en réanimation. Les patients arrivent en effet en réanimation avant d'être en insuffisance respiratoire aiguë. Ce résultat peut aussi s'expliquer par des données manquantes de notre étude rétrospective (possible admission en réanimation pour extension rapide du déficit associée à une symptomatologie respiratoire qui paraissait au second plan mais qui était présente).

2. Délai début des symptômes – admission

L'installation du syndrome de Guillain-Barré est brutale ou rapidement progressive, elle correspond théoriquement à l'apparition du premier signe neurologique [43].

Tableau 10 : Délai moyen d'admission selon les études

Etude	Pays	Délai en jours
Nachamkin et Arzate [44]	Mexique	5.3 jours
Amri et Habboul [32]	Tunisie	6 jours
Notre étude	Maroc	5 jours

D'après notre étude un délai court entre le début de symptômes et l'admission est un facteur prédictif à l'intubation, ce qui rejoint la littérature.

3. Les réflexes ostéotendineux

L'aréflexie tendineuse apparaît le plus souvent la première semaine. Elle est étendue, diffuse dans 65% des cas. Les achilléens sont abolis dans 90% des cas, les rotuliens dans 80% des cas, les réflexes bicipitaux restent souvent épargnés. Des formes avec réflexes conservés, voire vifs ont été décrites, mais dans ce cas il faut avant tout remettre en question de diagnostic de SGB, surtout si le territoire du reflexe est déficitaire. La préservation des réflexes tendineux peut s'expliquer par le caractère multifocal des lésions pouvant respecter les arcs reflexes. [46]

Dans notre étude, on note un cas d'un enfant qui avait des réflexes ostéotendineux conservés, cela rejoint une étude française faite en 2012 au CHU de Toulouse. [47]

Cette étude rapportait un cas d'un enfant de 10 ans atteint d'un syndrome de Guillain Barré à forme axonale motrice pure (AMAN), caractérisé par des réflexes ostéotendineux (ROT) conservés, 6 jours après un épisode de gastroentérite aiguë. L'apparition rapide d'un déficit moteur distal des 4 membres associés à une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) et à des arguments électrophysiologiques en faveur

d'un tableau d'AMAN a permis de poser le diagnostic de SGB moteur pur malgré la persistance des ROT. Cette observation prouve l'existence de cas de SGB à ROT conservés mais de rares cas de SGB à ROT conservés ou vifs ont déjà été décrits dans la littérature.

Tableau 11: Comparaison de la fréquence de l'aréflexie dans le SGB selon la littérature

Etude	Pays	Fréquence de l'aréflexie
Hicks et al [48]	Etats unis	94%
Markoula [49]	Grèce	100%
Notre série	Maroc	96,5%

III. DONNEES PARACLINIQUES

1. Résultat du LCR (dissociation albumino-cytologique)

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR), prélevé par ponction lombaire, est un examen indispensable pour confirmer le diagnostic et surtout éliminer un diagnostic différentiel de méningoradiculite en particulier infectieuse. Dans le SGB, l'analyse du LCR montre que l'on appelle une dissociation albumino cytotologique, c'est-à-dire une augmentation de la protéinorachie et une cytorachie inférieure à 10 éléments par mm². Mais elle peut être normale, surtout la première semaine.

L'hyperprotéinorachie est présente dans 79% des cas la première semaine et 83% des cas la deuxième semaine. L'importance d'hyperprotéinorachie n'est pas liée à un plus mauvais pronostic [46]

Tableau 14 : Comparaison de la Fréquence de dissociation albumino-cytologique dans le SGB selon la littérature

Etude	Pays	Pourcentage des patients bénéficiés de la PL	Fréquence de dissociation albuminocytologique
Yee-man [35]	Chine	74%	68%
M. Salehiomran [37]	Iran	65%	19%
Amri et Habboul [32]	Tunisie	91%	55%
Notre étude	Maroc	91,4%	60%

2. Electroneuromyographie (ENMG)

Chez l'enfant, la réalisation de L'EMNG est un peu délicate, demandant un minimum de coopération. Cet examen ne doit être ni douloureux ni inconfortable, car la peur devient alors équivalente à un processus nociceptif, et son interprétation doit prendre en considération le degré de maturation du système nerveux de l'enfant.

L'électrophysiologie est un élément essentiel pour le syndrome de GuillainBarré, et plusieurs missions lui sont attribuées. D'abord conforter le diagnostic en confirmant l'origine périphérique de l'atteinte, et tenter d'apporter des arguments en faveur d'une démyélinisation. En effet, si les causes de paralysies aiguës sont nombreuses, l'existence de signes évocateurs de démyélinisation va restreindre considérablement les diagnostics différentiels. Si le diagnostic est le plus souvent posé cliniquement, l'ENMG sera d'autant plus important que la présentation clinique est inhabituelle. En plus de son rôle diagnostique, l'ENMG peut en théorie apporter des éléments pronostiques. Enfin, l'individualisation de formes axonales (AMAN et AMSAN),

indissociables cliniquement des formes classiques (AIDP), repose entièrement sur l'électrophysiologie.

Dans le SGB, les signes électriques prédictifs d'un mauvais pronostic sont la diminution de l'amplitude de la réponse motrice, l'inexcitabilité nerveuse et la présence de fibrillation au repos. Ces signes témoignent souvent d'une perte axonale associée, avec un risque élevé de séquelles motrices sévères. [55] [56]

Les critères de Ho et al. ([57]), puis ceux de Hadden et al. Permettent de classer les formes axonales ou démyélinisantes. Ces critères manquent de spécificité. Cette dichotomie classique démyélinisant/axonal a été remise en cause par les études électrophysiologiques sériées, qui ont permis de différencier des mécanismes aux pronostics très différents (défaut de conduction réversible, démyélinisation, ou dégénérescence axonale). En 2015, Rajabally et al ont proposé de nouveaux critères électrophysiologiques rendant mieux compte du mécanisme physiopathologique comme le défaut de conduction réversible par bloc nodal (possibilité de bloc de conduction dans un SGB axonal), et permettent d'augmenter la sensibilité des critères diagnostiques électrophysiologiques. la question du nombre et du moment précis où ils doivent être réalisés reste débattue. ([46])

Tableau 15 : Critères Electrophysiologiques du diagnostic de syndrome de Guillain-Barré de Hadden et al. [58]

Normal	- LMD $\leq$ 100 % LSN - Latence des ondes F $\leq$ 100 % LSN - VCM $\geq$ 100 % LIN - PGAM distal $\geq$ 100 % LIN - PGAM proximal $\geq$ 100 % LIN - Ratio PGAM proximal/PGAM distal $>$ 0,5
Démyélinisation primaire	Au moins un des critères suivants chacun dans au moins deux nerfs, ou au moins deux des critères suivants dans un nerf si les autres nerfs sont inexcitables, et PGAM distal $\geq$ 10 % LIN : - VCM $<$ 90 % LIN (85 % si PGAM distal $<$ 50 %) ; - LMD $>$ 110 % LSN (120 % si PGAM distal $<$ 100 % LIN) - Ratio PGAM proximal/PGAM distal $<$ 0,5 et PGAM distal $\geq$ 20 % LIN - Latence des ondes F $>$ 120 % LSN
Atteinte axonale primaire	- Aucun des critères de démyélinisation ci-dessus dans aucun nerf (sauf un critère de démyélinisation accepté si PGAM distal $<$ 10 % LIN) - PGAM distal $<$ 80 % LIN dans au moins deux nerfs
Inexcitabilité	PGAM distal absent dans tous les nerfs (ou présent dans seulement un nerf avec PGAM distal $<$ 10 % LIN)
Équivoque	Les critères des groupes ci-dessus ne sont pas exactement remplis

LIN : limite inférieure de la normale ; LMD : latence motrice distale ; LSN : limite supérieure de la normale ; PGAM : potentiel global d'action musculaire (amplitude) ; VCM : vitesse de conduction nerveuse motrice.

