



## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>AIDP</b>	Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (polyneuropathie inflammatoire démyélinisante aiguë)
<b>AMAN</b>	Acute motor axonal neuropathy (neuropathie axonale motrice pure)
<b>Anti GM1</b>	Anti ganglioside
<b>ASMAN</b>	Acute sensitivo-motor axonal neuropathy (neuropathie axonale sensitivo-motrice)
<b>CJ</b>	Campylobacter jéjuni
<b>CMV</b>	Cytomégalovirus
<b>DAC</b>	Dissociation albumino-cytologique
<b>EBV</b>	Epstein Barr Virus
<b>EEG</b>	Électroencéphalogramme
<b>EMG</b>	Electromyographie
<b>EP</b>	Echange plasmatique
<b>HSV</b>	Herpès simplex virus
<b>Ig IV</b>	Immunoglobulines intraveineuses
<b>IRM</b>	Imagerie par résonance magnétique
<b>KT</b>	Cathéter
<b>PRN</b>	Polyradiculonévrite
<b>PRNA</b>	Polyradiculonévrite aiguë
<b>ROT</b>	Réflexe ostéotendineux
<b>SGB</b>	Syndrome de Guillain Barré
<b>VA</b>	Ventilation assistée
<b>VC</b>	Vitesse de conduction
<b>VC</b>	Ventilation contrôlée
<b>VHB</b>	Virus hépatite B
<b>VHC</b>	Virus hépatite C
<b>VIH</b>	Virus immunodéficience humaine
<b>VZV</b>	Varicelle zona virus

# TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION .....	9
PARTIE THEORIQUE.....	11
I. HISTORIQUE.....	12
II. ANATOMOPATHOLOGIE : .....	15
1) Les lésions du système nerveux périphérique .....	15
2) La topographie des lésions .....	16
3) Les lésions associées .....	17
4) Les conséquences de la démyélinisation aiguë .....	17
5) La corrélation anatomoclinique entre démyélinisation et SGB.....	17
III. ETIOPATHOGENIE : .....	19
1) La théorie immunoallergique .....	19
2) Théorie post infectieuse.....	20
a) <i>Campylobacter jejuni</i> et SGB [8] [9] .....	20
b) <i>Cytomégalovirus</i> et SGB.....	21
c) <i>Mycoplasma pneumoniae</i> et SGB [10] [11].....	21
IV. PHYSIOPATHOLOGIE .....	23
V. DEFINITIONS.....	25
1. Clinique .....	25
a) Critères diagnostiques.....	25
b) Phases cliniques [17].....	27
c) Symptômes associés [18] .....	28
2. Biologique.....	29
a) <i>Ponction lombaire</i> .....	30
b) <i>Bilan associé</i> .....	30
3. Electrophysiologie [19].....	31
4. Formes cliniques .....	32
a) <i>Les formes selon le terrain</i> .....	32
b) <i>Les formes symptomatiques</i> .....	33
c) <i>Les PRNA secondaires</i> .....	35
5. Diagnostic différentiel .....	39

VI. SCORES D’EVALUATION DANS LE GBS.....	43
1. Medical Research Council sum score (MRC) .....	43
2. Guillain–Barré Syndrome (GBS) disability scale (ou score de Hughes) : .....	43
<b>MATERIELS ET METHODES.....</b>	<b>45</b>
I. OBJECTIF DE L’ETUDE.....	46
II. TYPE DE L’ETUDE .....	46
III. CRITERES D’INCLUSION ET D’EXCLUSION.....	46
IV. RECUEIL DES DONNEES .....	47
V. Analyse statistique : .....	47
<b>RESULTATS.....</b>	<b>48</b>
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	49
1) L’âge.....	49
2) Le sexe.....	49
3) Origine géographique.....	50
4) Saison.....	51
5) Antécédents .....	52
II. DONNEES CLINIQUES .....	53
1) Le motif d’admission en réanimation : .....	53
2) Délai début des symptômes–admission .....	54
3) Phase de la maladie à l’admission .....	55
4) Etat hémodynamique et respiratoire à l’admission .....	55
a) <i>Etat hémodynamique</i> : .....	55
b) <i>Etat respiratoire</i> : .....	56
5) Déficit moteur .....	56
6) Réflexes ostéotendineux.....	58
7) Autres manifestations cliniques du SGB .....	58
a) <i>Troubles sensitifs</i> .....	58
b) <i>Troubles de déglutition</i> .....	58
c) <i>Myalgies</i> .....	58
d) <i>Troubles sphinctériens</i> .....	59
e) <i>Atteinte des nerfs crâniens</i> .....	59
III. DONNEES PARACLINIQUES .....	60

1) Résultat du LCR (dissociation – albumino cytologique) .....	60
2) Electromyographie (EMG).....	60
3) Autres bilans paracliniques.....	61
a) <i>Bilans biologiques</i> .....	61
b) <i>Bilan radiologique</i> .....	61
IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION .....	62
1) La prise en charge ventilatoire.....	62
a) <i>Les principales indications à l'intubation :</i> .....	63
b) <i>Délai d'admission -intubation</i> .....	64
c) <i>Incidents de l'intubation au long cours</i> .....	64
d) <i>Durée de la ventilation</i> .....	65
e) <i>Tentative d'extubation et moment de ré intubation</i> .....	65
f) <i>Trachéotomie</i> .....	65
2) Le traitement immunomodulateur.....	65
a) <i>Les immunoglobulines</i> .....	65
b) <i>Plasmaphérèse</i> .....	66
c) <i>Corticothérapie</i> .....	66
3) Traitement symptomatique.....	66
V. LES COMPLICATIONS .....	68
1) Infectieuses :.....	68
2) Dysautonomie végétative :.....	69
3) Liées au traitement :.....	70
4) Autres :.....	70
VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE LA REANIMATION.....	71
VII. Facteurs de risque prédictifs à la ventilation mécanique :.....	72
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>74</b>
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	75
1) Age :.....	75
2) Sexe.....	75
3) Saison.....	76
4) Origine géographique.....	77
5) Antécédents .....	77

II. DONNEES CLINIQUES .....	78
1) Le motif d'admission en réanimation .....	78
2) Délai début des symptômes - admission .....	79
3) Déficit moteur .....	80
4) Les réflexes ostéotendineux.....	80
5) Autres manifestations cliniques du SGB .....	82
a) <i>Troubles sensitifs</i> .....	82
b) <i>Les troubles de déglutition</i> .....	82
c) Les myalgies .....	82
d) Troubles sphinctériens .....	83
e) Atteinte des nerfs crâniens .....	83
III. DONNEES PARACLINIQUES.....	84
1) Résultat du LCR (dissociation albumino-cytologique) .....	84
2) Electroneuromyographie (ENMG).....	84
3) Autres bilans paracliniques.....	89
a) <i>Bilan biologique</i> :.....	89
b) <i>Bilan radiologique</i> .....	89
c) <i>Bactériologie - virologie</i> .....	90
IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION .....	91
1) La durée d'hospitalisation en réanimation.....	91
2) La prise en charge ventilatoire.....	91
a) <i>Généralités</i> .....	91
b) <i>Les indications de la ventilation assistée</i> :.....	92
c) <i>La place de la ventilation non invasive</i> .....	93
d) <i>Prévention de l'atélectasie</i> .....	93
e) <i>Le sevrage de la ventilation mécanique [73]</i> .....	95
f) <i>L'extubation</i> .....	96
g) <i>Trachéotomie</i> .....	97
3) Le traitement immunomodulateur.....	98
a) Les immunoglobulines .....	98
b) <i>Plasmaphérèse</i> .....	100
c) <i>Corticothérapie</i> :.....	101

---

4) Le traitement symptomatique .....	102
a) <i>L'équilibre nutritionnel</i> .....	103
b) <i>Rééducation</i> .....	104
c) <i>Anticoagulation</i> .....	104
V. LES COMPLICATIONS .....	105
1) Les complications infectieuses .....	105
a) <i>Les infections pulmonaires</i> .....	105
b) <i>Les autres infections</i> .....	105
2) Dysautonomie végétative.....	106
VI. EVOLUTION : A LA SORTIE DE REANIMATION .....	107
1) Facteurs prédictifs de décès .....	108
2) Facteurs prédictifs de séquelles .....	109
3) Les facteurs prédictifs de l'intubation à l'admission :.....	110
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>111</b>
<b>RESUMES</b> .....	<b>113</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>120</b>

## LISTE DES TABLEAUX

- Tableau -1- Relation entre forme clinique et ganglioside
- Tableau -2- Les critères diagnostiques du syndrome de Guillain Barré selon Asbury et Cornblath
- Tableau -3- Diagnostics différentiels du syndrome de Guillain Barré
- Tableau -4- MRC sum score
- Tableau -5- GBS score
- Tableau -6- Analyse univariée des FDR prédictifs à la ventilation
- Tableau -7- Analyse multivariée des FDR prédictifs à la ventilation mécanique
- Tableau -8- Moyenne d'âge dans le SGB chez l'enfant selon les études
- Tableau -9- Comparaison du Sexe-ratio dans le SGB chez l'enfant selon les études
- Tableau -10- Délai moyen d'admission selon les études
- Tableau -11- Comparaison de la fréquence de l'aréflexie dans le SGB selon la littérature
- Tableau -12- Comparaison de la fréquence des troubles sensitifs dans le SGB selon la littérature
- Tableau -13- Comparaison de la paralysie des nerfs crâniens dans le SGB selon la littérature
- Tableau -14- Comparaison de la Fréquence de dissociation albumino-cytologique dans le SGB selon la littérature
- Tableau -15- Critères Electrophysiologiques du diagnostic de syndrome de Guillain-Barré de Hadden et al
- Tableau -16- La fréquence des formes électrophysiologiques du SGB selon la littérature
- Tableau -17- Comparaison entre les patients reçus des Ig IV et plasmaphérèse selon les études
- Tableau -18- Tableau comparatif du taux de mortalité chez les enfants atteints du SGB selon la littérature

## LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe

Figure 2: Répartition des patients selon l'origine géographique

Figure 3 : Répartition des patients selon La saison du janvier 2009 au juin 2017

Figure 4 : Répartition des patients selon les antécédents

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

Figure 6 : Répartition des patients selon le délai entre le début des symptômes et l'admission

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

Figure 8 : Répartition des patients selon leur déficit moteur

Figure 9 :Testing musculaire aux membres supérieurs à l'admission

Figure 10 : Testing musculaire aux membres inférieurs à l'admission

Figure 11 : Réflexes ostéotendineux

Figure 12 :Autres manifestations cliniques

Figure 13 : Résultats d'Electromyogramme (EMG)

Figure 14 : PRISE EN CHARGE VENTILATOIRE

Figure 15 : MOTIF DE L'INTUBATION

Figure 16 : INCIDENTS DE L INTUBATION AU LONG COURS

Figure 17 : COMPLICATIONS

Figure 18 : Les complications infectieuses

Figure 19 : EVOLUTION : A LA SORTIE DE REANIMATION

# INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain–Barré (SGB) est une neuropathie inflammatoire aigüe du système nerveux périphérique. Les premiers cas ont été rapportés par des neurologues français en 1916.

Son incidence mondiale varie entre 0,6 et 4 cas par an pour 100.000 habitants, Cette affection est relativement rare en pédiatrie et son incidence augmente avec l'âge. Le pronostic est meilleur en comparaison aux formes de l'adulte.

On distingue quatre formes : la polyradiculonévrite aigüe inflammatoire démyélinisante, la neuropathie aigüe motrice axonale pure, la neuropathie aigüe axonale sensitivomotrice et le syndrome de Miller Fisher.

L'atteinte respiratoire et dysautonomique constituent le principal facteur de mauvais pronostic pouvant conduire au décès. Les taux de létalité dans les différentes séries pédiatriques sont faibles. Le traitement repose sur l'utilisation des immunoglobulines polyvalentes en intraveineuse (IgIV) et/ou la plasmaphérèse. Les soins de support (réanimation de base, nutrition, kinésithérapie) gardent une place importante. D'une manière générale, il s'agit d'une affection de bon pronostic si la prise en charge est précoce et adéquate mais des séquelles invalidantes peuvent persister.

Nous rapportons notre expérience à travers une série de 53 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

## I. HISTORIQUE

### ➤ 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".

### ➤ 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 accentués des réactions électriques des nerfs et des muscles, de l'hyper albuminose très notable du LCR avec absence de réaction cytologique (Dissociation Albumino-Cytologique(DAC)) »

➤ **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".

## ➤ 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.



**Jean-Alexandre  
Barré**



**André Strohl**



**George Charles  
Guillain**



**Jean Landry**

## II. ANATOMOPATHOLOGIE :

### 1) Les lésions du système nerveux périphérique

La lésion inflammatoire et la démyélinisation aiguë sont les caractéristiques Anatomopathologiques fondamentales du SGB.

#### a) La lésion inflammatoire

La lésion principale dans le SGB est la présence d'infiltrats inflammatoires lymphocytaires et macrophagiques au niveau du SNP. Ces infiltrats sont disposés en manchons autour des petits vaisseaux de l'endoneur, et accessoirement de l'épineur.

Notons que ces infiltrats inflammatoires ne présentent aucun caractère de spécificité, contrairement aux PRN des affections, telles que la sarcoïdose, ou les collagénoses, où les lésions sont spécifiques de la maladie générale en cause.

#### b) La démyélinisation segmentaire

La réaction inflammatoire détruit la gaine de myéline entraînant une démyélinisation segmentaire qui met à nu, sur une partie de sa longueur, un axone qui reste souvent intact, sauf en cas de réaction inflammatoire importante ou prolongée, où il peut y avoir une dégénérescence axonale, dite « dégénérescence wallérienne », qui serait le témoin de lésion axonale sévère.

#### c) La dégénérescence Wallérienne

Les neurones endommagés passent en mode réparation, en grossissant le volume des segments proximaux, et en changeant leur patron d'expression protéique, pour favoriser la production de protéines associées à la croissance. Par contre, les axones atteints qui sont déconnectés des pericaryons neuronaux se fragmentent, la vague de cette fragmentation se propage en direction rétrograde, jusqu'à la fragmentation totale, ce qui complète le processus de dégénérescence Wallérienne.

#### **d) Prolifération des cellules de Schwann**

La perte de contact entre les cellules de Schwann et les axones en dégénérescence, force les cellules de Schwann myélinisantes à modifier leur composition protéique en se différenciant pour former les neurolemmocytes capables de produire :

- Des facteurs de transcription qui favorisent la prolifération des cellules de Schwann qui s'alignent en colonnes cellulaires formant les bandes de Büngner ou tubes de régénération des molécules d'adhésion cellulaires, qui permettent d'installer un pont tissulaire (le neuroma), tentant ainsi de rétablir la jonction entre les segments proximaux et distaux des neurotrophines, et
- Des facteurs de croissance réputés d'accroître la survie et la régénération axonale.

#### **e) Régénération axonale et remyélinisation**

Il se forme aux bouts des axones atteints du SNP, des cônes de croissance (structures effilées à forte concentration mitochondriale et micro tubulaire) constituants ainsi de véritables unités d'avancée axonale assurant la régénération et la guidance axonale. Ces cônes de croissance sont attirés vers les bandes de Büngner qui offrent des conditions propices pour favoriser la régénération axonale.

Les neurotrophines produites par les macrophages induisent la remyélinisation des fibres nouvellement régénérées par les cellules de Schwann. Ce processus est primordial pour rétablir la conduction saltatoire.

## **2) La topographie des lésions**

Le processus lésionnel se caractérise par sa dispersion et son extrême diffusion au niveau du SNP : racines antérieures et postérieures, plexus, troncs nerveux sur toute leur longueur jusqu'à leurs extrémités, ganglions des racines

dorsales, terminaisons nerveuses intramusculaires, ganglions et chaînes sympathiques.

### 3) Les lésions associées

Les lésions du SNC peuvent exister, elles consistent en infiltrats lymphocytaires Périvasculaires.