Nouveau concept électrophysiologique :[59]

L'étude des formes axonales de type AMAN a permis de mettre en évidence des anomalies de conduction transitoires indépendantes de toute démyélinisation. En effet en 1998, Kubawara et al, ont rapporté des blocs de conduction et des réductions de vitesse de conduction rapidement réversibles et non suivis de signes habituels de re-myélinisation chez 12 patients atteints d'AMAN avec anticorps antiGM1. Ces auteurs ont proposé le terme de reversible conduction Failure (RCF) pour ces anomalies de conduction transitoires. En réalisant des études électrophysiologiques récurrentes chez 25 patients présentant une AMAN, Hirga et al, ont trouvé une simple perte axonale chez 48 %, des anomalies de conduction transitoires chez 20 % d'entre eux et une simple disparition des ondes F chez 12 %. Les autopsies pratiquées par Griffin et al, de patients décédés d'AMAN n'ont montré chez certains d'entre eux que de discrètes anomalies structurales au niveau des nœuds de Ranvier, malgré un déficit moteur sévère. Ces différentes constatations s'expliquent

bien par la notion de blocs de conduction par atteinte des canaux ioniques au niveau des nœuds de Ranvier, sans mécanisme de démyélinisation. En effet, si les blocs de conduction sont habituellement associés à une atteinte de la gaine de myéline, ils peuvent également survenir en cas de simple blocage des canaux ioniques. Si ce blocage est levé (notamment grâce à une perfusion d'IgIV ou des échanges plasmatiques), la récupération peut être extrêmement rapide et complète, sans passer par les différentes étapes de la re myélinisation. Cela rend bien compte des constatations cliniques chez certains patients, dont la récupération se fait en quelques jours, malgré un ENMG très « axonal » sensé être de mauvais pronostic. Enfin, dans un article publié en 2012, Kokbun et al, ont rapporté le cas d'un patient ayant présenté un tableau de Guillain–Barré suite à une diarrhée et dont le sérum a révélé des taux élevés d'anticorps anti–GM1b, GQ1b et GT1a. Ce patient présentait, sur l'ENMG initial réalisé à 5 jours, des blocs de conduction ou dispersions temporelles ainsi qu'une réduction des vitesses de conduction sur certains segments.

Après traitement par IgIV, les ENMG suivants réalisés à 14 et 94 jours ont montré une régression rapide des anomalies sur certains segments, tandis qu'une perte axonale s'était installée sur d'autres. Ce cas illustre le fait que les formes d'AMAN avec anomalies transitoires de conduction et celles ne présentant qu'une simple perte axonale ne sont pas forcément de nature différente. L'atteinte fonctionnelle des canaux ioniques au niveau des nœuds de Ranvier par les anticorps anti–gangliosides peut être levée par le traitement (IgIV ou échanges plasmatiques) et donc produire des anomalies transitoires de conduction, mais peut également persister et induire, via une réaction

médiée par le complément, une infiltration péri-axonale de macrophage conduisant à la destruction axonale

Dans notre série

- 62,8 % des patients ont bénéficié d'EMG :

Tableau 16 : La fréquence des formes électrophysiologiques du SGB selon la littérature

Etude	Pays	AIDP	AMAN
Jung Hwan Lee [53]	Corée du sud	60,7%	25%
Salehiomran MR [37]	Iran	70,6%	17,6%
Notre étude	Maroc	60%	31%

Selon le tableau, on note une prédominance de la forme démyélinisante mais on peut trouver d'autres séries de la littérature où la forme axonale est prédominante :

Selon une étude japonaise faite sur 70 enfants [33]: la forme axonale représentait 45% alors que 39% des cas avaient une forme démyélinisante.

IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION

1. La prise en charge ventilatoire

a. Généralités

Les troubles du carrefour aérodigestif sont d'autant plus probables que le déficit moteur est sévère, avec notamment atteinte des paires crâniennes. Cette catégorie de malades bénéficie de soins intensifs.

Il ne faut pas sous-estimer l'existence des petits problèmes de déglutition, souvent précurseurs de paralysies de muscles respiratoires. Ils doivent d'emblée poser l'indication d'une sonde gastrique (même s'ils sont

intermittents), afin d'éviter les fausses routes et les surinfections broncho-pulmonaires consécutives.

Dans une étude [64], l'auteur impute la grande fréquence des anomalies des radiographies pulmonaires soit sept cas sur onze enfants, à une insuffisance d'appréciation des dangers encourus lors de la poursuite de l'alimentation orale en cas d'atteinte bulbaire et ou de dysfonctionnement respiratoire

Selon lui également, la faiblesse musculaire respiratoire à l'origine d'hypoventilation et d'atélectasie, est aggravée par les manœuvres d'aspirations pouvant précipiter la nécessité de la VA.

L'insuffisance respiratoire aiguë est une urgence médicale, le système respiratoire étant alors incapable de maintenir des échanges gazeux à un niveau compatible avec la survie autonome de l'organisme.

La VM réalise une thérapeutique palliative, compensant la défaillance de la pompe respiratoire. Elle permet de restituer une hématoxe correcte. L'insuffisance respiratoire aiguë est une cause fréquente d'arrêt cardiaque.

b. Les indications de la ventilation assistée :

Bien que la défaillance respiratoire soit l'une des plus fréquentes et surtout des plus sérieuses complications du SGB, il existe un manque d'attitudes uniformisées vis-à-vis des indications d'intubation-ventilation, trachéotomie, sevrage, extubation, qui reste dépendantes des pratiques de chaque service.

L'attitude actuelle est favorable à la réalisation précoce de l'intubation, sans attendre l'installation de l'hypercapnie, considérée comme un important traumatisme.

Bon nombre d'auteurs [65] [66] [67] [41] ont sélectionné comme indicateur principal de la ventilation mécanique, une réduction de la capacité vitale inférieure à 15 ml/kg. Elle précéderait la perte de la force musculaire et serait la dernière valeur à se normaliser.

Ropper [41] attache un grand intérêt à la vitesse de décroissance de cette CV, péjoratif quand elle s'effondre en 4 à 6 heures contrairement à certains, qui estiment les perturbations gazométriques trop tardives, d'autres les retiennent comme items additionnels dans l'arbre décisionnel thérapeutique, selon une chute de la pression artérielle de l'oxygène inférieure à 50mmhg [67] et une élévation de la pression artérielle du dioxyde de carbone supérieure à 50mmhg [41].

L'hypoxémie est traductrice des régions d'atélectasie. L'hypercapnie n'est pas un bon guide car les échanges de dioxyde de carbone ne s'altèrent que lorsque la capacité vitale est inférieure à 10ml/kg

La décision de la VM est confortée-voire prise d'emblée, sans se référer alors aux mesures précédentes- de par l'état clinique du patient (paralysie oro-pharyngée sévère, détresse respiratoire...)