Un infiltrat méningé inconstant et modéré peut expliquer la discrète Pléiocytose du LCR.

### 4) Les conséquences de la démyélinisation aiguë

Quand la démyélinisation se produit, le potentiel d'action est incapable de faire un pont sur les lacunes entre « ce qui était » nœuds de Ranvier Par conséquent, les impulsions ne peuvent pas atteindre leurs cellules cibles pour déclencher une réponse, ainsi, il en résulte un déficit sensitif et/ou moteur Ceci entraîne une faiblesse musculaire non seulement dans le SGB, mais aussi dans autres maladies démyélinisantes, comme par exemple : sclérose en plaque, myélite transverse.

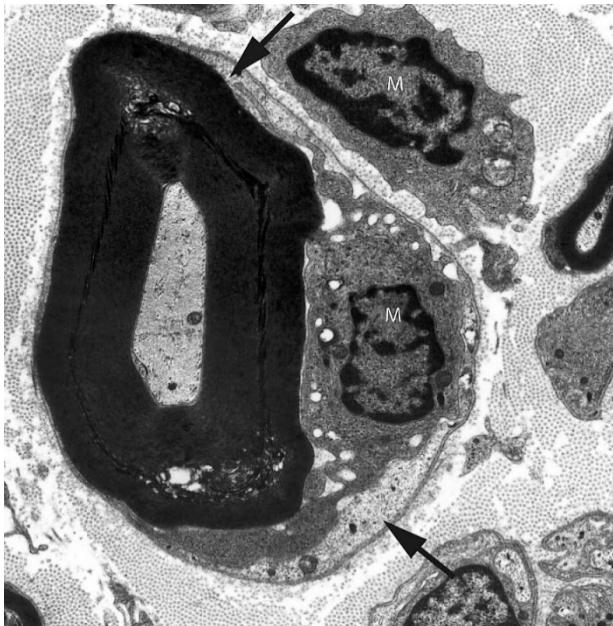
Dès lors qu'il s'agit d'une déperdition de la myéline qui est responsable de SGB, les nerfs périphériques, qui sont fortement myélinisés (nerfs moteurs), sont atteints de façon plus sévère que ceux non myélinisés (nerfs de médiation algique, ou de thermo contrôle).

### 5) La corrélation anatomoclinique entre démyélinisation et SGB

Les lésions histologiques et les conséquences électrophysiologiques expliquent l'évolution de la maladie :

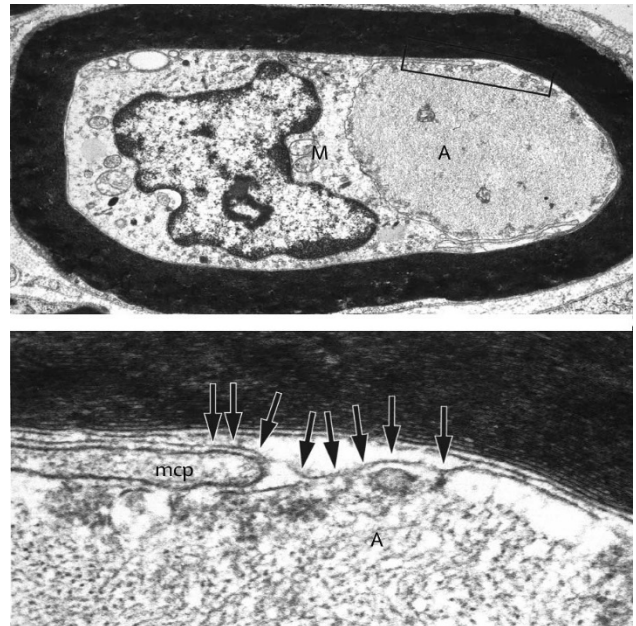
- Le caractère aiguë de la démyélinisation explique le début brutal.

- La démyélinisation est le plus souvent ascendante, car elle touche préférentiellement l'extrémité distale des fibres les plus longues en premier.
- La récupération motrice spontanée est la conséquence de l'arrêt du processus de démyélinisation, et la reprise de celui de re myélinisation.
- Les séquelles motrices sont observées lorsque la phase de plateau est prolongée, ou lorsque la récupération n'a pas été optimale.



**Fibre nerveuse du patient atteint de la forme démyélinisante (AIDP)**

La micrographie électronique montre qu'un macrophage (M) a envahi la membrane basale des cellules de Schwann et dépouillé le cytoplasme des cellules de Schwann (flèches). [4]



**Fibre nerveuse du patient atteint de la forme axonale (AMAN)**

Le panneau inférieur est un agrandissement de la boîte dans le panneau supérieur. Micrographie électronique montre macrophage (M) ayant envahi l'espace péri axonal et axolemma (flèches) entourant l'axone (A). mcp = processus macrophage. [5]

### 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, cytomégalovirus, virus de l'hépatite, mycoplasma pneumoniae et campylobacter jéjuni [8]

### a) Campylobacter jéjuni et SGB [8] [9]

De nombreuses observations sur la corrélation entre l'infection à Campylobacter jéjuni 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 jéjuni 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 jéjuni et l'apparition de manifestations cliniques du SGB est expliquée par un phénomène de mimétisme moléculaire entre le lipopolysaccharide de certains sérotypes de campylobacter jéjuni et des gangliosides de la membrane neurale qui sont représentés dans les synapses, les nœuds de Ranvier et dans la myéline.

***b) Cytomégalovirus 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 cytomégalovirus 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.

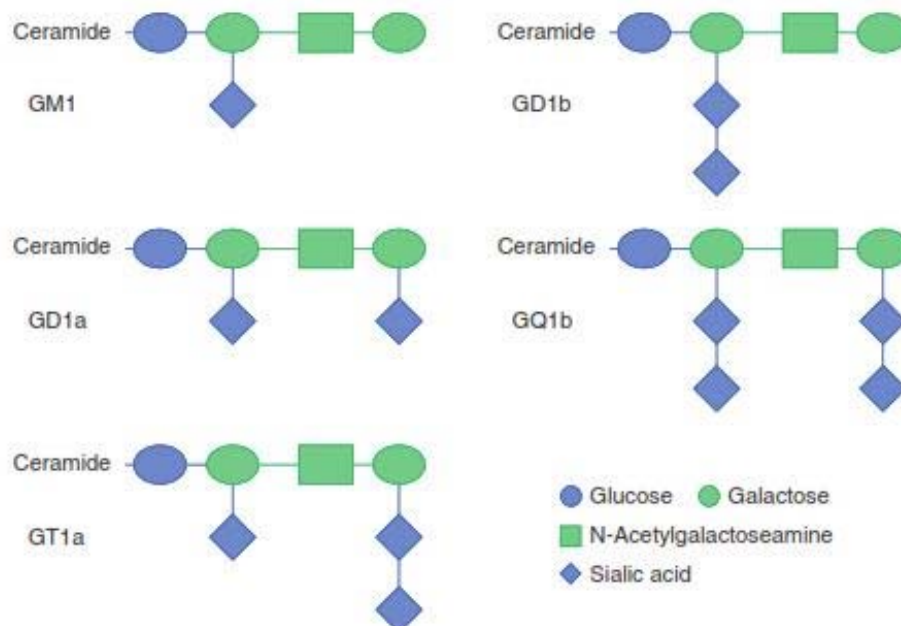


Schéma représentant les cibles antigéniques des anticorps anti gangliosides identifiés dans certaines formes de SGB [12]

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])

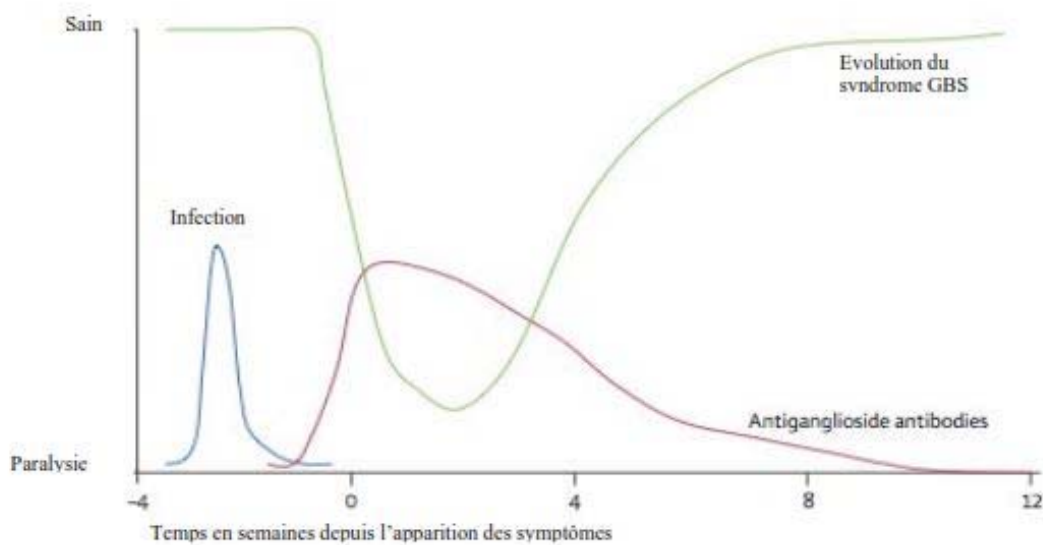
La migration des cellules inflammatoires depuis les vaisseaux vers le nerf périphérique se passe en deux phases :

- Libération des cytokines macrophagiques telles l'interleukine 2, l'IFN- $\gamma$  et le TNF- $\alpha$  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]

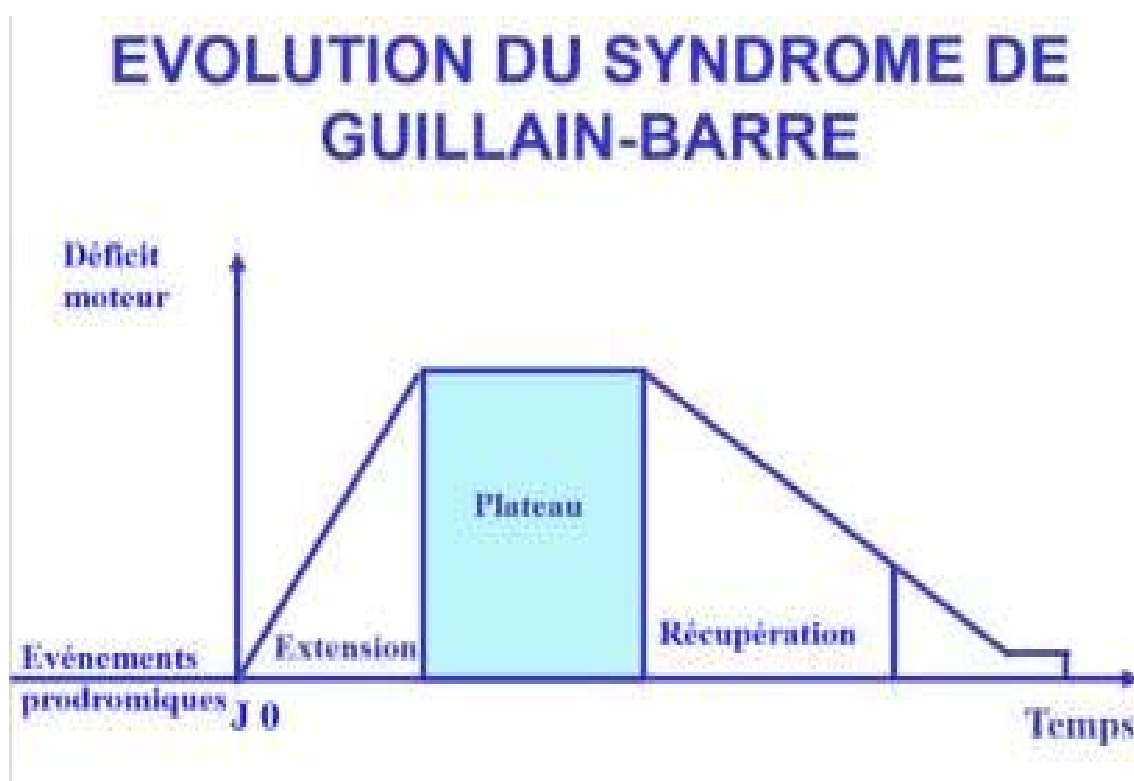
**Tableau -2- : Les critères diagnostiques du syndrome de Guillain Barré selon Asbury et Cornblath [2]**

<b>I. Caractéristiques requises pour le diagnostic</b>
(A) Faiblesse motrice progressive de plus d'un membre
(B) abolition d'un réflexe ostéotendineux
<b>II. Caractéristiques fortement favorables au diagnostic</b>
(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
<b>III. Des caractéristiques qui mettent en doute le diagnostic du SGB</b>
(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
<b>IV Caractéristiques qui excluent le diagnostic</b>
(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 auto-immune 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 plasmaphèreses 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<sup>ème</sup> 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<sup>ème</sup> 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<sup>ère</sup> et la 5<sup>ème</sup> minute.

Cependant au 12<sup>ème</sup> 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 12<sup>ème</sup> 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

saisonnaire, 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 post-infectieuse, 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 piquûre de tiques, d'érythème migrant et de poly arthralgie 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/mm<sup>3</sup>), 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-N-

butylène 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 (1 à 5%).

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 <sub>1</sub> , hypophosphorémie, lombplexopathie diabétique aiguë
	Génétiques Néoplasiques	Porphyrie aiguë intermittente 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.

## VI. SCORES D'ÉVALUATION DANS LE GBS

### 1. Medical Research Council sum score (MRC)

Il est l'un des scores de référence dans le GBS ([22]) ([23]), C'est un score non spécifique basé sur la cotation habituelle de la force musculaire (allant de 0 à 5) de 6 groupes musculaires. La somme des forces de ces 6 groupes de manière bilatérales donne le score MRC (tableau 4)

**Tableau 4: MRC sum score**

COTATION FORCE MUSCULAIRE	MOUVEMENTS EVALUES
0 = Pas de mouvement	Abduction de l'épaule
1 = Contraction visible	Flexion du coude
2 = Mouvements après soustraction de la gravité	Extension du poignet
3 = Mouvements contre gravités	Flexion de la hanche
4 = Mouvements contre gravités et contre pression exercées par l'examineur	Extension du genou
5 = Force normale	Flexion dorsale du pied

### 2. Guillain-Barré Syndrome (GBS) disability scale (ou score de Hughes) :

Ce score simple d'utilisation, spécifique du syndrome GBS, est souvent utilisé conjointement au score MRC. Il se base simplement sur la faculté à marcher ou non et à respirer sans assistance ventilatoire (Tableau 5).

**Tableau 5 : GBS score**

GBS DISABILITY SCALE
0= Sain
1= Symptôme, capable de courir
2= Incapable de courir mais capable de marcher plus de 10 mètres sans aide
3= Capable de marcher mais moins de 10 mètres et/ou avec aide
4= Lit ou fauteuil roulant
5= Nécessité d'assistance ventilatoire
6= Décès

Le GBS disability scale [24] (25) est actuellement l'échelle de référence pour les indications thérapeutiques

Un score spécifique a été développé dernièrement afin de mesurer le handicap à plusieurs stades de la maladie, de manière plus précise, en s'intéressant non seulement à l'atteinte motrice, mais aussi à l'impact qu'elle peut avoir sur la vie quotidienne du patient. Ce score, dénommé **Rasch-built Overall Disability Scale** ou **ODS**, est basé sur un questionnaire de 24 Items concernant des actes de la vie quotidienne [26] [27]

L'étude PERINOMS (PERipheral Neuropathies Measures Outcome Study) réalisée en 2013 a évalué les différents scores existants dans les neuropathies périphériques. Elle retient l'utilisation de l'échelle GBS, du MRC sum score et de l'ODS dans le syndrome GBS. (28)

# 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 2009 au juin 2017.

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 2009 au juin 2017 inclus, en service de réanimation, et dont le termes « syndrome de Guillain-Barré » 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

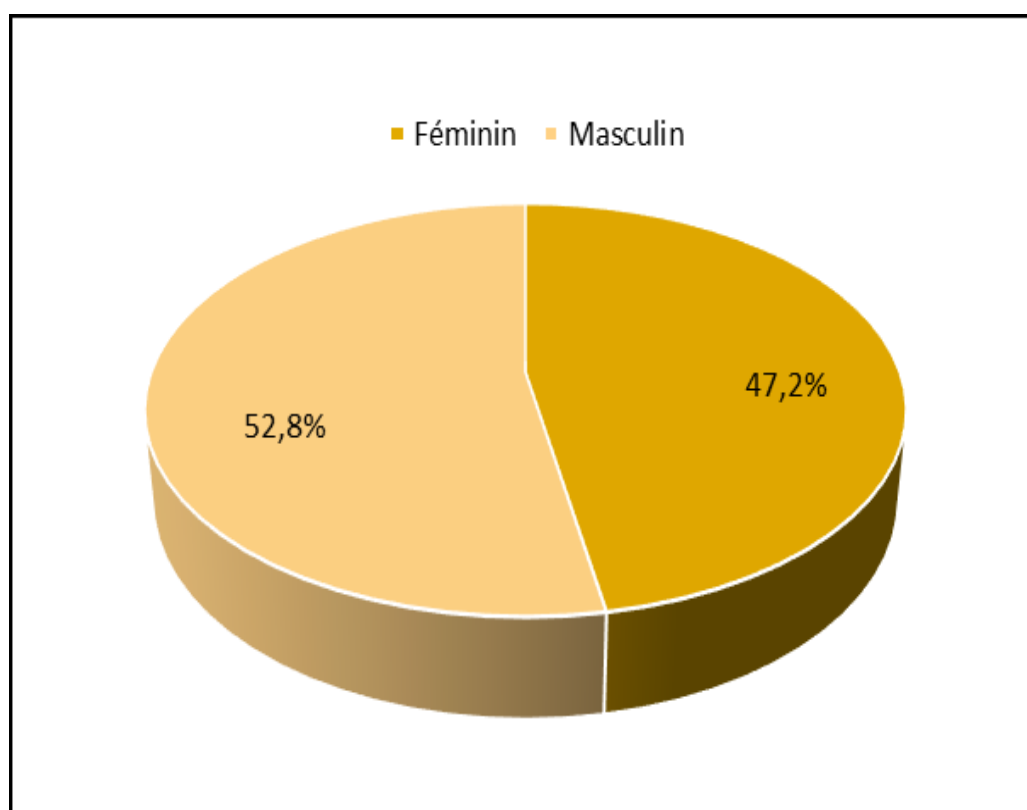
## I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

### 1) L'âge

L'âge des patients a varié entre 1 an et 15 ans avec une moyenne de 7.74 ans (une médiane= 7 ans)

### 2) Le sexe

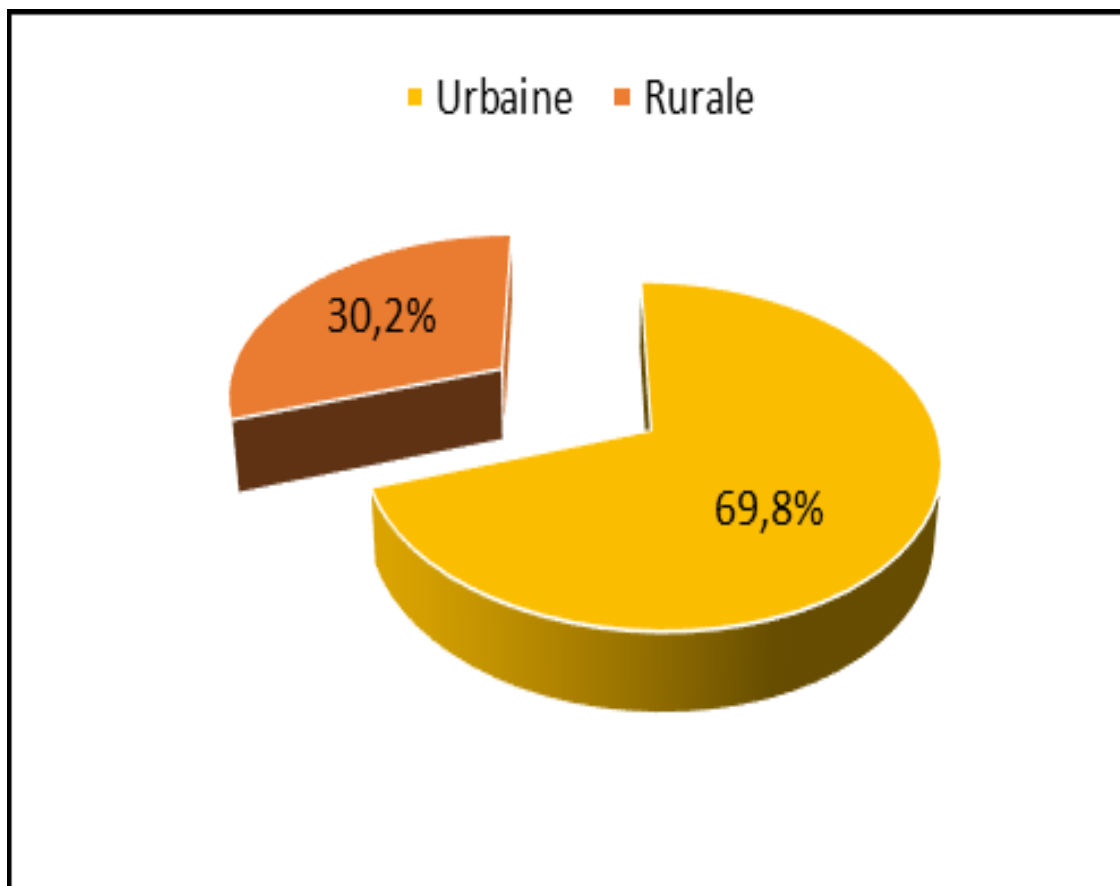
La répartition selon le sexe a montré une légère prédominance masculine avec un taux de 52.8%



**Figure N°1 : Répartition des patients selon le sexe**

### 3) Origine géographique

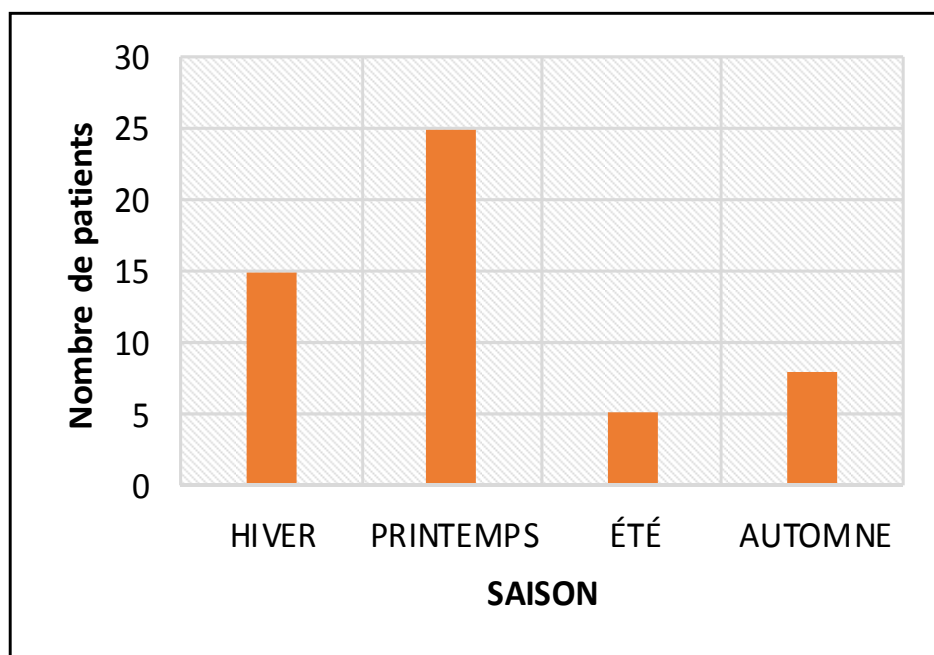
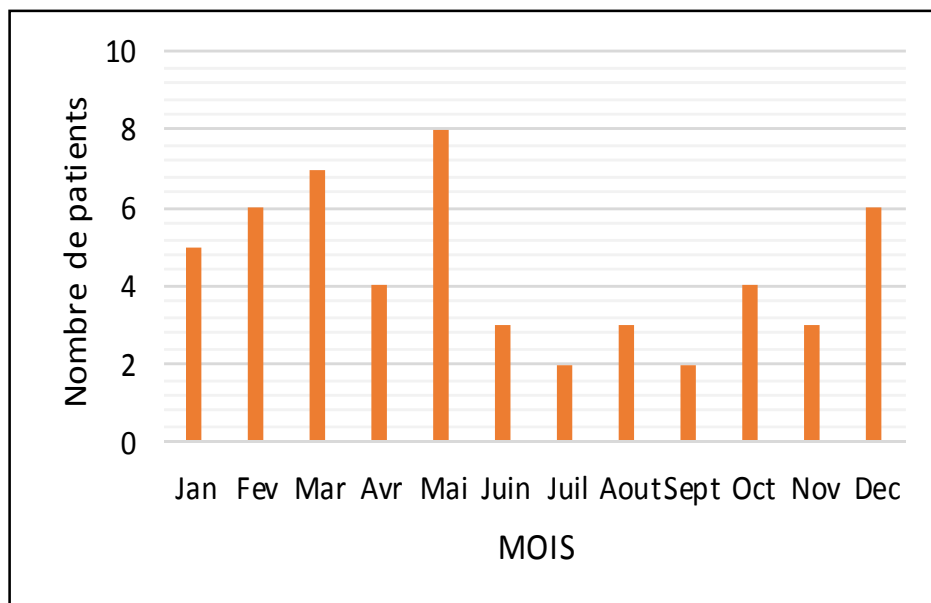
Dans notre série, la plupart des patients étaient originaires des zones urbaines (69.8 %), alors que 30.2% des cas étaient originaires des zones rurales.



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

#### 4) Saison

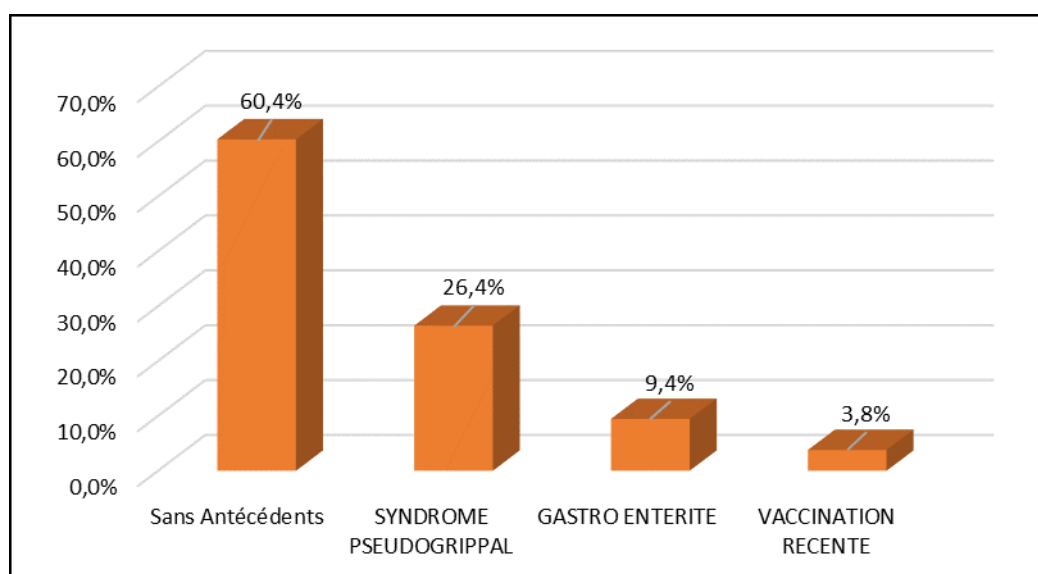
Dans notre étude, 61% des patients des patients ont été hospitalisé au service en hiver et au printemps.



**Figure N°3 : Répartition des patients selon La saison du janvier 2009 au juin 2017**

## 5) Antécédents

- Parmi les 53 patients de notre étude, 60.4% étaient sans antécédents
- Un syndrome pseudo grippal a précédé l'installation de la maladie dans 26.4%, et dans 9.4% le prodrome était un épisode de gastro-entérite
- Chez 3,8% des cas, une vaccination récente précédait la survenue de la maladie.

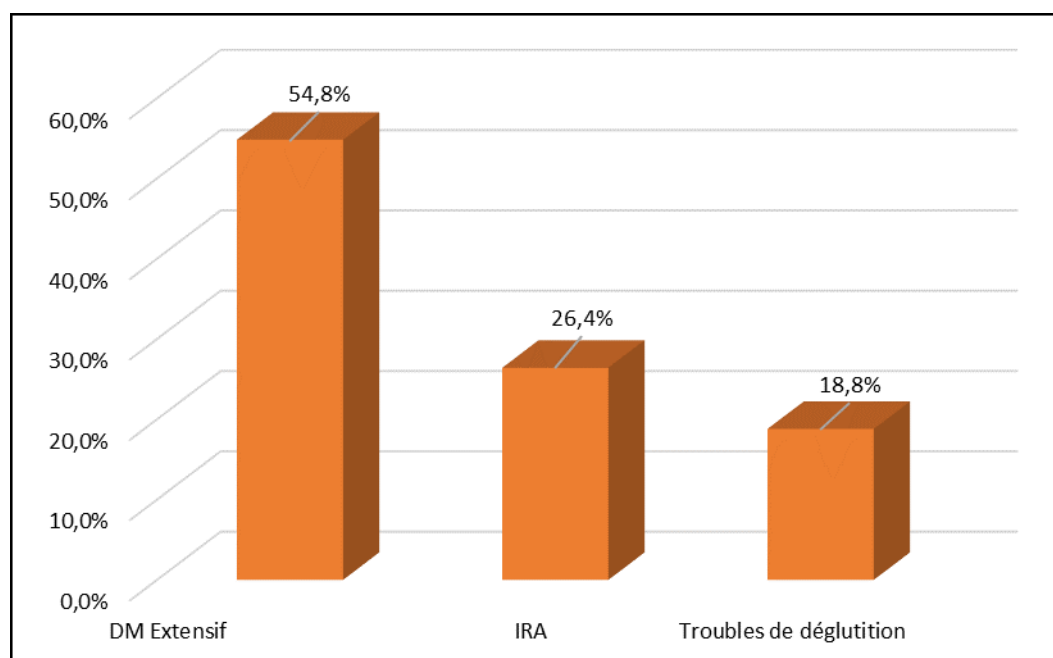


**Figure N°4 : Répartition des patients selon les antécédents**

## II. DONNEES CLINIQUES

### 1) Le motif d'admission en réanimation :

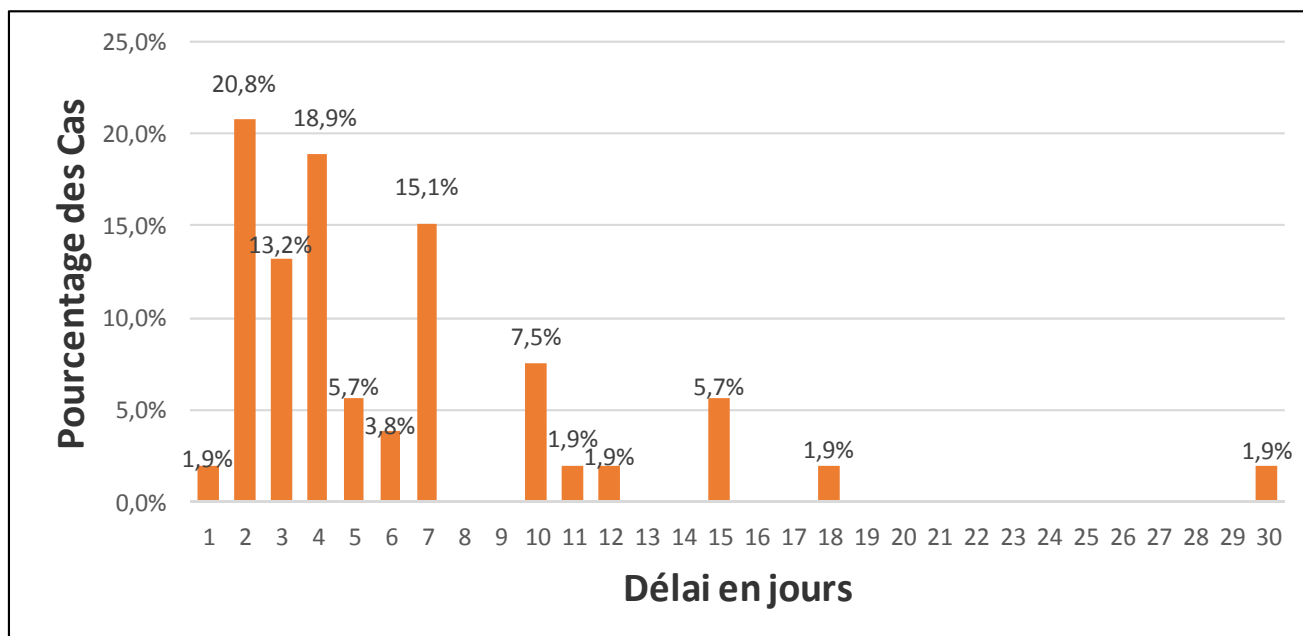
- Dans notre série, le principal motif d'admission était un déficit moteur extensif avec un taux de 54.8%.
- L'insuffisance respiratoire aigüe était un motif que chez 26.4% des patients et était toujours associée à un déficit moteur extensif.
- Les troubles de déglutition représentaient un taux de 18.8%, associés au déficit moteur extensif.