Cette VA une fois prescrite, est adaptée en mesures et techniques aux caractéristiques de l'enfant, résumés par un métabolisme moyen plus élevé. Ce dernier est assuré sur le plan respiratoire par une ventilation minute plus élevée, une fréquence respiratoire plus rapide, un rapport des temps inspiratoire sur expiratoire proche de l'unité.

c. La place de la ventilation non invasive

Seul une étude réalisée par Chevrolet ([68]) a été publiée sur la ventilation non invasive dans le SGB. Cette technique ne devrait être utilisée que dans les

conditions de monitoring strict et par des équipes entraînées, le temps qu'agissent les traitements spécifiques. La ventilation non invasive doit être réservée aux patients dont l'état de conscience leur permet une coopération active et qui conservent une capacité de travail respiratoire satisfaisante avec l'absence de troubles de déglutition.

Dans notre série :

- La VNI a été réalisé chez 2 patients présentant uniquement un déficit moteur avec une légère hypercapnie.

d. Prévention de l'atélectasie

C'est la complication la plus fréquente de l'intubation au long cours.

La survenue d'une atélectasie peut entraîner une hypoxémie d'autant plus sévère que la vasoconstriction artérielle pulmonaire réflexe est insuffisante dans la zone atélectasiée.

Le drainage postural permet la prévention et le traitement de ces atélectasies. Il consiste à placer le patient dans la position où la bronche du segment à drainer est la plus verticale possible. La pesanteur est alors supposée drainer les sécrétions vers la bronche souche et la trachée. Son efficacité, affirmée par le désencombrement des gros troncs bronchiques semble limitée au niveau des petites voies aériennes.

Son emploi est injustifié en routine préventive et doit être réservé à des patients hypersécrétants dont le volume d'expectorations est sup à 25ml /jour. Son emploi est bien entendu, limité par des effets éventuellement délétères du changement de position chez certains patients. Compte tenu de maintenir des positions aussi rigoureuses en réanimation, le drainage de

posture est souvent réduit à l'alternance décubitus dorsal, latéral au cours d'une même séance ou lors de séances successives [69]

Le réchauffement des gaz insufflés et une humidification correcte sont nécessaires chez le malade ventilé. En effet, en court-circuitant les VAS et au moins les deux tiers de la trachée, la sonde d'intubation et la canule de trachéotomie suppriment la triple fonction de réchauffement, d'humidification et de filtration. Les gaz froids et secs insufflés par le ventilateur ne sont totalement réchauffés et humidifiés que 10 ou 15 centimètres au-dessous de la carène. Ainsi, depuis la trachée jusqu'à cette distance, les muqueuses trachéales et bronchiques sont soumises à des conditions anormales, les amenant à libérer de l'eau et de la chaleur. Elles se dessèchent donc et se refroidissent ceci perturbe le fonctionnement ciliaire, la production des sécrétions, d'où la création rapide de bouchons muqueux adhérents et d'ulcérations plus ou moins hémorragiques de la muqueuse.

Ainsi, les bouchons se fixent plus facilement et les infections sont plus fréquentes. Les moyens disponibles pour réchauffer et humidifier les gaz insufflés en VM de longue durée sont représentés par les aéroliseurs, les vaporisateurs (humidificateurs chauffants) et les nez artificiels. [70]

La maintenance de la sonde d'intubation et les soins du patient intubé sont d'une importance majeure. D'abord, l'aspiration endo bronchique doit être faite à la demande de la manière la plus aseptique possible car elle est grande pourvoyeuse d'infections nosocomiales. Les systèmes d'aspiration protégée semblent diminuer l'incidence des pneumopathies, de même que les sondes d'aspiration à usage unique.

Ensuite, la pression du ballonnet doit être contrôlée plusieurs fois par jour ou au mieux monitorée. Enfin, la désinfection des cavités buccales nasales et pharyngées doit être rigoureuse et pluriquotidienne. Les patients ayant nécessité une trachéotomie doivent en plus bénéficier de soins au niveau de l'orifice de trachéotomie pour éviter son infection. [71]

La kinésithérapie respiratoire tient une place essentielle dans la prévention et le traitement de ces complications.

e. Le sevrage de la ventilation mécanique [73]

Puisque la VM ne représente qu'un support (et non un traitement en soi), qui a de plus ses complications, le sevrage doit être considéré dès que possible.

❖ Les critères de sevrage :

- ⤴ Echanges gazeux satisfaisants (surtout rapport PaO_2/FiO_2 qui doit en principe supérieur à 200 mm hg)
- ⤴ Etat neurologique satisfaisant (pas d'altération de la conscience)
- ⤴ Etat hémodynamique stable (pas d'agents vasopresseurs, fonction cardiaque satisfaisante, pas d'arythmie importante)

❖ Procédure :

- ⤴ Dans tous les cas, il faut d'abord essayer un passage au « Tube-T ». C'est la seule manière d'évaluer correctement la sevrabilité, en cas de tolérance satisfaisante, on réalise un contrôle des gazs sanguins pour confirmer le succès du sevrage.

En cas d'échec, il existe 2 possibilités :

- ▲ Support partiel de la ventilation, dont on diminue progressivement l'intensité : on applique « aide inspiratoire », dont on diminue le niveau de pression, en surveillant la réponse clinique et surtout la fréquence respiratoire en dessous de 30 cycles par minute permet de diminuer progressivement le niveau de pression : lorsque celui-ci descend en dessous de 10 cmH₂O, ce niveau pourrait simplement compenser les résistances du respirateur, et du malade
- ▲ « T- tube » : alternance de support complet de ventilation et de ventilation spontanée : on prolonge progressivement les périodes de tube en T

Les principaux signes d'échec du sevrage :

- Tachypnée
- Tachycardie et HTA
- Sudation, agitation, et éventuellement une cyanose
- Anomalies des gazs sanguins : o Soit PaCO₂ élevée et acidose o Soit PaO₂ basse, soit les deux

f. L'extubation

L'extubation peut être réalisée lorsque l'indication de l'intubation est levée :

- ▲ VM : le patient peut ventiler spontanément (sevrage satisfaisant)
- ▲ Obstruction des voies aériennes : récupération de l'œdème
- ▲ Protection des voies aériennes : récupération de la déglutition (réflexes laryngés et trachéaux intacts)

- ▲ Aspirations trachéales : récupération d'une toux efficace
(éventuellement objectivée par la mesure de la capacité vitale et de la force inspiratoire)

Lors de l'extubation, le matériel de l'intubation doit rester à portée de main, en cas d'échec.