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

## 2) Délai début des symptômes-admission

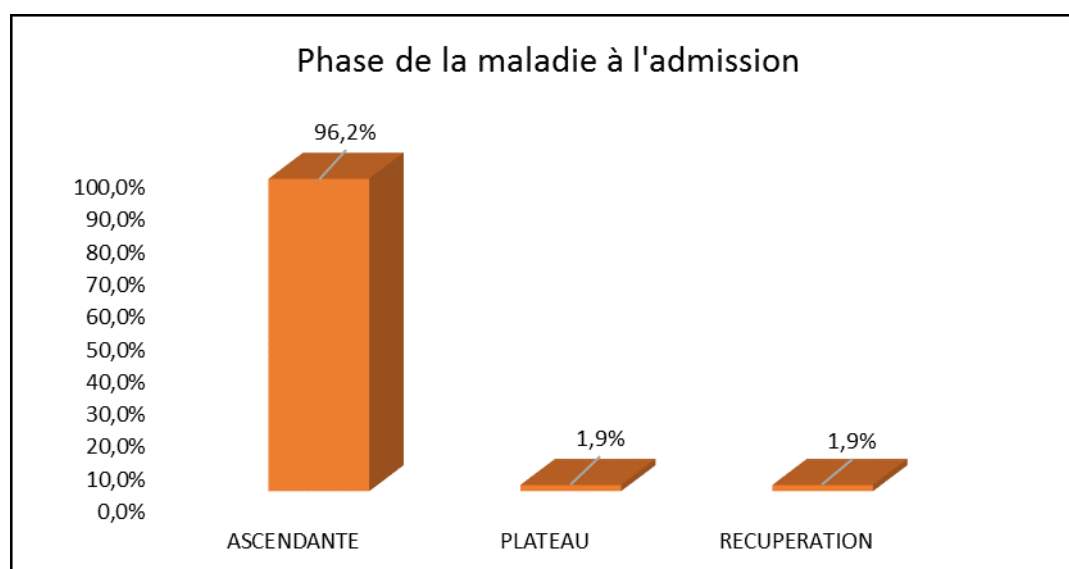
- Le délai variait entre 1 jour et 30 jours avec une moyenne de 6.1 jours.



**Figure N°6 : Répartition des patients selon le délai entre le début des symptômes et l'admission**

### 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 11 patients avaient une tachycardie à l'admission, alors que 7 patients avaient une hypertension artérielle tout en prenant en compte les valeurs normales +/- 2DS selon l'âge.

**b) Etat respiratoire :**

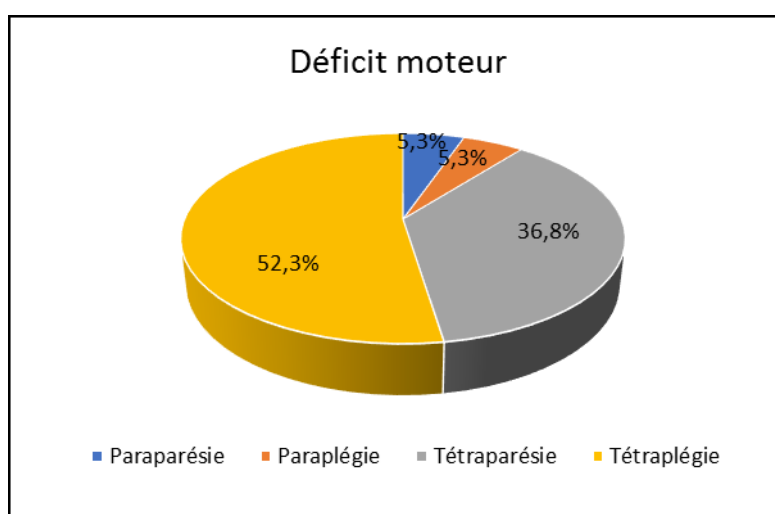
- Dans notre série, 14 patients ont été intubés dans les 48 heures après l'admission suite à une détresse respiratoire.
- Les autres patients étaient stables sur le plan respiratoire à l'admission mise à part 5 cas qui avaient des signes de luttés modérés avec un encombrement bronchique nécessitant une oxygénothérapie à raison de 2 à 5 L/min ainsi que des séances de kinésithérapie respiratoire rapprochées.

**5) Déficit moteur**

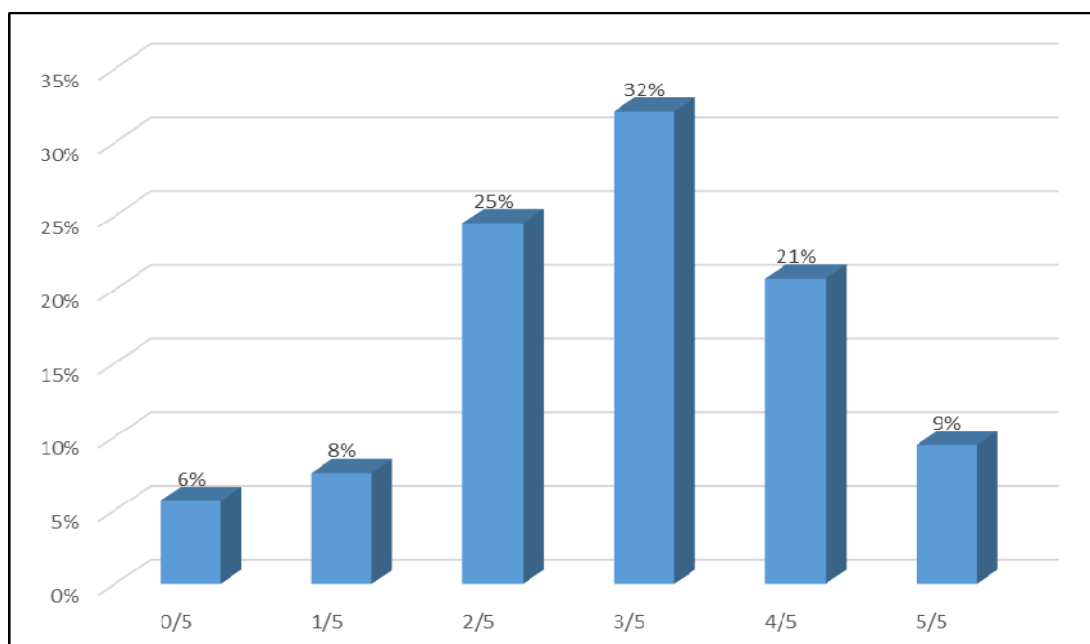
Dans notre étude, tous les patients avaient un déficit moteur lors de l'admission.

La répartition des déficits moteurs était la suivante :

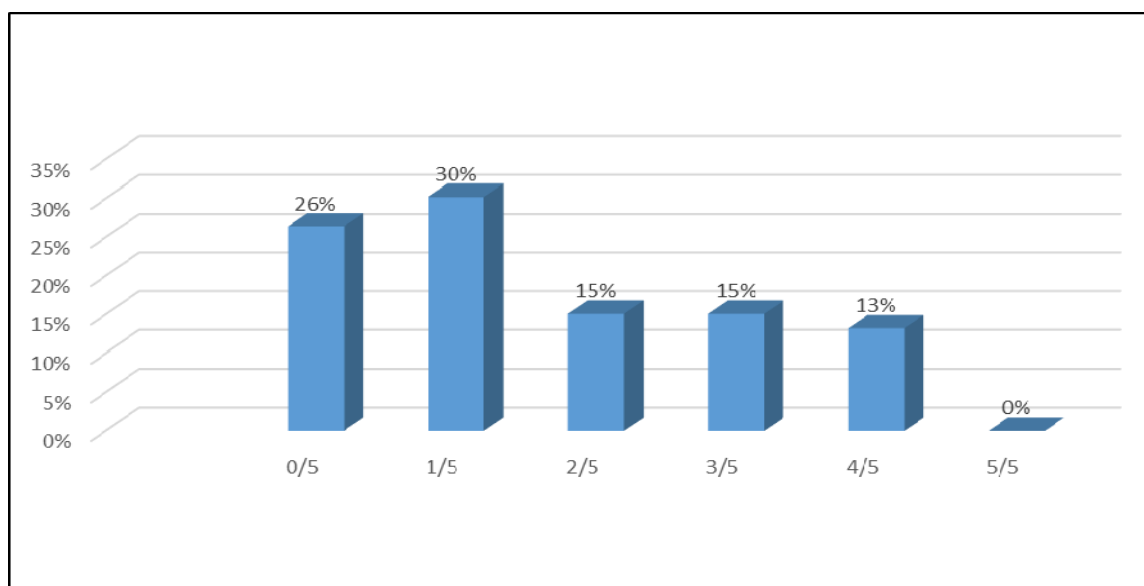
- Tétraplégie (52.6%)
- Tétraparésie (36.8%),
- Paraplégie (5.3%),
- Paraparésie (5.3%)



**Figure N°8 : Répartition des patients selon leur déficit moteur**



**Figure N°9 : Testing musculaire aux membres supérieurs à l'admission**

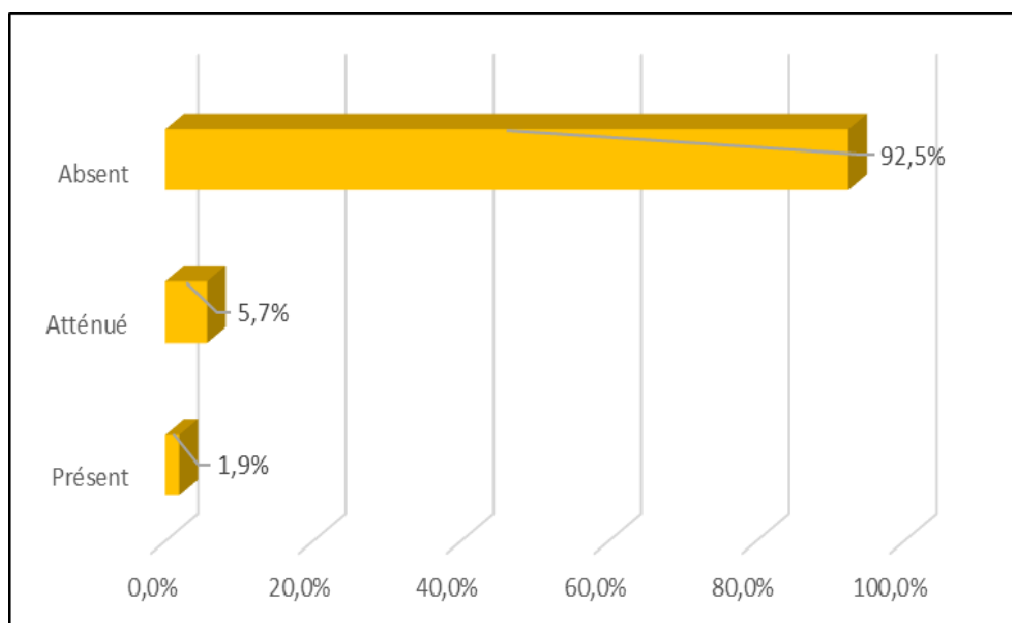


**Figure N°10 : Testing musculaire aux membres inférieurs à l'admission**

- Les déficits moteurs étaient de caractère ascendant et symétrique dans 98.2%
- Dans notre série, les forces musculaires aux membres inférieurs étaient plus touchées que celles aux membres supérieurs.

## 6) Réflexes ostéotendineux

- Chez 53 patients, 92,5% avaient des ROT absents
- Chez 5,7% des patients, les ROT étaient atténués
- Chez 1 seul cas soit un taux de 1,9%, les ROT étaient présents



**Figure N°11 : Réflexes ostéotendineux**

## 7) Autres manifestations cliniques du SGB

### *a) Troubles sensitifs*

13,8% de nos patients présentaient un trouble sensitif type paresthésies, hyperesthésie cutanée.

### *b) Troubles de déglutition*

Les troubles de déglutition type fausses routes étaient observés chez 43,4% des cas.

### *c) Myalgies*

Les myalgies étaient présentes chez 13,7% des patients.

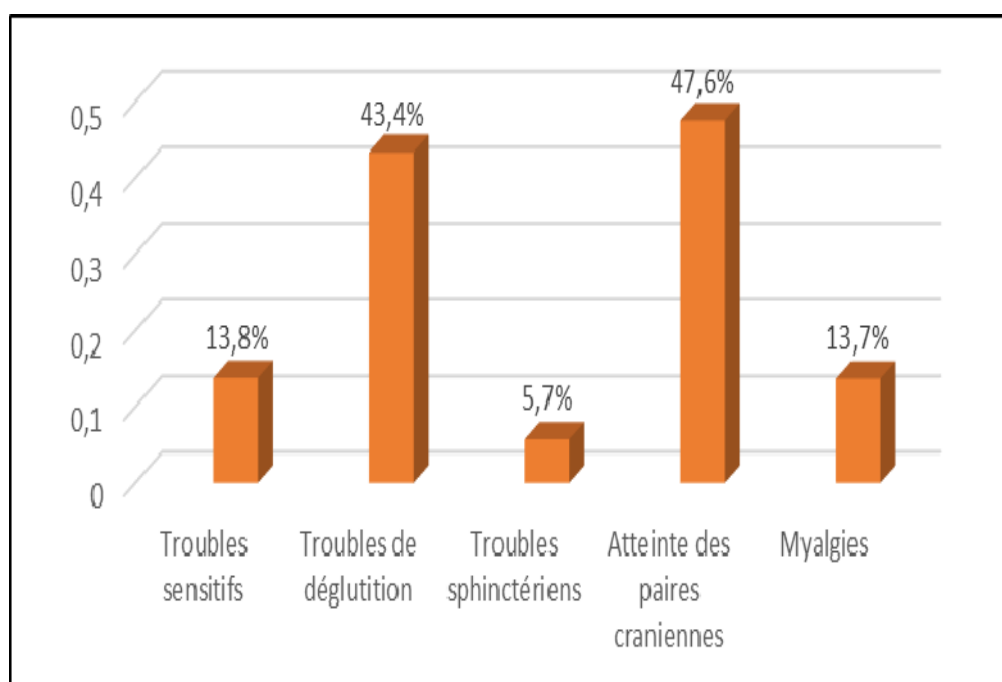
**d) Troubles sphinctériens**

Les troubles sphinctériens étaient présents chez 5.7% des cas, représentés par une incontinence urinaire ou une rétention urinaire.

**e) Atteinte des nerfs crâniens**

La paralysie des nerfs crâniens était observée chez 47.6% des patients essentiellement :

- ✓ Atteinte des nerfs bulbaires responsables de troubles de déglutition dans 43.3%.
- ✓ La paralysie du nerf oculomoteur externe était observée chez 1 cas, 1 seul cas de paralysie du nerf oculomoteur commun.
- ✓ Un cas de paralysie faciale était également noté.



**Figure N°12 : Autres manifestations cliniques**

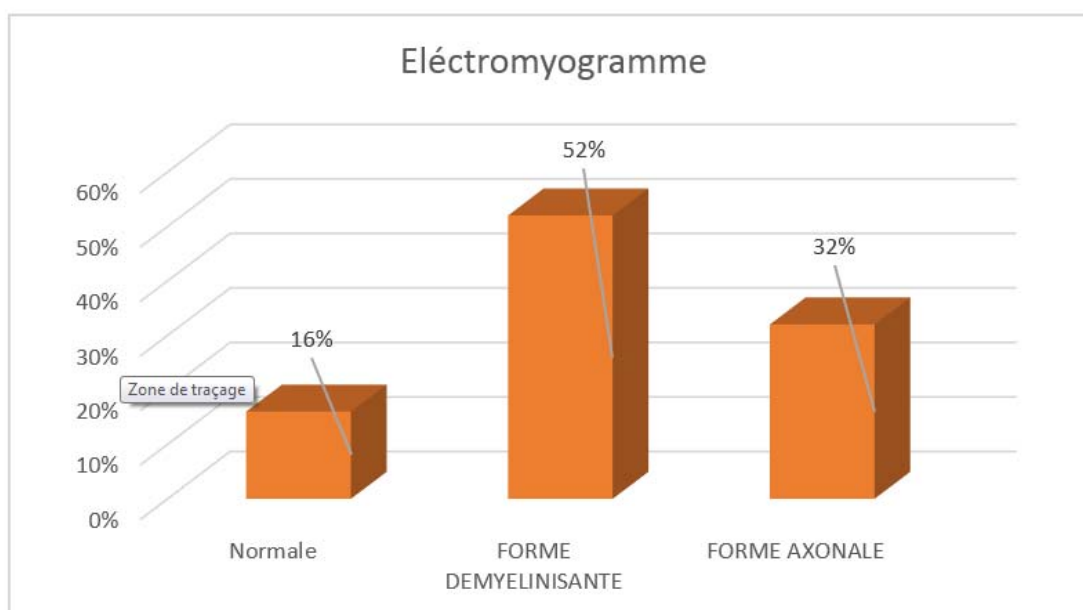
### III. DONNEES PARACLINIQUES

#### 1) Résultat du LCR (dissociation – albumino cytologique)

- La ponction lombaire avec étude du liquide céphalo–rachidien était faite dans notre étude chez 45 patients soit un taux de 84.9%
- 53.3 % des patients (n=24) avaient une dissociation albumino cytologique

#### 2) Electromyographie (EMG)

- L'électromyogramme n'était pas fait chez 52.8% des patients (n=28).
- 47.2% des cas (n=25) bénéficiant d'EMG répartis selon les résultats suivants :
  - Normale chez 16 % des patients (n=4) : ces patients ont bénéficié de l'EMG précocement à la phase aigüe.
  - Forme démyélinisante représente 52 % (n= 13 patients)
  - Forme axonale était présente chez 32% % des cas (n=8)



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

### 3) Autres bilans paracliniques

#### a) Bilans biologiques

- A l'admission, la CRP était positive chez 20 patients soit un taux de 37.73%.
- La glycémie était faite chez presque tous les patients, n'a pas montré d'anomalie.
- Les sérologies virales (VHB, VHC, CMV, EBV, CJ) étaient réalisées chez 7 patients de notre étude dont 2 patients avaient *Campylobacter jejuni* positif

#### b) Bilan radiologique

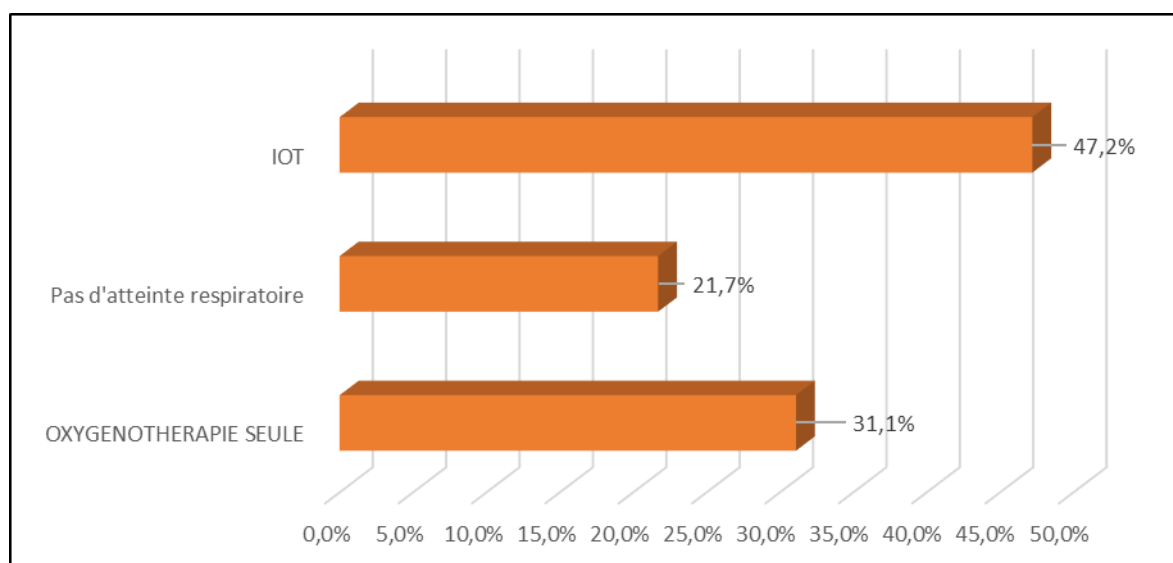
- La radiographie thoracique était faite chez tous nos patients dont 3 cas avaient des stigmates d'inhalation.
- 20.8% des cas avaient bénéficié d'une TDM cérébrale : le résultat était sans anomalie pour tous ces patients.
- Et 28.3% des cas d'une IRM cérébromédullaire dont les indications étaient souvent :
  - Un tableau atypique à la recherche d'un autre diagnostic différentiel
  - La non disponibilité de l'EMG : Le résultat était normal chez tous nos patients.

## IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION

La durée d'hospitalisation au service de réanimation variait entre 3 et 85 jours avec une moyenne de 19 jours.

### 1) La prise en charge ventilatoire

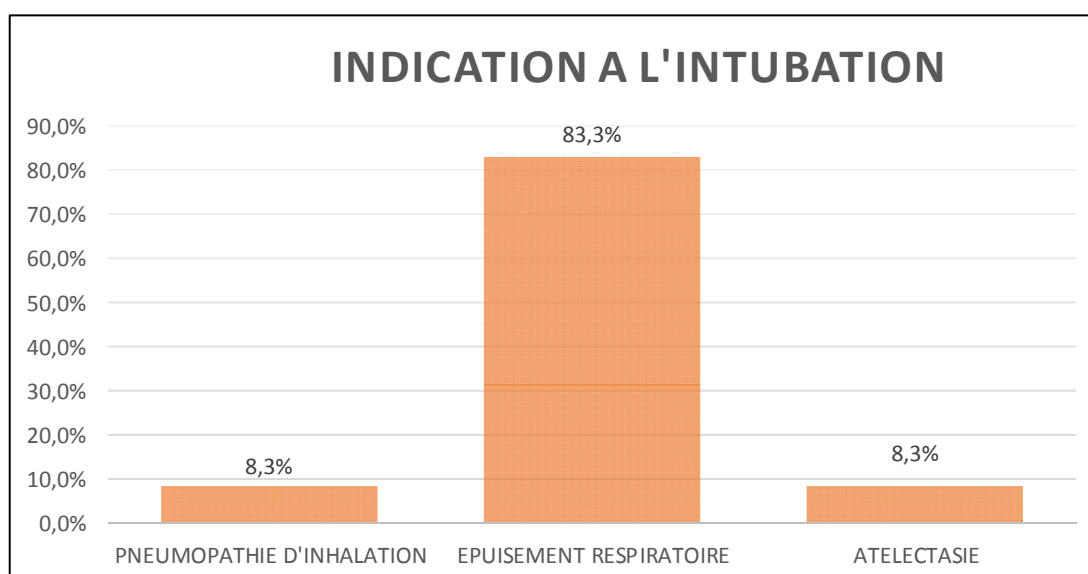
- Dans notre série de 53 patients, 24 patients soit un taux de 47.2% avaient bénéficié d'une intubation orotrachéale.
- L'oxygénothérapie seule était suffisante pour 31.1% des patients.
- 21.7% des cas n'avaient pas besoin de prise en charge ventilatoire, l'atteinte était plutôt motrice que respiratoire.



**Figure N°14 : PRISE EN CHARGE VENTILATOIRE**

**a) Les principales indications à l'intubation :**

- La principale indication à l'intubation chez les 24 patients intubés était l'épuisement respiratoire avec un taux de 83,3% :
  - 14 patients étaient intubés 48 heures après l'admission dont les indications étaient les suivantes :
    - L'installation des signes de luttés graves chez 6 patients.
    - 3 patients présentaient des signes d'hypercapnie avec des troubles de conscience et une PaCO<sub>2</sub> à la gazométrie supérieure à 60mmHg
    - 5 cas ont installé des signes d'hypoxie avec une SaO<sub>2</sub> moins de 88%.
  - Et 6 patients étaient intubés à postériori mais avant l'installation de l'insuffisance respiratoire aigüe
    - Devant la non amélioration de la symptomatologie ou l'aggravation d'une désaturation ou hypercapnie modérée.
- L'atélectasie était une indication chez 2 patients (taux=8,3%).
- 2 cas (taux=8,3%) étaient intubés suite à pneumopathie d'inhalation.

**Figure N°15 : MOTIF DE L'INTUBATION**

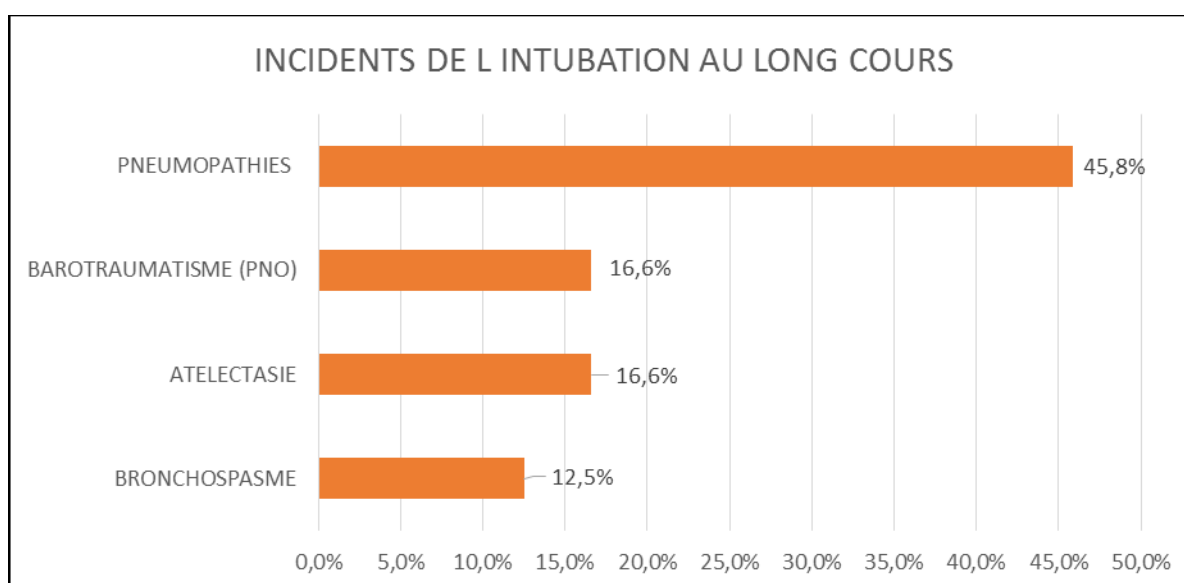
- Les drogues utilisées à l'induction étaient :
  - Un morphinique : Fentanyl 3µg/kg
  - Un curare : Esméron 1mg/kg)
  - Hypnotique : propofol 2,5mg/kg
- L'induction était chez tous nos patients à séquence rapide (estomac plein).
- Dans notre étude, 2 cas ont présenté comme incident au moment de l'intubation une hypotension avec une tachycardie répondant au remplissage vasculaire et éphédrine.

***b) Délai d'admission -intubation***

- Parmi les 24 patients intubés, 14 patients étaient intubés dans les 48 heures.
- Pour les 10 cas restants, le délai variait entre 3 et 8 jours.

***c) Incidents de l'intubation au long cours***

- Dans notre série, 45,83% des cas avaient présenté une pneumopathie
- Une atelectasie était observée chez 4 patients (taux=16.66%), du même pourcentage (16.66%) pour le barotraumatisme type pneumothorax ayant bénéficié d'un drainage thoracique.
- 12.5% des cas présentaient un bronchospasme



**Figure N°16 : INCIDENTS DE L INTUBATION AU LONG COURS**

#### ***d) Durée de la ventilation***

La durée de la ventilation a varié entre 3 et 55 jours avec une moyenne de 21 jours et un écart-type de 15.

#### ***e) Tentative d'extubation et moment de ré intubation***

- Chez 24 patients intubés, 21 patients étaient extubés sans incidents après tolérance de l'épreuve de tube en T.
- Un échec de l'extubation était observé chez 3 patients avec installation d'une détresse respiratoire
  - Parmi ces 3 échecs d'extubation :
    - Un patient était extubé 3 jours après sans incidents
    - Deux patients étaient trachéotomisés après un deuxième échec d'extubation.

#### ***f) Trachéotomie***

- Comme déjà cité, la trachéotomie était indiquée chez 2 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.
- Ces deux patients ont été décanulé après respectivement 10 et 17 jours.

## **2) Le traitement immunomodulateur**

### ***a) Les immunoglobulines***

- Les immunoglobulines ont été administré chez 46 patients (86.8%)
  - ✓ Une cure de 5 jours chez 5 patients
  - ✓ Une cure de 2 jours chez 41 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 7 patients vu la non réponse à la première cure.

### ***b) Plasmaphérèse***

- ✓ L'échange plasmatique était réalisé chez 4 patients de notre série (7.5%) 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.

### ***c) Corticothérapie***

- ✓ 5 patients ont reçu un bolus de corticothérapie à base de méthylprednisolone par voie intraveineuse pendant 5 jours.
- ✓ Dans notre série, la corticothérapie était un moyen thérapeutique utilisé au début chez les premiers patients de l'étude surtout à la phase aiguë de la maladie, à leur admission aux urgences à cause de la non disponibilité immédiate des immunoglobulines.