Il faut noter que l'extubation suivie immédiatement de ventilation non invasive peut représenter une option valable en cas de difficultés de sevrage du respirateur.

g. Trachéotomie

La trachéotomie semble faciliter ou accélérer les sevrages ventilatoires difficiles. Ses avantages théoriques sont la diminution de l'espace mort, la facilité des broncho aspirations et la diminution des lésions trachéales [74]

L'indication de la trachéotomie précoce est habituellement discutée dans la mesure où les thérapeutiques spécifiques permettent de réduire la période de plateau. Cette indication doit être discutée cas par cas [75]

La réduction de la durée de VM grâce aux EP ou aux Ig IV fait qu'actuellement la trachéotomie est indiquée de façon plus tardive, après 2 semaines ou un mois d'intubation chez des malades qui à l'évidence présentent peu de signes de récupération [25]

Lorsque la trachéotomie est indiquée, le consentement du malade ou de sa famille doit être obtenu et consigné dans le dossier médical. La trachéotomie chirurgicale peut être réalisée au bloc opératoire ou dans le service de réanimation. L'abord trachéal doit se faire entre le 2^{ème} et le 4^{ème} anneau pour réduire le risque de blessure du tronc artériel brachio-céphalique et diminuer la gravité des complications sténosantes.

Dans notre série :

- ✦ 17 patients soit un taux de 48,5% avaient bénéficié d'une intubation orotrachéale, L'oxygénothérapie seule était suffisante pour 28,8% des patients, 22,7% des cas n'avaient pas besoin de prise en charge ventilatoire, l'atteinte était plutôt motrice que respiratoire.
- ✦ La principale indication à l'intubation chez les 17 patients intubés était l'épuisement respiratoire avec un taux de 86%.
- ✦ La durée ventilatoire moyenne est de 21 jours.
- ✦ Le mode de la ventilation assistée le plus utilisé au cours du séjour est le mode volume contrôlé puis le mode en aide inspiratoire.
- ✦ Chez 17 patients intubés, 12 patients étaient extubés sans incidents après tolérance de l'épreuve du tube en T.
- ✦ Un échec de l'extubation était observé chez 5 patients avec installation d'une détresse respiratoire dont un patient était extubé 3 jours après sans incidents et 4 patients étaient trachéotomisés après un deuxième échec d'extubation.
- ✦ Ces 4 patients ont été décanulé après respectivement 10 et 17 jours.

2. Le traitement immunomodulateur

Le concept étiopathogénique général du SGB, actuellement admis, est celui d'un conflit immunologique au niveau du nerf périphérique

De ce fait toutes les thérapeutiques proposées se sont toutes orientées dans le domaine immunitaire

L'objectif fixé est l'arrêt du processus démyélinisant, par l'élimination de facteurs immunologiques, et permettant au phénomène de réparation ou de myélinisation de reprendre. [76]

a. Les immunoglobulines

De fortes doses d'IgIV sont efficaces dans certaines maladies auto-immunes. Les résultats encourageants enregistrés suite aux perfusions d'IgIV dans le traitement de la PRN chronique ont incité à débiter les premières études dans le SGB. Les IgIV agiraient à différents stades de la réaction immunitaire : action immunosuppressive, blocage des auto anticorps, élimination des complexes immuns circulants, activation de la prolifération cellulaire et support du tissu de régénération.

La première étude qui a démontré l'efficacité des IgIV dans le SGB s'est déroulée en 1992 [41]. Les IgIV se sont rapidement révélées utiles et efficaces, d'autant que le traitement est simple à appliquer et qu'il en général bien toléré.

La dernière méta-analyse publiée en septembre 2014 [77] ne montre pas de supériorité des échanges plasmatiques par rapport aux immunoglobulines intraveineuses.

Fracas et al. [78] a publié en 1996 dans The Lancet une série de 4 patients n'ayant pas évolué favorablement sur le plan neurologique à J10 et bénéficiant d'une seconde cure (Introduite entre J14 et J21). Il retrouvait à l'époque une meilleure réponse à cette deuxième cure avec une récupération neurologique importante dans les semaines qui suivaient. Il concluait donc à un probable bénéfice d'une deuxième cure chez les patients dont l'évolution n'était pas favorable. Hélas, aucune comparaison n'était effectuée avec des patients dont l'évolution n'était pas favorable et ne bénéficiant que d'une seule cure. Aucune autre publication n'a depuis fait référence à un possible effet favorable d'une deuxième cure.

Dans notre étude une deuxième cure était indiquée chez 10 de nos patients avec une bonne réponse.

Le délai d'action des immunoglobulines est variable entre chaque individu. Certains neurologues se réfèrent à l'état neurologique à la fin de l'immunothérapie. Van Doorn ([79]) montre que la dose standard est probablement insuffisante chez certains patients. Ses études pharmacocinétiques sur 174 GBS montrent que le pic d'IgIV est maximal à 2 semaines après initiation des IgIV. Une faible augmentation du taux d'IgIV est associée à un mauvais pronostic. Ces résultats incitent à évaluer à J14 l'efficacité d'une cure d'IgIV.

L'administration d'Ig reste indiquée dans les cas sévères de PRN, de contreindication à l'emploi de plasmaphérèse, et chez le petit enfant.

Le principal inconvénient est le cout élevé des préparations d'Ig polyvalentes.

Posologie : 1g/kg répartis sur 2 jours, soit 0,4g/kg/Jour sur une durée de 5 jours.

Pour un résultat optimisé, il est préférable de débiter le traitement le plutôt possible .

Les principaux effets indésirables des IgIV sont les réactions anaphylactiques surtout le débit de perfusion est rapide, les frissons et hyperthermie, céphalées, nausées, d'où une surveillance hémodynamique, neurologique, cutanée pendant la durée de perfusion.

Les IgIV sont en général bien tolérées, cependant certaines complications peuvent survenir dans 1 à 6% des cas [80] [95] les plus importantes sont des complications thromboemboliques et neurologique,

d'autres sont possibles et transitoires comme une leucopénie, une hyponatrémie ou une anomalie du bilan hépatique [96]

b. Plasmaphérèse

La découverte d'une substance myélotoxinique dans le sérum des patients atteints du SGB a conduit à proposer les échanges plasmatiques comme moyen thérapeutique ([97]). Vers la fin des années 70, de nombreuses séries rapportaient l'efficacité des échanges plasmatiques (EP). Une première étude randomisée de Greenword et Coll ne confirmait pas ces résultats puisque le délai d'inclusion était trop long, et l'effectif était atteint d'une forme particulièrement sévère du SGB. [3]

Dans les années qui suivent, d'autres études randomisées ont vu le jour, dont trois principales études randomisées contre placebo qui ont confirmé l'effet bénéfique des EP. L'étude Suédoise d'Osterman et Coll [98], a rapporté des délais diminués de reprise de la marche chez le groupe échangé. L'étude nord-américaine de Guillain-Barré Study Group [99] , et l'étude Française de la French Cooperative Group on plasma exchange [100], ont mis en évidence une réduction significative de la durée de ventilation mécanique et du délai de reprise de la marche.

Toutefois, les échanges plasmatiques sont moins recommandés chez l'enfant étant donné la lourdeur de la mise en place de cette thérapeutique et par une limite inférieure du poids (10–15 kg).

Dans notre série :

- ▲ Les immunoglobulines ont été administré chez 28 patients (80%) avec une cure de 5 jours chez 6 patients, et une cure de 2 jours chez 22 patients

- ⤴ La deuxième dose était indiquée chez 10 patients donc vu la non réponse à la première cure
- ⤴ L'échange plasmatique était réalisé chez 3 patients de notre série (8.5%) suite à la non amélioration clinique après l'administration des immunoglobulines chez ces patients ou parfois à la non disponibilité des immunoglobulines.
- ⤴ 4 patients de notre étude ont reçu un bolus de corticothérapie à base de méthylprednisolone par voie intraveineuse pendant 5 jours.