## **3) Traitement symptomatique**

- ✓ Dans notre série, presque tous les patients ont bénéficié d'une kinésithérapie motrice et respiratoire.
- ✓ 15 % des cas ont reçu une anticoagulation préventive à savoir les enfants à un âge supérieur à 12 ans.

✓ Le nursing était également instauré chez tous nos patients, consiste en l'apport nutritionnel, changement de position et soins de bouche et des yeux.

- **Alimentation entérale :**

- 47,2% des patients intubés ont bénéficié d'un gavage par une sonde naso-gastrique avec une dose de 25 à 30 kcal/Kg/jour.

- **Alimentation parentérale :**

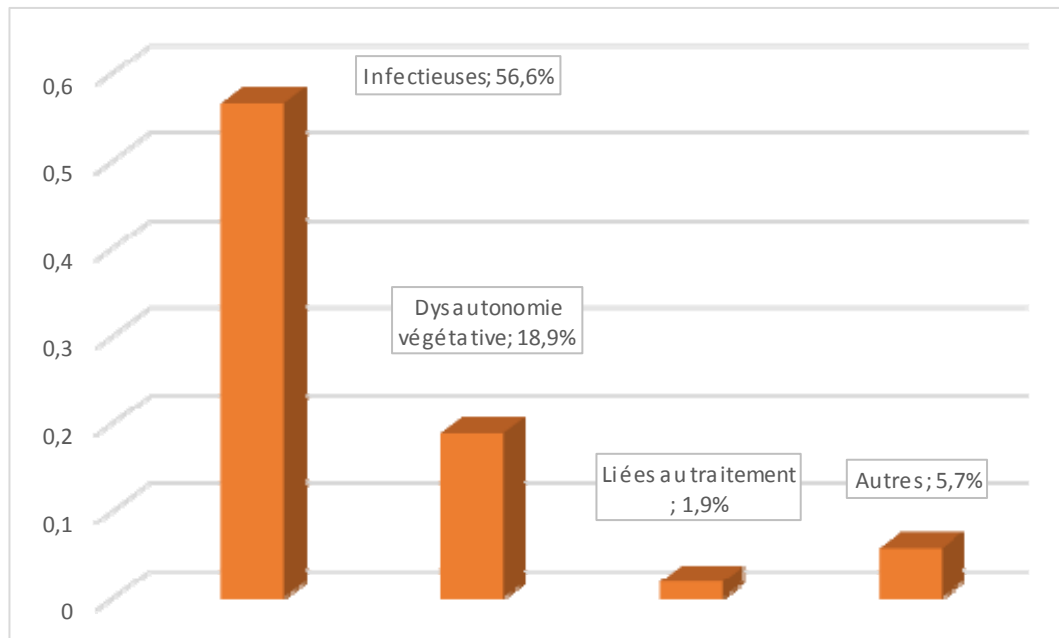
- 20.7% des patients non intubés ont reçu une alimentation parentérale par oliclinomel N4 à cause de la présence des troubles de déglutition chez eux.

- **Alimentation orale**

- (32.1%) leur alimentation était par voie orale vu l'absence de troubles déglutition chez eux.
- Une antibiothérapie curative était administrée chez tous les patients présentant une complication infectieuse soit un taux de 56.6%.
- 7 patients ont reçu des drogues vasoactives dont 3 cas avaient un choc septique et 4 cas de dysautonomie végétative.

## V. LES COMPLICATIONS

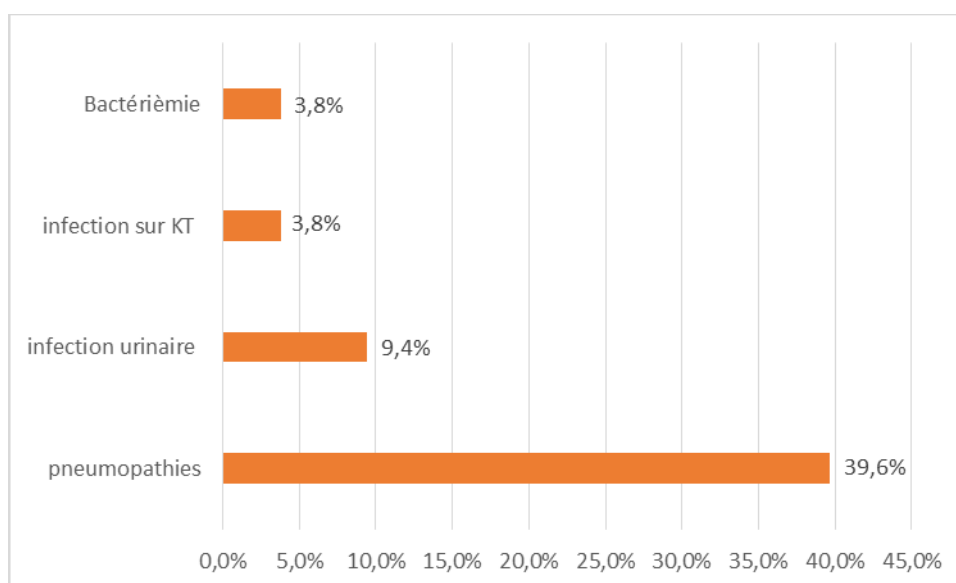
44 patients (un taux =83%) présentaient des complications au cours de leur séjour en réanimation, principalement infectieuses :



**Figure N°17 : COMPLICATIONS**

### 1) Infectieuses :

- Dans notre série, 30 patients ont installé des complications infectieuses :



**Figure N°18 : Les complications infectieuses**

- Les pneumopathies étaient observées chez 21 cas (taux=39.6%) 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 baumani chez 2 patients (taux=3.8%).
  - Ces patients ont reçu les antibiotiques suivants : amoxicilline protégé, céphalosporines 3<sup>ème</sup> génération, céphalosporines 3<sup>ème</sup> génération métronidazole, aminosides, amikacine, imipenèmes,
  - La 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)

## 2) Dysautonomie végétative :

- 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

**3) Liées au traitement :**

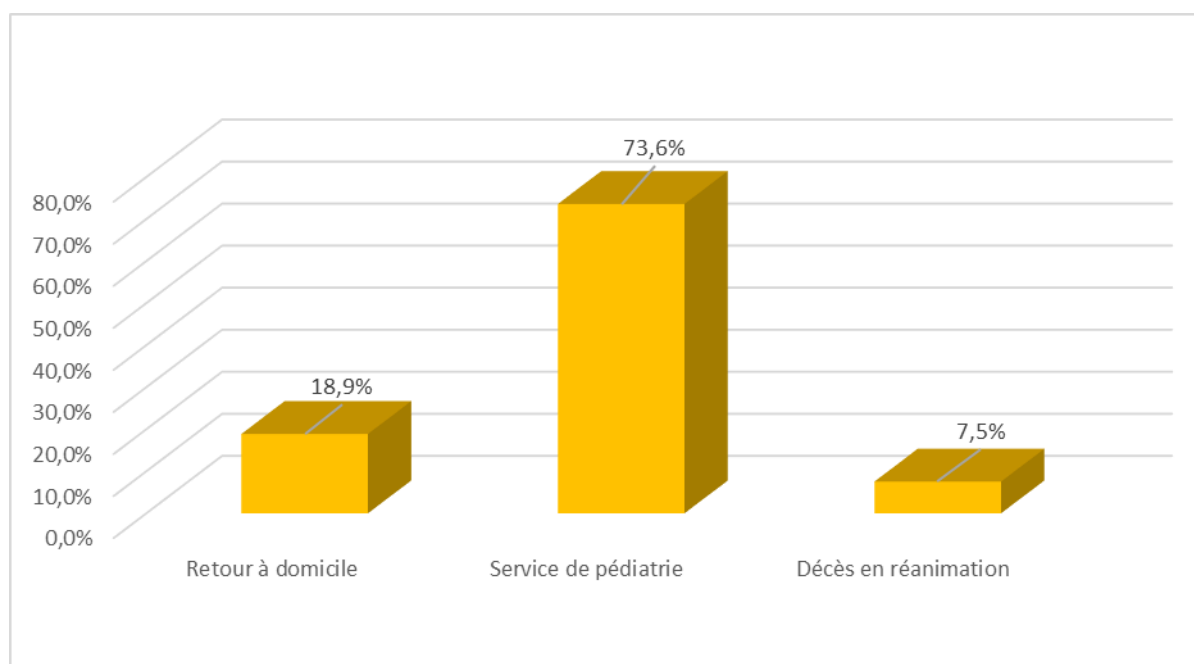
1 seul cas était atteint d'une éruption cutanée généralisée suite à l'administration des immunoglobulines (taux= 1.9%)

**4) Autres :**

- 2 cas ont installé des escarres au niveau sacré ayant bénéficié des soins locaux (taux=3.8%)
- 1 seul cas de kératite était rapporté ayant bénéficié d'un traitement local avec bonne évolution.

## 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=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
- 4 décès étaient rapportés dans notre service de réanimation
  - ✓ 1 patient décédé suite à un choc septique
  - ✓ 3 patients décédaient dans un contexte dysautonomie végétative.



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

## VII. Facteurs de risque prédictifs à la ventilation mécanique :

L'analyse des données a été réalisée avec le logiciel Excel 2016 et IBM SPSS Statistics 21.

Les variables continues étaient exprimées par la moyenne et son écart-type ou par la médiane et ses extrêmes. Le seuil de significativité était de 0,05

**Tableau 6: analyse univariée des FDR prédictifs à la ventilation mécanique**

Variable	Groupe MV(n=24)	Groupe NV(n=29)	P. Value
Age (années)	8±0,1	7,6±0,1	0.059
Sexe Masculin	14 (58%)	14 (48%)	0.136
Antécédent d'infection	7 (29%)	12 (41%)	0.11
Délai symptômes-admission	4 jours	10 jours	0.01
Paralysie d'un nerf crânien	79%	28%	0.03
Trouble sensitif	2 (8%)	5 (17%)	0.2
Dysautonomie végétative	9 (37.5%)	1 (3%)	0.023
Douleur	3 (12,5%)	4 (13,8%)	0.34
ROT diminués ou abolis	24 (100%)	28 (96,5%)	0.12
Séjour en réanimation (jours)	35	6,5	0.01
Traitement envisagé			
Ig IV	24 (100%)	22 (75,8%)	0,36
Ig IV +corticoïdes	3 (12,5%)	2 (6,9%)	
Plasmaphérèse	3	1	

➤ En analyse univariée (tableau 6), on retrouve que les facteurs suivants sont significatifs :

1. Délai court entre début des symptômes et admission
2. Paralysie d'un nerf crânien
3. Dysautonomie végétative
4. Durée d'hospitalisation

**Tableau 7 : analyse multivariée des FDR prédictifs à la ventilation mécanique**

Variable	Groupe MV(n=24)	Groupe NV(n=29)	P. Value
Age (années)	8±0,1	7,6±0,1	0.079
Sexe Masculin	14 (58%)	14 (48%)	0.136
Antécédent d'infection	7 (29%)	12 (41%)	0.3
Délai symptômes-admission	4 jours	10 jours	0.01
Paralysie d'un nerf crânien	79%	28%	0.03
Trouble sensitif	2 (8%)	5 (17%)	0.2
Dysautonomie végétative	9 (37.5%)	1 (3%)	0.063
Douleur	3 (12,5%)	4 (13,8%)	0.34
ROT diminués ou abolis	24 (100%)	28 (96,5%)	0.15
Séjour en réanimation (jours)	35	6,5	0.08
Traitement envisagé			
Ig IV	24 (100%)	22 (75,8%)	0,36
Ig IV +corticoïdes	3 (12,5%)	2 (6,9%)	
Plasmaphérèse	3	1	

➤ En analyse multivariée (tableau 7), 2 facteurs prédictifs ont été retrouvés :

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

# 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 = 7,74 ans)

Dans notre série de 53 cas, on rapporte une nette prédominance de la maladie entre l'âge de 3 et 8 ans (27 cas) mais rare avant l'âge de 3 ans (6 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	53 patients	7,74 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 1.11.

**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	1.1

### 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 61% 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 socio-économique de la Chine. [21]

##### Dans notre étude :

On note que la plupart de nos patients (69.8%) 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 inexplicquée 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 :**

- 26.4% des patients avaient un syndrome pseudo-grippal, et 9.4% avaient une gastroentérite et seulement 3.8% ont déclaré la maladie après une vaccination récente.
- Les sérologies virales sont réalisées chez 7 patients dont 2 avaient Campylobacter jéjuni positif.

## **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 (54.3%), une insuffisance respiratoire aiguë (26.4%),et les troubles de la déglutition (18.8%). 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**

<i>Etude</i>	<i>Pays</i>	<i>Délai en jours</i>
<i>Nachamkin et Arzate [44]</i>	<i>Mexique</i>	<i>5.3 jours</i>
<i>Amri et Habboul [32]</i>	<i>Tunisie</i>	<i>6 jours</i>
<i>Notre étude</i>	<i>Maroc</i>	<i>6.1 jours</i>

- 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) Déficit moteur

Le déficit moteur est constaté lors de la première consultation dans 70% des cas, et prend généralement un caractère ascendant plus au moins symétrique, débutant habituellement aux membres inférieurs pour atteindre secondairement les membres supérieurs. Les muscles proximaux autant que distaux sont intéressés. Les muscles du tronc, intercostaux, de la nuque et les nerfs crâniens peuvent être atteints ultérieurement. [3]

L'évaluation du déficit moteur et de son retentissement fonctionnel peut s'effectuer par la mesure muscle par muscle de la force musculaire, selon une Classification internationalement reconnue, variant de 0 à 5. Toutefois, cette méthode est longue et difficile à mettre en pratique surtout à la phase aiguë. C'est la raison pour laquelle un score fonctionnel de force musculaire plus simple a été réalisé, puis remplacé par L'échelle de Hughes [4], qui permet de Quantifier les grandes étapes de la maladie et de juger certains essais thérapeutiques

#### Dans notre série :

- Tous nos patients avaient un déficit moteur à l'admission et sont répartis ainsi : tétraplégie (52.6%), paraplégie (5.3%), tétraparésie (36.8%) paraparésie (5.3%) : les forces musculaires aux membres inférieurs étaient plus touchées que celles aux membres supérieurs.
- Selon une étude égyptienne prospective, 92% ont présenté une tétraplégie et que 8% des cas avaient une paraplégie. [45]

### 4) Les réflexes ostéotendineux

L'aréflexie tendineuse apparait 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	92.5%

## 5) Autres manifestations cliniques du SGB

### a) Troubles sensitifs

Durant les premiers jours, les signes sensitifs sont essentiellement subjectifs à type de paresthésies.

Après une semaine d'évolution, un déficit sensitif objectif souvent modéré apparaît. Il concerne préférentiellement la sensibilité vibratoire et la perception du sens de position. ([46])

**Tableau 12: Comparaison de la fréquence des troubles sensitifs dans le SGB selon la littérature**

Etude	Pays	Fréquence des troubles sensitifs
Muhamet Ali Varkal [50]	Turquie	22.5%
Fujii K [33]	Japon	38%
Siala [51]	Tunisie	39.8%
Notre étude	Maroc	13.8%

### b) Les troubles de déglutition

L'atteinte des nerfs du carrefour aérodigestif expose à des troubles de la déglutition dans un quart des cas environ, Ces paralysies doivent être recherchées de façon quotidienne chez les patients car elles constituent un signe de gravité. Elles expriment une atteinte des nerfs mixtes du bulbe, réalisant un tableau de paralysie pharyngolaryngée [52]

Les troubles de déglutition ont été observés chez 43.4% des cas dans notre étude ce qui rejoint les données de la littérature.

### c) Les myalgies

Il s'agit de courbatures dans les muscles paravertébraux ou proximaux des membres, parfois de radiculalgies et de brûlures distales

- D'après l'étude rétrospective de « Jung Hwan Lee » faite au Corée de sud sur 56 cas, on note que 23.2% des patients avaient des douleurs musculaires [53]
- Dans notre étude, 13.7% ont présenté des myalgies/

#### d) Troubles sphinctériens

Les troubles vésico-sphinctériens sont fréquemment rencontrés dans les formes sévères du syndrome de Guillain Barré, en effet les troubles vésico-sphinctériens et digestifs sont retrouvés dans 50% des formes sévères. Ils sont en rapport avec le dysfonctionnement du système nerveux autonome.

On retrouve peu d'articles dans la littérature concernant les troubles vésico-sphinctériens et les paramètres urodynamiques des patients atteints du syndrome de Guillain Barré.

Une étude rétrospective de 1997 sur 28 patients atteints du syndrome de Guillain Barré retrouve 7 patients se plaignant de troubles urinaires. La symptomatologie est polymorphe avec des dysuries, des rétentions urinaires, des pollakiuries diurnes et/ou nocturnes. [54]

#### Dans notre série d'étude :

Les troubles sphinctériens ont été présents chez 5,7% des cas.

#### e) Atteinte des nerfs crâniens

- D'après notre étude, L'atteinte des nerfs crâniens et surtout des nerfs bulbaires est un facteur de risque à l'intubation, cela rejoint les différentes études de la littérature

**Tableau 13 : Comparaison de la paralysie des nerfs crâniens dans le SGB selon la littérature**

Etude	Pays	Fréquence de la paralysie des nerfs crâniens
Vanessa [34]	Brésil	55.7%
Catherine Delanoë [31]	France	58.7%
<b>Notre série</b>	<b>Maroc</b>	<b>47.6%</b>

### 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 mm<sup>2</sup>. 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 albumino-cytologique
Yee-man [35]	Chine	74%	68%
M. Salehiomran [37]	Iran	65%	19%
Amri et Habboul [32]	Tunisie	91%	55%
<b>Notre étude</b>	<b>Maroc</b>	<b>85%</b>	<b>53%</b>

#### 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 Guillain-Barré, 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]**

<b>Normal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- LMD <math>\leq</math> 100 % LSN</li> <li>- Latence des ondes F <math>\leq</math> 100 % LSN</li> <li>- VCM <math>\geq</math> 100 % LIN</li> <li>- PGAM distal <math>\geq</math> 100 % LIN</li> <li>- PGAM proximal <math>\geq</math> 100 % LIN</li> <li>- Ratio PGAM proximal/PGAM distal <math>&gt;</math> 0,5</li> </ul>
<b>Démyélinisation primaire</b>	<p>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 <math>\geq</math> 10 % LIN :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- VCM <math>&lt;</math> 90 % LIN (85 % si PGAM distal <math>&lt;</math> 50 %) :</li> <li>- LMD <math>&gt;</math> 110 % LSN (120 % si PGAM distal <math>&lt;</math> 100 % LIN)</li> <li>- Ratio PGAM proximal/PGAM distal <math>&lt;</math> 0,5 et PGAM distal <math>\geq</math> 20 % LIN</li> <li>- Latence des ondes F <math>&gt;</math> 120 % LSN</li> </ul>
<b>Atteinte axonale primaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aucun des critères de démyélinisation ci-dessus dans aucun nerf (sauf un critère de démyélinisation accepté si PGAM distal <math>&lt;</math> 10 % LIN)</li> <li>- PGAM distal <math>&lt;</math> 80 % LIN dans au moins deux nerfs</li> </ul>
<b>Inexcitabilité</b>	PGAM distal absent dans tous les nerfs (ou présent dans seulement un nerf avec PGAM distal $<$ 10 % LIN)
<b>Équivoque</b>	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 anti-GM1. 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

- 47,2 % 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	52%	32%

- 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.

### 3) Autres bilans paracliniques

#### a) Bilan biologique :

Les examens classiquement réalisés lors de l'hospitalisation sont en général sans anomalie. Cependant, on peut trouver chez certains patients quelques modifications telles :

- Une hyperleucocytose à prédominance neutrophile sur l'hémogramme.
- Un syndrome inflammatoire biologique (vitesse de sédimentation accélérée et taux élevé de fibrinogène).
- Une hyponatrémie à natriurèse conservée.
- Une légère hyperglycémie.

#### Dans notre étude :

- A l'admission, la CRP était positive chez 20 patients soit un taux de 37.73%.
- La glycémie était faite chez presque tous les patients, n'a pas montré d'anomalie

#### b) Bilan radiologique

Le bilan radiologique s'avère sans grande utilité dans le diagnostic du SGB, en raison de son faible apport et la non spécificité des résultats.

L'IRM médullaire semble être l'examen le plus demandé. Elle peut aider dans le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré, en montrant une prise de contraste anormale au niveau du cône terminal de la queue de cheval ou des racines nerveuses lombaires, sans anomalies morphologiques ni changement de signal T1 et T2. Elle peut également éliminer les diagnostics différentiels de paralysie aigue notamment les compressions médullaires. [60] [61]

#### Dans notre série :

- La radiographie thoracique était faite chez tous nos patients dont 3 cas avaient des stigmates d'inhalation.

- 20.8% des cas avaient bénéficié d'une TDM cérébrale : le résultat était sans anomalie pour tous ces patients.
- Et 28.3% des cas d'une IRM cérébro-médullaire : les indications étaient surtout devant un tableau atypique de la maladie donc à la recherche d'un autre diagnostic différentiel ou vu la non disponibilité de l'EMG : le résultat était aussi normal chez tous nos patients

### ***c) Bactériologie - virologie***

De nombreuses études rapportent que 70 à 80% des patients, ayant développé un SGB, ont présenté dans les semaines précédant le début de la maladie, un évènement infectieux dont la nature est variable sans aucune spécificité de caractère. [25]

Plusieurs infections peuvent initier un SGB, au point qu'on le considère comme étant le prototype d'une maladie post infectieuse, faisant suite à des épisodes infectieux à *Campylobacter jejuni* (CJ), Cytomégalovirus et *Mycoplasma pneumoniae* le plus souvent. [62]

L'association du SGB avec une infection à CJ est retrouvée dans 14 à 40% des cas selon les séries [7], et l'infection récente à CMV est retrouvée dans 15% des cas de SGB. Cependant, le SGB consécutif à une infection à *Mycoplasma* a été signalé de façon rare dans la littérature, réputé d'une atteinte neurologique moins sévère avec une meilleure récupération.

#### **Dans notre série :**

- On note que 7 patients ont bénéficié de sérologies virales (VHB, VHC, CMV, EBV, CJ) dont 2 avaient un *Campylobacter jejuni*.

## **IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE EN REANIMATION**

### **1) La durée d'hospitalisation en réanimation**

- Selon une étude rétrospective faite en chine par « Wu et al » la durée d'hospitalisation moyenne est de 16 jours [63]
- Dans notre série, la durée moyenne était de 19 jours.

### **2) 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 aigüe 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 Chevolet ([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 réalisée 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<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 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 cmH<sub>2</sub>O, 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 PaCO<sub>2</sub> élevée et acidose
  - o Soit PaO<sub>2</sub> 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<sup>ème</sup> et le 4<sup>ème</sup> anneau pour réduire le risque de blessure du tronc artériel brachio-céphalique et diminuer la gravité des complications sténosantes.

#### **Dans notre série :**

- 24 patients soit un taux de 47.2% avaient bénéficié d'une intubation oro-trachéale, L'oxygénothérapie seule était suffisante pour 31.1% des patients, 21.7% 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 24 patients intubés était l'épuisement respiratoire avec un taux de 83,3%.
- 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 24 patients intubés, 21 patients étaient extubés sans incidents après tolérance de l'épreuve du tube en T.
- Un échec de l'extubation était observé chez 3 patients avec installation d'une détresse respiratoire dont un patient était extubé 3 jours après sans incidents et deux patients étaient trachéotomisés après un deuxième échec d'extubation.
- Ces deux patients ont été décanulé après respectivement 10 et 17 jours.

### 3) 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 orientés 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 7 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 contre-indication 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).

*c) Corticothérapie :*

Depuis sa première utilisation à partir des années 1950, la corticothérapie seule ne s'est pas révélée efficace dans les différents essais thérapeutiques, et ceci quelles que soient les modalités de son utilisation et les doses. Pour certains, elle aurait même un effet néfaste sur la régénération des nerfs. [101]

Dans notre série :

- Les immunoglobulines ont été administré chez 46 patients (86.8%) avec une cure de 5 jours chez 5 patients, et une cure de 2 jours chez 41 patients
- La deuxième dose était indiquée chez 7 patients donc vu la non réponse à la première cure
- Une seule complication liée aux immunoglobulines était rapportée.
- L'échange plasmatique était réalisé chez 4 patients de notre série (7.5%) suite à la non amélioration clinique après l'administration des immunoglobulines chez ces patients ou parfois à la non disponibilité des immunoglobulines.
- 5 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%
<b>Note série</b>	<b>Maroc</b>	<b>87%</b>	<b>7.5%</b>

#### 4) Le traitement symptomatique

Il doit assurer la prévention et le traitement des complications éventuelles des troubles de la déglutition, de la ventilation, des troubles sphinctériens et des complications de décubitus (trophicité de la peau) et la prévention de la maladie thrombo-embolique veineuse par héparinothérapie.

Les douleurs doivent être contrôlées par des antalgiques.

Les patients présentant des troubles moteurs doivent être suivis en service spécialisé. Les ulcères de stress et les gastrites érosives sont relativement fréquents. Un soutien psychologique est indispensable chez ces patients alités pour des semaines.

Le traitement du déficit moteur et la prévention des retractions tendineuses doivent se faire très précocement. Malgré les meilleures prises en charges, il reste que 6 à 8% des patients atteints de SCB garderont des séquelles, 1 à 2 ans après le début en particulier des séquelles motrices avec steppage par déficit des loges antéro-externes de jambes uni- ou bilatérales, paresthésie distale avec dysesthésies de contact, souvent aggravées par les stimulations thermiques, la persistance de déficit distal gênant les mouvements fins des doigts

**a) L'équilibre nutritionnel**

Par l'intermédiaire de perfusions et/ou de la sonde naso-gastrique, on assure un apport calorique : protidique et vitaminique adéquate ; une hydratation correcte, afin de maintenir le sujet dans un état d'homéostasie optimale. Cet apport sera adapté selon les circonstances

En cas de fièvre, il conviendra pour pallier à une éventuelle déshydratation, d'augmenter la ration hydrique.

Les protides, l'eau sont des éléments essentiels pour préserver une masse musculaire suffisante, que le sujet a, dans une telle situation de dénutrition, tendance à cataboliser.

En sauvegardant cet équilibre nutritionnel par le biais de l'alimentation entérale, on s'oppose à la création d'un terrain favorable aux infections par diminution des moyens de défense et à la constitution d'escarres.

Le risque d'hypercalcémie par immobilisation existe. Source possible d'insuffisance rénale, elle sera prévenue par la mobilisation passive et la rééducation précoce

**Dans notre contexte :**

- Alimentation entérale : 47,2% des patients intubés ont bénéficié d'un gavage par une sonde naso-gastrique avec une dose de 25 à 30 kcal/Kg/jour.
- Alimentation parentérale : 20.7% des patients non intubés ont reçu une alimentation parentérale par oliclinomel N4 à cause de la présence des troubles de déglutition chez eux.
- Alimentation orale : (32.1%) leur alimentation était par voie orale vu l'absence de troubles déglutition chez eux

### ***b) Rééducation***

La rééducation est un élément majeur du traitement qui sera adaptée en fonction des phases de la maladie. Elle a pour objectif de prévenir les complications, de favoriser la récupération et de limiter les séquelles.

La kinésithérapie motrice permet la prévention des rétractions tendineuses lorsqu'elle est faite précocement. Malgré les meilleures prises en charges, 6 à 8% des enfants atteints du SGB garderont des séquelles motrices à type de steppage et de gêne aux mouvements fins des extrémités.

Les séances de kinésithérapie respiratoire tiennent une place essentielle dans la prévention et le traitement des complications d'ordre respiratoire du SGB. Les percussions thoraciques et les vibrations thoraciques sont les techniques qui, associées au drainage postural, ont des effets potentialisés par l'accélération du flux expiratoire.

#### Dans notre série :

Les séances de kinésithérapie motrice et respiratoire ont été instaurées chez tous les patients.

### ***c) Anticoagulation***

Les accidents thromboemboliques sont responsables de décès à la phase aiguë ou de récupération de la maladie, bien que moins fréquents chez l'enfant.

Ils doivent être efficacement prévenus. La prévention peut se faire éventuellement par la mobilisation passive des membres, les changements positionnels pluriquotidiens ainsi que par l'anticoagulation à dose préventive.

#### Dans notre étude :

- 15 % des cas ont reçu une anticoagulation préventive à savoir les enfants à un âge supérieur à 12 ans
- Dans notre série, aucun de nos patients n'avait un facteur de risque de complication thromboembolique

## 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 baumani chez 2 patients (taux=3.8%).
- Ces patients ont reçu les antibiotiques suivants : amoxicilline protégé, céphalosporines 3<sup>ème</sup> génération, céphalosporines 3<sup>ème</sup> génération métronidazole, aminosides, amikacine, imipenèmes,
  - La 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)

## 2) Dysautonomie végétative

Elle est prévalente chez le sujet pédiatrique, de par l'immaturation 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 cytolysse 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 pronostic 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

<b>Résumé thèse N°:269/18</b>	Syndrome de Guillain Barré en réanimation pédiatrique
<b>Auteur</b>	Khadija Bouras
<b>Rapporteur</b>	Pr Berdai Mohamed Adnane
<b>Mots clés</b>	Polyradiculonévrite aiguë–Syndrome de Guillain Barré – réanimation pédiatrique–immunoglobulines

### Introduction :

Le syndrome de Guillain–Barré (SGB) est une polyradiculonévrite dont le diagnostic peut être difficile chez l'enfant, reposant sur des arguments cliniques, biologiques et électrophysiologiques.

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 :

Nous avons réalisé une étude rétrospective qui a porté sur les enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique pour le syndrome de Guillain Barré (SGB) entre janvier 2009 et juin 2017 au CHU Hassan II de Fès.

### Résultats :

53 patients ont été inclus dans l'étude, le sexe masculin était légèrement prédominant (52,8%). L'âge médian était de 7 ans. La majorité des patients étaient des zones urbaines (69.8%). 61% des patients étaient hospitalisés en hiver et printemps. La majorité des patients étaient sans antécédents (60,4%).

Le principal motif d'admission en réanimation était le déficit moteur extensif (54,8%) avec 52,6% des malades avaient une tétraplégie. Le délai moyen entre le

début des symptômes et l'admission était de 6,1 jours. Les réflexes ostéotendineux étaient abolis chez 92.5% des cas. 47,6% avaient une paralysie des nerfs crâniens. Les troubles sensitifs étaient constatés dans 13,8% des cas. La ponction lombaire a montré une dissociation albumino-cytologique chez 53% des patients. L'électromyogramme retrouve essentiellement une atteinte démyélinisante chez 52% patients. La durée moyenne de séjour était de 19 jours.

45% des patients nécessitaient une intubation orotrachéale dont la durée moyenne de la ventilation était de 21 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 (83,3%). La trachéotomie était indiquée chez 2 patients après un deuxième échec de sevrage ventilatoire.

46 patients ont reçu les immunoglobulines polyvalentes (86.8%). La deuxième dose était indiquée chez 15% d'entre eux. Les échanges plasmatiques étaient réalisés chez 7.5% des patients et la corticothérapie était administrée dans 9% des cas.

Les principales complications étaient respectivement la pneumopathie (39,6%) et la dysautonomie végétative (18%). La mortalité de notre étude était de 7.5%.