Tableau 17 : Comparaison entre les patients reçus des Ig IV et plasmaphérèse selon les études

Etude	Pays	Nombre de patients reçus les immunoglobulines	Nombre de patients reçus une plasmaphérèse
Nachamkin et arzate [44]	Mexique	54%	6.5%
Dhadke SV et al [40]	Inde	35%	10%
Note série	Maroc	80%	8.5%

V. LES COMPLICATIONS

1. Les complications infectieuses

a. Les infections pulmonaires

Les aspirations des sécrétions bronchiques, bien que délicates dans ce contexte, seront effectuées régulièrement.

L'enfant bénéficiera d'une kinésithérapie respiratoire intensive en conservant la liberté des voies aériennes, le risque infectieux sera amoindri

Toutes les précautions concernant l'asepsie devront être prises, car malgré des consignes strictes, des pneumopathies nosocomiales sont encore observés, concomitamment au début des aspirations trachéales

La recherche d'une surinfection broncho pulmonaire est une préoccupation constante chez l'enfant en VM

b. Les autres infections

L'alitement est favorable au développement des infections urinaires, qu'il faut systématiquement traquer devant un état fébrile

Les escarres, heureusement rares grâce au nursing préventive, peuvent également se surinfecter.

Dans notre contexte :

- ✦ Les complications infectieuses étaient notées chez 30 patients, les pneumopathies étaient observées chez 21 cas répartis ainsi :
- ✦ Un PDP était négatif (pas de germe décelable) chez 8 patients.
- ✦ Le germe d'*Haemophilus influenzae* était identifié chez 6 patients.
- ✦ 4 patients avaient dans leur prélèvement un *Klebsiella pneumoniae*.
- ✦ Et chez 3 patients le germe de *Pseudomonas aeruginosa* était identifié.
- ✦ 5 patients (taux=9.4%) avaient une infection urinaire dont le germe le plus fréquent était un *Escherichia Coli*
- ✦ 2 cas (taux=3.8%) d'infection de cathéter veineux central étaient rapportés.
- ✦ Les hémocultures étaient positives à *Acinetobacter baumannii* chez 2 patients (taux=3.8%).

- ▲ Ces patients ont reçu les antibiotiques suivants : amoxicilline protégé, céphalosporines 3ème génération, céphalosporines 3ème génération métronidazole, aminosides, amikacine, imipénèmes,
▲
a durée d'antibiothérapie variait entre 10 et 15 jours.
- ▲ Tous nos patients s'amélioraient sous antibiothérapie avec une bonne évolution clinique et biologique sauf 1 seul cas décédait par un choc septique (ce patient avait un acinetobacter baumani positif aux hémocultures)

L

2. Dysautonomie végétative

Elle est prévalente chez le sujet pédiatrique, de par l'immaturité de son système végétatif, d'autant que les déficits sont importants et qu'il bénéficie d'une assistance respiratoire surprenante par sa brutalité d'intervention et dangereuse par la mise en péril de la vie du patient, il faut donc particulièrement s'attacher à les dépister

Pour ce faire, un monitoring cardiaque et tensionnel est nécessaire.

On se heurte parfois aux fluctuations fréquentes et rapides de situations telles des accès de tachycardie.

Puis de bradycardie, des variations tensionnelles importantes

❖ L'extrême prudence est de rigueur :

Concernant les manipulations des malades au cours du nursing, des soins kinésithérapeutiques, les aspirations trachéales, dont beaucoup d'auteurs soulignent l'influence de tels symptômes

❖ Sur le plan thérapeutique même :

L'atropine reste très efficace pour traiter une bradycardie, mais la nécessité de recourir à des méthodes d'entraînement électrophysiologique peut se révéler, dans certains cas, indispensable

Il est capital de conserver un état physiologique basal c'est-à-dire une hydratation, une oxygénation normale afin de minimiser la fréquence et l'intensité de tels troubles.

Dans notre série :

❖ 10 patients ont développé une Dysautonomie végétative répartis ainsi :

- ⤴ Labilité tensionnelle : 2 cas
- ⤴ Troubles de rythme : 2 cas
- ⤴ Une bradycardie : 4 cas
- ⤴ Tachycardie : 2 cas

VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE REANIMATION

Le syndrome de Guillain-Barré a conservé son image d'apparente bénignité en raison de son évolution rapidement régressive. Plusieurs patients survivent au SGB malgré la survenue de nombreux incidents pouvant engager le pronostic vital tels que la ventilation mécanique prolongée, les infections et les fluctuations menaçantes de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque.

Le taux de mortalité a clairement baissé ces 30 dernières années, de 25% à un pourcentage proche de 5%. Cette diminution s'explique par l'amélioration de la prise en charge, la mise en œuvre de procédures de lutte contre les infections nosocomiales, les complications de décubitus, ainsi que les troubles dysautonomiques.

1. Facteurs prédictifs de décès

Il n'existe actuellement pas de score prédictif de décès dans le syndrome GBS.

Des critères prédictifs de décès sont néanmoins généralement retrouvés:

- ✦ Un âge avancé,
- ✦ Une forme sévère avec score MRC à l'admission bas,
- ✦ Un délai entre le début des symptômes et l'admission à l'hôpital important,
- ✦ Un délai entre le début des symptômes et l'immunothérapie important,
- ✦ La nécessité d'une ventilation invasive,
- ✦ Des infections systémiques,
- ✦ Une durée d'hospitalisation en unité de soins intensifs longue.

Le décès peut survenir dans n'importe quelle phase du syndrome GBS, mais il semble plus important lors de la phase de récupération ou au-delà des 30 premiers jours

Dans notre étude :

4 décès étaient rapportés au sein du service de réanimation pédiatrique:

- ✦ 1 patient décédait suite à un choc septique
- ✦ 3 patients décédaient dans un contexte dysautonomie végétative.

Les facteurs prédictifs de décès sont difficile à calculer dans notre série vu le faible taux de mortalité.

Tableau 18 : Tableau comparatif du taux de mortalité chez les enfants atteints du SGB selon la littérature

Etude	Pays	Taux de mortalité %
Halawa [45]	Egypte	16%
Jean marc olivé [102]	Etats unis	4%
Notre étude	Maroc	7.5%

2. Facteurs prédictifs de séquelles

Les séquelles dites importantes sont définies par un score GBS disability scale supérieur à 2, à 6 mois d'évolution de la maladie ou 12 mois selon les études.

❖ Score EGOS modifié :

- ⤴ Il fut récemment modifié afin d'évaluer de manière plus précoce le risque de séquelles. Le degré de l'handicap n'est plus mesuré à 2 semaines par le score GBS mais à l'admission par le MRC sum score. Il comporte une évaluation à l'admission et à 7 jours d'évolution Dans notre contexte :
- ⤴ La majorité des patients étaient transférés en service de pédiatrie (taux=73.6%) leur évolution était rapidement favorable, regagnaient directement leur domicile avec un programme de kinésithérapie et de suivi en hôpital du jour
- ⤴ 18.9% des patients sont sortis directement à domicile en gardant des symptômes mineurs
- ⤴ Le suivi à postériori des patients était difficile : la plupart des cas rejoignaient leurs régions avec une lettre de kinésithérapie et ils ont été perdus de vue.

3. Les facteurs prédictifs de l'intubation à l'admission :

- ✦ Début des signes avant admission < 7 jours
- ✦ Toux inefficace
- ✦ Impossibilité de tenir debout
- ✦ Impossibilité de soulever les coudes
- ✦ Impossibilité de relever la tête
- ✦ Cytolyse hépatique

Dans notre étude, en analyse multivariée 2 facteurs prédictifs ont été retrouvés :

- ✦ Paralysie des nerfs bulbaires (troubles de déglutition)
- ✦ Un délai court entre le début de symptômes et l'admission

Les Scores d'évaluation neurologique (GBS score, MRC sum score) n'ont pas été calculés chez nos malades à l'admission, ce qui nous ne permet pas de les analyser parmi les facteurs de risque prédictifs de l'intubation dans notre étude.

Dans notre série, on n'a pas noté de cas de cytolys hépatique.

CONCLUSION

Les progrès de la réanimation, notamment en terme de prise en charge ventilatoire, ont permis de réduire le taux de mortalité des patients atteints d'un Syndrome de Guillain Barré.

Les complications spécifiques de la réanimation, en particulier infectieuses ne semblent pas altérer le pronostique neurologique des patients. Ces éléments permettent de rassurer le patient et son entourage lors de l'admission en réanimation.

Le traitement par les immunoglobulines intraveineuses joue un rôle très important dans l'évolution de la maladie en assurant des résultats spectaculaires, la non réponse aux immunoglobulines peut être considérée comme un facteur de mauvais pronostic.

Le traitement symptomatique est indispensable dans la prise en charge du SGB au milieu de réanimation.

D'après notre étude, il est primordial de calculer les scores d'évaluation neurologique (GBS score, MRC sum score) à l'admission du malade et après l'administration du traitement immunomodulateur pour apprécier la gravité de la maladie et le degré de la réponse thérapeutique.

Il faut sensibiliser les parents des enfants atteints du SGB de l'importance de rééducation motrice et du suivi pour éviter les séquelles invalidantes.

RESUMES

RESUME

Introduction :

La prise en charge du SGB est un sujet qui est toujours d'actualité, étant donné la gravité de la pathologie. Le traitement spécifique de ce syndrome repose sur les échanges plasmatiques et les Immunoglobulines intraveineuses qui ont fait leur preuve d'efficacité pour accélérer la récupération motrice.

L'objectif de notre travail est d'identifier les aspects épidémiologiques et diagnostiques du syndrome de Guillain Barré chez l'enfant au sein du service de réanimation pédiatrique ainsi que, de préciser les modalités de la prise en charge thérapeutiques et les facteurs de risque influençant le pronostic de la maladie.

Matériels et méthodes :

A travers une étude rétrospective qui concerne 35 cas, nous avons mis le point sur les particularités épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques du syndrome du SGB, recueillis dans le service de réanimation pédiatrique au sein de l'hôpital mère-enfant du CHU Hassan II entre janvier 2016 et Juin 2023.

Résultats :

35 patients ont été inclus dans l'étude, L'âge moyen de nos patients était de 7,22 ans, et 57,1% étaient de sexe masculin. La majorité des patients étaient des zones urbaines (54%). 57% des patients étaient hospitalisés en hiver et printemps. La majorité des patients étaient sans antécédents (60%).

Le principal motif d'admission en réanimation était le déficit moteur extensif (60%) avec 51,4% des malades avaient une tétraplégie. Le délai moyen entre début des symptômes et l'admission était de 5 jours. L'aréflexie a été

aussi un symptôme marquant chez nos patients puisque 84,6% des cas avaient des réflexes abolis.

L'étude du liquide céphalo-rachidien a objectivé une dissociation albumino-cytologique dans 60% des cas. L'électromyogramme retrouve essentiellement une atteinte démyélinisante chez 52% patients. La durée moyenne d'hospitalisation des patients de notre série était de 15,05 jours.

48% des patients nécessitaient une intubation orotrachéale dont la durée moyenne de la ventilation était de 17 jours. Les facteurs prédictifs à l'intubation en analyse multivariée étaient le court délai entre le début de symptômes et l'admission et la paralysie des nerfs crâniens. La principale indication à l'intubation était l'épuisement respiratoire (86%). La trachéotomie était indiquée chez 4 patients après un deuxième échec de sevrage ventilatoire.

28 patients ont reçu les immunoglobulines polyvalentes (80%). La deuxième dose était indiquée chez 28% d'entre eux. Les échanges plasmatiques étaient réalisés chez 8.5% des patients.

Les principales complications étaient respectivement la pneumopathie (37%) et la dysautonomie végétative (17%). La mortalité de notre étude était de 5,7%.

Conclusion :

Cette étude rétrospective nous a permis d'analyser la prise en charge des enfants présentant un syndrome de Guillain-Barré en réanimation pédiatrique au CHU Hassan II de Fès. L'amélioration de la prise en charge en réanimation ces dernières années, notamment respiratoire, a permis d'obtenir un faible taux de mortalité.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Asbury AK. New concepts of Guillain Barré syndrome. J Child Neurol 2000; 15: 183–191.
- [2] Asbury AK, Arnason BG, Karp Herbert R. Criteria for diagnosis of Guillain Barre syndrome. Ann Neurol 1978.
- [3] Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, Raphaël J–C, French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain Barré syndrome. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. Crit Care Med 2003.
- [4] Neil H. Thomas Diagnostic et gestion du syndrome de Guillain Barré. Curr Paediatr 2005; 15 : 287–91.
- [5] Richard A C Hughes, David R Cornbath. Syndrome de Guillain Barré. Lancet 2005 ; 366 : 1653–66.
- [6] Monique M Ryan. Le syndrome de Guillain barré dans l'enfance. J Pediatr Child Health 2005.
- [7] Créange A, Sharshar T, Raphael JC, Gherardi R. Aspects cellulaires de la neuroinflammation au cours du syndrome de Guillain barré: une clé pour une nouvelle voie thérapeutique. Rev Neurol 2002.
- [8] J Kaldor, B R speed. Syndrome de Guillain barré et campylobacter jejuni: étude sérologique. British Med J 1984.
- [9] Diagana M, Khalil M, Preux PM, Dumas M, Jauberteau MO. Polyradiculonévrites et Campylobacter jejuni: aspects cliniques et physiologiques. Med Trop 2003 [10]. Hartung HP. Infections et syndrome de Guillain barré. J Neurol 1991.
- [10] Hirokazu A, Yukihiro Y, Makoto T, Masahiko K, Hiroyuki M, Kenichi T et al. Immunothérapie pour un enfant atteint par le syndrome de Guillain barré suite à l'infection à mycoplasme. Ann Neurol 2002.

- [11] Said G, Goulon-Goeau C. Syndrome de Guillain-Barré. EMC Neurologie 2002 ; 17-095-A-10.
- [12] Prineas JW : physiopathologie du syndrome de guillain barré .Ann Neurol 1988. [14]. artung HP, Hugh JW, Bernd C. Neuropathie inflammatoire aigue: mise à jour du syndrome de guillain barré.Curr Opin Neurol 2002.
- [13] Toyka KV. 80 années du syndrome de Guillain barré .Rev Neurol 1999.
- [14] Ohtsuka K, Nakumora Y, Hashimoto M et al. Fisher syndrome associated with Ig G anti-GQ1b antibody following infection by a specific serotype of Campylobacter Jejuni.
- [15] Koul R, Al-Futaisi A, Chacko A et al.. Clinical Characteristics of Childhood GuillainBarré syndrome: Oman Med J 2008.
- [16] Levin KH. Variants and mimics of Guillain-Barré Syndrome. Neurologist 2004.
- [17] Guillain-Barré syndrome in intensive care unit: a retrospective multicentric study from 2004 to 2013.UNIVERSITÉ DE LORRAINE.
- [18] al-Qudah AA1, Shahar E, Logan WJ, Murphy EG.Neonatal Guillain Barre syndrome,Pediatr Neurol 1988.
- [19] J.L. Lu, MD; K.A. Sheikh, MD; H.S. Wu, MD; J. Zhang, MD; Z.F. Jiang, MD; D.R. Cornblath, MD;.
- [20] Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system. Her majesty's stationery office ,London 1981.
- [21] Compston A. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. Medical Research Council:Nerve Injuries Research Committee. Saunders Elsevier: 2010; pp. [8] 64 and 94 Figures. Brain.J Neurol 2010.

- [22] Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for GuillainBarré syndrome.Cochrane Database syst Rev.2012.
- [23] Raphaël JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D. Plasma exchange for GuillainBarré syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2012.
- [24] Van Nes SI, Vanhoutte EK, Faber CG, Garssen M, van Doorn PA, Merkies ISJ, et al.Improving fatigue assessment in immune-mediated neuropathies: the modified Rasch-built fatigue severity scale. J Peripher Nerv Syst JPNS. 2009.
- [25] Van Nes SI, Vanhoutte EK, van Doorn PA, Hermans M, Bakkers M, Kuitwaard K, et al.Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies.Neurology 2011.
- [26] Vanhoutte EK, Faber CG, Merkies ISJ, PeriNomS study group. 196th ENMC international workshop: Outcome measures in inflammatory peripheral neuropathies 8-10 February 2013,.
- [27] Mryan M. Guillain-Barré syndrome in childhood. J Paediatr. Child Hezlth 2005; 237-41, 41:.
- [28] Rantala H, Uhari M, Niemala M. Occurrence, clinical manifestation, and prognosis of Guillain-Barré syndrome. Arch. Dis Child 1991; 66: 706-08.
- [29] Delanoe C, Sebire G, Landrieu P, Huault G, Metral S. Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in.
- [30] Fethi Amri, Zakia Habboul, Monia Troudi, M.Ghribi, Hamdi Guedhami, Nizar khattat,La tunisie Medicale – 2011.
- [31] Fujii K, Takeshita K, Takagi A, Mizuochi H, Suyama M,Uchikawa H. Department of Pediatrics, Chiba University Graduate.

- [32] Linden Vanessa van, da Paz JA, Casella EB, Marques–Dias MJ. Guillain–Barré syndrome in children: clinic, laboratorial and epidemiologic study of 61 patients. Barão de Lucena Hospital, Recife, PE, Brazil.
- [33] Yee–man Ma,1 Tim K.T. Liu1 and Virginia Wong. Guillain–Barre syndrome in southern Chinese children. Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, University of Hong Kong.
- [34] Ali, Dr Shaila, Zia ur Rehman, Dr M and Sultan, Dr Tipu: spectrum of guillain barre syndrome in children" Pakistan journal of sciences 2017.
- [35] Salehiomran MR, Nikkhah A, Mahdavi M. Prognosis of Guillain–Barré syndrome in Children. Iran J Child Neurol. Spring 2016; 10(2):38–41.
- [36] van koningsveld R, van Doorn PA, Schmitz PI, Ang CW, van der Meche FG: Mild forms of Guillain Barré syndrome in an epidemiologic survey in the Netherlands. Neurlogy 2000.
- [37] J.–J. Lin et al. / Pediatric Neurology 47 (2012). Department of Neurology, Chang Gung Children's Hospital and Chang Gung Memorial Hospital, College of Medicine, Chang Gung University, Taoyuan. Taiwan.
- [38] Kumar, M. (2015): Guillain Barré Syndrome: A Clinical Study of Twenty Children. JOURNAL OF CLINICAL AND DIAGNOSTIC RESEARCH.
- [39] Ropper AH. soins intensifs dans le syndrome de Guillain Barré. Neurol Neusurg IC. New York, 1993.
- [40] Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with GuillainBarré syndrome admitted to the intensive care unit. J Neurol Sci. 2008.

- [41] Sundar U, Abraham E, Gharat A, Yeolekar ME, Trivedi T, Dwivedi N. Neuromuscular respiratory failure in Guillain barré syndrome: evaluation of clinical and electrodiagnostic predictors. J assoc physicians India 2005.
- [42] I. Nachamkin, P. Arzate Barbosa, H. Ung, et al. Patterns of Guillain–Barré syndrome in children: Results from a Mexican population. Neurology 2007.
- [43] Halawa, E. F., Ahmed, D., & Nada, M. A. F. (2011). Guillain–Barré syndrome as a prominent cause of childhood acute flaccid paralysis in post polio eradication era in Egypt.
- [44] A.–M. Grapperon, S. Attarian. Centre de référence des maladies neuromusculaires et de la SLA, Hôpital de la Timone, AP–HM, 264, rue SaintPierre, 13385 Marseille cedex 05, France. EMC 2017.
- [45] S.Tellier, A.Gerdelat–Mas, C.Karsenty. Service de neurologie pédiatrique: Guillain Barré syndrome in a child with normal tendon reflexes hospital des enfants, Chu de Toulouse.
- [46] HICKS CH., KAY B., WORLEY SE., MOODLEY M. A Clinical Picture of Guillain–Barré Syndrome in Children in the United States. J Child Neurol 2010.
- [47] Markoula S, Giannopoulos S, Sarmas I, Tzavidi S, Kyritsis AP, Lagos G. Guillain Barré syndrome in northeast Greece. Acta Neurol Scand 2007.
- [48] Mrs Tuğçe Aksu Uzunhan, MD, Department of Pediatric Neurology, Istanbul medical faculty, Istanbul university , turkey 2015.
- [49] Siala N, Sammoud A, Gargouri Y et al. Le syndrome de Guillain–Barré chez l'enfant. A propos de 83 cas. Rev. Maghr. Pédiatr. 2002 ; 12:87–92.
- [50] David HR, Oleszek JL, Cha–kim A. Syndrome de Guillain Barré. 2014.

- [51] Jung Hwan Lee, Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain Barré syndrome. Seoul Kora 2008.
- [52] A. Even-Schneider – P. Denys – E. Chartier-Kastler – A. Ruffion. Troubles vésicosphinctériens et neuropathies périphériques : le modèle de Guillain barré 2007.
- [53] FOURNIER E. que peuvent attendre l'un de l'autre le syndrome de Guillain-Barré et l'électrophysiologie. Rev neurol 2000.
- [54] TAM CC., RODRIGUES LC., O'BRIEN SJ. Guillain-Barré syndrome associated with Campylobacter jejuni infection in England, 2000-2001.
- [55] Ho TW, Mishu B, Li CY, Cornabalth DR, Griffin JW, et al. Guillain Barré syndrome in northern China.
- [56] Hadden RD, Cornblath RD, Hughes RA, Zielasek J, Hartung HP, Toyka KV, et al. Electrophysiological classification of Guillain Barre syndrome.
- [57] Le syndrome de Guillain-Barré : nouveaux concepts et conséquences pratiques: Pratique Neurologique – FMC 2015;6:80-86.
- [58] MAMUENE DIA LAMBI J., BUI T., PASSEMARD S., ELMALEH-BERGES M., DORGERET S. AND. IRM dans le syndrome de Guillain-Barre: à propos de trois cas pédiatriques; journal radiologique 2006.
- [59] MULKEY BM., GLASIER CM., EL-NABBOUT B., WALTERS WD., IONITA C., MCCARTHY MH., Nerve Root Enhancement on Spinal MRI in Pediatric GuillainBarre´ Syndrome Neurol 2010.
- [60] Ismail EA, Shabani IS, Badawi M, et al. An epidemiologic, clinical, and therapeutic study of childhood Guillain Barré syndrome in Kuwait: is it related to the oral polio vaccine? J Child Neurol 1998;13:488-492.

- [61] Xiujuan Wu, Chunrong Li, Bing Zhang, Donghui Shen, Ting Li: Predictors for mechanical ventilation and short-term prognosis in patients with Guillain Barré syndrome ; China 2015.
- [62] Col GF, Mathew DJ. Prognosis in severe Guillain Barre syndrome, Arch Dis Child 1987, 62 (3).
- [63] Wu HS, Yei QF, Liu TC, Zhang WC. The treatment of polyradiculoneuritis with respiratory paralysis. Brain Dev 1988.
- [64] Owen EB, Guillain Barré syndrome in children. Pediatrics in review 1986.
- [65] Bos AP, Van Der Meche FGA, Witsunberg M et al. Expérience with Guillain Barré syndrome in a pediatric intensive care unit.
- [66] Chevrolet JC. Ventilation non invasive à pression positive dans les défaillances neuromusculaires : actualités en réanimation et urgences 2000.
- [67] Antonello M, Delplanque D. Kinésithérapie et réanimation chirurgicale. Anesthésie et réanimation chirurgicale , 2^{ème} édition.
- [68] Tenaillon A, Boiteau R, aspiration trachéale et humidification des voies aériennes du malade soumis à la ventilation mécanique. Anesthésie Réanimation chirurgicale.
- [69] Cros AM, Janvier G, intubation et trachéotomie . Anesthésie Réanimation , 2^{ème} édition.
- [70] Tremolières F, Description d'un ventilateur : modes de réglage et surveillance. Masson 1986.
- [71] Vincent JL. Le manuel de réanimation, soins intensifs et médecine d'urgence . 2^{ème} édition 2005.

- [72] Gonzalez–Bermejo J, Gogard M, Duguet A, Derenne JP, Similowski T. Sevrage de la trachéotomie chez des patients neuromusculaires dépendants d'une ventilation mécanique, Rev mal respir 2005
- [73] Moine P, Troche G. sevrage de la ventilation mécanique, anesthésie réanimation chirurgicale, 2^{ème} édition.
- [74] Raphael JC, polyradiculonévrites. Traité de réanimation médicale 2001.
- [75] E. Pérez–Lledó*, A. Díaz–Vico y F.A. Gómez–Gosálvez, Síndrome de GuillainBarré: presentación clínica y evolución en. Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.
- [76] Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for GuillainBarré syndrome. Cochrane Database syst revue 2014.
- [77] Farcas P, Avnun L, Frisher S, Herishanu YO, Wirguin I. Efficacy of repeated intravenous.
- [78] Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain Barré.
- [79] Barzegar M, Dastgiri S, Karegarmaher MH, Varshochiani A. Epidemiology of childhood Guillain Barré syndrome in the northwest of Iran. BMC Neurol 2007.
- [80] Dias–Tosta E, Kuckelhaus CS. Guillain–Barré syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. Arq Neuropsiquiatr 2002 ; 60: 367–73.
- [81] Trabelsi M, Mokrani R, Bennaceur B. Polyradiculonévrites aiguës de l'enfant : à propos de 71 cas. Pédiatrie 1989 ; 44 : 413–18.
- [82] Gire C, Perez N, Lamoureux S et al. Syndrome de Guillain–Barré chez l'enfant : une étude rétrospective de 31 cas. Ann Pédiatr (Paris), 1997, 44, 593–600.

- [83] Rodriguez D, Kaminska A, Mayer M. Polyradiculonévrites acquises. Neurologie Pédiatrique 2ème édition P : 577–80.
- [84] Turki I, Djaïet S, Boukhris S, Hentati F. Les polyradiculonévrites aiguës «Syndrome de Guillain–Barré ». Tunis Méd 2003 ; 81: 781–87.
- [85] Flodrops H, Houdon L, Plesiat–Trommsdorff V et al. Apport de l'électromyogramme dans les syndromes de Guillain–Barré atypiques. Arch Péd 2004 ; 11 : 460–69.
- [86] Cosson A, Tatu L, Decavel P et al. Polyradiculoneuropathie aigue au cours d'une primo-infection à virus Herpès simplex. Rev Neurol (Paris) 2002; 158 : 833–35.
- [87] Cornblath DR. Electrophysiology in Guillain–Barre syndrome.
- [88] Cosi V, Versino M. Guillain Barré syndrome. J Neurol Sci 2006; 27 .
- [89] Ryan MM. Guillain Barré syndrome in childhood. J Paediatr Child Health 2005; 41.
- [90] Sladki JT. Guillain Barré syndrome in children. J Child Neurol 2004; 19.
- [91] Cerilosa–Cardoso A, Capote–Moreira G, Seavone–Mauro G. Síndrome de Guillain barré en pediatria. Rev Neurol 2007.
- [92] Buompadre MC, Gáñez LA, Arroyo HA. Síndrome de GuillainBarré:espectro clinico y actualizaciones. Medicina infantil 2007.
- [93] Ortiz–Corredor F, Pena–Preciado M. Use of immunoglobulin in severe childhood Guillain barré syndrome. Acta Neurol. Scand 2007.
- [94] Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, Wolter TD, Wijdicks EF. Anticipating mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. Arch Neurol 2001.
- [95] Touzé E, Zuber M. Place des immunoglobulines intraveineuses et des échanges plasmatiques en neurologie 2000.

- [96] Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Mönting JS. Intravenously Administred Immunoglobulin in the Treatment of Childhood Guillain-Barré syndrome: A Randomized Trial. *Pediatrics* 2005; 116: 8-14.
- [97] Colls BM. Guillain-Barré syndrome and hyponatraemia. *Intern Med J* 2003; 33:5-9.
- [98] Study Group For Pediatric Guillain-Barre Syndrome. High-dose immunoglobulin therapy for Guillain-Barré syndrome in Japanese children. *Pediatr Int* 2003; 45: 543-49.
- [99] Seneviratne U. Guillain-Barre´ syndrome. *Postgrad Med J* 2000;.
- [100] Bosch EP, Smith BE. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in: Bradly WG, editor. *Neurology in clinical practice* 2004.
- [101] Jean-Marc Olivé, Carlos Castillo, Rafael Garcia Castro and Ciro A. de Quadros. Epidemiologic Study of Guillain-Barré Syndrome in Children < 15 Years of Age in Latin America.