### **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.

## ملخص

متلازمة غيان-باريه في إنعاش الأطفال	ملخص الأطروحة رقم 269/18
خديجة بوراس	الكاتبة
ذ. بردعي محمد عدنان	المؤطر
متلازمة غيان-باريه، إنعاش الأطفال- الغلوبولينات المناعية- اعتلال لجذور الأعصاب	الكلمات الدالة

### مقدمة

متلازمة غيان-باريه هي عبارة عن اعتلال لجذور الأعصاب، قد يصعب تشخيصها عند الطفل، وتعتمد على حجج سريرية، وبيولوجية وفيزيوكهربائية الهدف من عملنا هذا هو تحديد مختلف الوسائل التشخيصية والعلاجية لمتلازمة غيان-باريه عند الطفل ضمن مصلحة إنعاش الأطفال وتحديد تطورها، بالإضافة إلى مختلف المضاعفات التي قد تغير تدبير ومآل المرض

### المواد والطرق

لقد أجرينا دراسة استيعادية، دارت حول الأطفال الذين تم استشفائهم في مصلحة إنعاش الأطفال لأجل متلازمة غيان-باريه بين يناير 2009 و يونيو 2017 في المركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس

### النتائج

تضمنت الدراسة 53 مريضا، وقد ساد فيها الجنس الذكر قليلا بنسبة 52.8 بالمائة. كان متوسط العمر سبع سنوات. أغلب المرضى كانوا من المناطق الحضرية ( 69.8 بالمائة) . تم استشفاء 16 بالمائة من المرضى في فصلي الشتاء والربيع. لم يكن لأغلب المرضى تاريخ مرضي (60.4 بالمائة).

كان العوز الحركي الواسع الانتشار السبب الرئيسي لاستقبالهم في مصلحة الإنعاش (54.8 بالمائة) مع شلل رباعي عند 52.6 بالمائة من المرضى. كان الأجل المتوسط ما بين ظهور الأعراض و استقبالهم هو 6.1 يوما.

المنعكسات العظمية الوترية كانت ملغاة عند 92.5 بالمائة. كان ل 47.6 % شللا في الأعصاب القحفية. تم العثور على اضطرابات حسية في 13.8 % من الحالات. قد أظهر تطبيق البزل القطني تفارقا ألومينيا سيتولوجيا لدى 53 بالمائة من المرضى. وقد أبدى مخطط كهربية العضل أساسا ضررا مزيلا للميالين عند 52 بالمائة من المرضى. كانت مدة الإقامة المتوسطة 19 يوما.

احتاج 45 بالمائة من المرضى لتثبيت فموي رغامي حيث كانت المدة المتوسطة للتهوية 21 يوما. كانت العوامل المنبئة بالتثبيت حسب تحليل متعدد المتغيرات هي قصر المدى بين بداية الأعراض والاستقبال و شلل الأعصاب القحفية. تم تثبيت 14 مريضا بعد 48 ساعة من استقبالهم. كان الإنهاك التنفسي الداعي الرئيسي للتثبيت ( 83.3 % ). تم اللجوء إلى بضع الرغامي بعد فشل ثانٍ للانتزاع. تلقى 46 مريضا الغلوبولينات المناعية المتعددة التكافؤ ( 86.6 % ). تم تحديد الجرعة الثانية عند 7 مرضى من بينهم. تم تطبيق تبادل البلازما عند 7.5 في المائة من المرضى. تم تقديم علاج بالكورتيكويد ل 9 في المائة من المرضى. كان اعتلال الرئة أول المضاعفات ( 39.6 % ). معدل الوفيات في دراستنا 7.5 %

### الخاتمة

مكنتنا هذه الدراسة الاستيعابية من تحليل التدبير العلاجي للأطفال الذين يعانون من متلازمة غيان-باريه في إنعاش الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس. مكن تطور التدابير العلاجية في الإنعاش هذه السنوات الأخيرة، بما في ذلك التنفسية، من الحصول على معدل منخفض من الوفيات

**ABSTRACT**

<b>Abstract thesis N°:269/18</b>	Guillan–barre syndrome in pediatric reanimation
<b>Author</b>	Khadija Bouras
<b>Protractor</b>	Pr Berdai Mohamed Adnane
<b>Keywords</b>	Guillan–barre syndrome – pediatric reanimation. acute polyradiculoneuropathy. Immunoglobulins

**Introduction :**

Guillain–Barré syndrome (GBS) is a polyradiculoneuropathy that can be difficult to diagnose in children, based on clinical, biological and electrophysiological arguments.

The aim of our work is to identify the different diagnostic and therapeutic means of Guillain Barré syndrome in children in the pediatric reanimation service and specify the evolution as well as the various complications that can modify the management and the prognosis of the disease.

**Materials and methods :**

We realised a retrospective study that focused on children hospitalized in pediatric

reanimation for Guillain Barré Syndrome (GBS) between January 2009 and June 2017 at CHU Hassan II in Fez.

**Results :**

53 patients were included in the study, the male gender was slightly predominant (52.8%). The median age was 7 years old. The majority of patients were from urban zones (69.8%). 61% of patients were hospitalized in winter and spring. The majority of patients had no history (60.4%).

The main reason for admission to reanimation was the extensive motor deficit (54.8%) with 52.6% of patients having tetraplegia. The average time from onset of symptoms to admission was 6.1 days. Osteotendinous reflexes were abolished in 92.5% of cases. 47.6% had cranial nerve paralysis (43.3%).

Sensory disorders were found in 13.8% of cases. Lumbar puncture showed albumin–cytological dissociation in 53% patients. Electromyogram found mainly demyelinating damage in 52% patients. The average length of stay was 19 days.

45% patients required orotracheal intubation with an average duration of ventilation of 21 days. The predictive factors for intubation in multivariate analysis were the short delay between onset of symptoms and admission and cranial nerve paralysis. The main indication for intubation was respiratory exhaustion (83.3%). Tracheotomy was indicated in 2 patients after a second withdrawal defeat.

46 patients received polyvalent immunoglobulins (86.8%). The second dose was indicated in 15% patients of them. Plasma exchange was performed in 7.5% of patients. The Corticotherapy was administered in 9% of patients.

The main complication was the pneumopathy (39.6%) and then 18% of patients had vegetative dysautonomia. The mortality of our study was 7.5%.

### **Conclusion :**

This retrospective study allowed us to analyze the management of children with Guillain–Barré syndrome in pediatric reanimation at Hassan II CHU in Fez. The improvement of the care in reanimation in recent years, including respiratory, has permitted to obtain a low mortality rate.

# 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]. Hugues RAC, Rees JH. Guillain–Barré syndrome. *Curr Opin*.
- [5]. Griffin JW, Li CY, Macko C, et al. Early nodal changes in the acute motor axonal neuropathy pattern of the Guillain–Barré syndrome. *J Neurocytol* 1996.
- [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 jéjuni: étude sérologique. *British Med J* 1984.
- [9]. Diagana M, Khalil M, Preux PM, Dumas M, Jauberteau MO. Polyradiculonévrites et Campylobacter jéjuni: aspects cliniques et physiologiques. *Med trop* 2003
- [10]. Hartung HP. Infections et syndrome de guillain barré. *J Neurol* 1991.
- [11]. 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.
- [12]. Said G, Goulon–Goeau C. Syndrome de Guillain–Barré. *EMC Neurologie* 2002 ; 17–095–A–10.
- [13]. 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.
- [15]. Toyka KV. 80 années du syndrome de Guillain barré .Rev Neurol 1999.
- [16]. 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.
- [17].Koul R, Al-Futaisi A, Chacko A et al.. Clinical Characteristics of Childhood GuillainBarré syndrome: Oman Med J 2008.
- [18].Levin KH. Variants and mimics of Guillain-Barré Syndrome.Neurologist 2004.
- [19].Guillain-Barré syndrome in intensive care unit: a retrospective multicentric study from 2004 to 2013.UNIVERSITÉ DE LORRAINE.
- [20].al-Qudah AA1, Shahar E, Logan WJ, Murphy EG.Neonatal Guillain Barre syndrome,Pediatr Neurol 1988.
- [21].J.L. Lu, MD; K.A. Sheikh, MD; H.S. Wu, MD; J. Zhang, MD; Z.F. Jiang, MD; D.R. Cornblath, MD;.
- [22].Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system. Her majesty's stationery office ,London 1981.
- [23].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.
- [24].Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome.Cochrane Database syst Rev.2012.
- [25].Raphaël JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2012.
- [26].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.

- [27].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.
- [28].Vanhoutte EK, Faber CG, Merkies ISJ, PeriNomS study group. 196th ENMC international workshop: Outcome measures in inflammatory peripheral neuropathies 8–10 February 2013,.
- [29].Mryan M. Guillain-Barré syndrome in childhood. *J Paediatr. Child Health* 2005; 237–41, 41:.
- [30].Rantala H, Uhari M, Niemala M. Occurrence, clinical manifestation, and prognosis of Guillain-Barré syndrome. *Arch. Dis Child* 1991; 66: 706–08.
- [31].Delanoe C, Sebire G, Landrieu P, Huault G, Metral S. Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in.
- [32].Fethi Amri, Zakia Habboul, Monia Troudi, M.Ghribi, Hamdi Guedhami, Nizar khattat, *La tunisie Medicale* – 2011.
- [33].Fujii K, Takeshita K, Takagi A, Mizuochi H, Suyama M, Uchikawa H. Department of Pediatrics, Chiba University Graduate.
- [34].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.
- [35].Yee-man Ma,<sup>1</sup> Tim K.T. Liu<sup>1</sup> and Virginia Wong. Guillain-Barre syndrome in southern Chinese children. Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, University of Hong Kong.
- [36].Ali, Dr Shaila, Zia ur Rehman, Dr M and Sultan, Dr Tipu: spectrum of guillain barre syndrome in children" *Pakistan journal of sciences* 2017.
- [37].Salehiomran MR, Nikkhah A, Mahdavi M. Prognosis of Guillain-Barré syndrome in Children. *Iran J Child Neurol*. Spring 2016; 10(2):38–41.

- [38].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.
- [39]. 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.
- [40]. Kumar, M. (2015): Guillain Barré Syndrome: A Clinical Study of Twenty Children. *JOURNAL OF CLINICAL AND DIAGNOSTIC RESEARCH*.
- [41]. Ropper AH. soins intensifs dans le syndrome de Guillain Barré. *Neurol Neusurg IC*. New York, 1993.
- [42]. Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. *J Neurol Sci*. 2008.
- [43]. 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.
- [44]. I. Nachamkin, P. Arzate Barbosa, H. Ung, et al. Patterns of Guillain-Barré syndrome in children: Results from a Mexican population. *Neurology* 2007.
- [45]. 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.
- [46]. A.-M. Grapperon, S. Attarian. Centre de référence des maladies neuromusculaires et de la SLA, Hôpital de la Timone, AP-HM, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France. *EMC* 2017.
- [47]. 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.

- [48].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.
- [49].Markoula S, Giannopoulos S, Sarmas I, Tzavidi S, Kyritsis AP,Lagos G. Guillain Barré syndrome in northest Greece. Acta Neurol Scand 2007.
- [50].Mrs Tuğçe Aksu Uzunhan, MD, Department of Pediatric Neurology, istabul medical faculty,istabul university , turkey 2015.
- [51].Siala N, Sammoud A, Gargouri Y et al. Le syndrome de Guillain–Barré chez l'enfant. Apropos de 83 cas. Rev. Maghr. Pédiatr. 2002 ; 12:87–92.
- [52].David HR, Oleszek JL, Cha–kim A.Syndrome de Guillain Barré.2014.
- [53]. Jung Hwan Lee,Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain Barré syndrome. Seoul Kora 2008.
- [54].A. Even–Schneider – P. Denys – E. Chartier–Kastler – A. Ruffion.Troubles vésico–sphinctériens et neuropathies périphériques : le modèle de Guillain barré 2007.
- [55]. FOURNIER E.que peuvent attendre l'un de l'autre le syndrome de Guillain–Barré et l'électrophysiologie.Rev neurol 2000.
- [56].TAM CC., RODRIGUES LC., O'BRIEN SJ.Guillain–Barré syndrome associated with Campylobacter jejuni infection in England,2000–2001 .
- [57].Ho TW.Mishu B. Li CY,Cornabalth DR.Griffin JW.et al. Guillain Barré syndrome in northern China.
- [58].Hadden RD,Cornblath RD,Hughes RA, Zielasek J,Hartung HP,Toyka KV,et al.Electrophysiological classification of Guillain Barre syndrome.
- [59].Le syndrome de Guillain–Barré :nouveaux concepts et conséquences pratiques:Pratique Neurologique – FMC 2015;6:80–86.
- [60].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.

- [61].MULKEY BM., GLASIER CM., EL-NABBOUT B., WALTERS WD., IONITA C., MCCARTHY MH., Nerve Root Enhancement on Spinal MRI in Pediatric Guillain-Barre´ Syndrome Neurol 2010.
- [62].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.
- [63].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.
- [64].Col GF, Mathew DJ. Prognosis in severe Guillain Barre syndrome, Arch Dis Child 1987, 62 (3).
- [65].Wu HS, Yei QF, Liu TC, Zhang WC. The treatment of polyradiculoneuritis with respiratory paralysis. Brain Dev 1988.
- [66].Owen EB, Guillain Barré syndrome in children. Pediatrics in review 1986.
- [67].Bos AP, Van Der Meche FGA, Witsunberg M et al. Expérience with Guillain Barré syndrome in a pediatric intensive care unit.
- [68].Chevrolet JC. Ventilation non invasive à pression positive dans les défaillances neuromusculaires : actualités en réanimation et urgences 2000.
- [69].Antonello M, Delplanque D. Kinésithérapie et réanimation chirurgicale. Anesthésie et réanimation chirurgicale, 2ème édition.
- [70].Tenailon A, Boiteau R, aspiration trachéale et humidification des voies aériennes du malade soumis à la ventilation mécanique. Anesthésie Réanimation chirurgicale.
- [71].Cros AM, Janvier G, intubation et trachéotomie .Anesthésie Réanimation, 2ème édition.
- [72].Tremolières F, Description d'un ventilateur : modes de réglage et surveillance. Masson 1986.

- [73]. Vincent JL. Le manuel de réanimation, soins intensifs et médecine d'urgence . 2<sup>ème</sup> édition 2005.
- 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
- [74]. Moine P, Troche G. sevrage de la ventilation mécanique, anesthésie réanimation chirurgicale , 2<sup>ème</sup> édition.
- [75]. Raphael JC, polyradiculonévrites. Traité de réanimation médicale 2001.
- [76]. E. Pérez-Lledó\*, A. Díaz-Vico y F.A. Gómez-Gosálvez, Síndrome de Guillain-Barré: presentación clínica y evolución en. Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.
- [77]. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database syst revue 2014.
- [78]. Farcas P, Avnun L, Frisher S, Herishanu YO, Wirguin I. Efficacy of repeated intravenous.
- [79]. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain Barré.
- [80]. Barzegar M, Dastgiri S, Karegarmaher MH, Varshochiani A. Epidemiology of childhood Guillain Barré syndrome in the northwest of Iran. BMC Neurol 2007.
- [81]. Dias-Tosta E, Kuckelhaus CS. Guillain-Barré syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. Arq Neuropsiquiatr 2002 ; 60: 367-73.
- [82]. Trabelsi M, Mokrani R, Bennaceur B. Polyradiculonévrites aiguës de l'enfant : à propos de 71 cas. Pédiatrie 1989 ; 44 : 413-18.
- [83]. 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.
- [84]. Rodriguez D, Kaminska A, Mayer M. Polyradiculonévrites acquises. Neurologie Pédiatrique 2<sup>ème</sup> édition P : 577-80.

- [85].Turki I, Djaiet S, Boukhris S, Hentati F. Les polyradiculonévrites aiguës «Syndrome de Guillain–Barré ». Tunis Méd 2003 ; 81: 781–87.
- [86].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.
- [87].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.
- [88]. Cornblath DR. Electrophysiology in Guillain–Barre syndrome.
- [89].Cosi V, Versino M. Guillain Barré syndrome. J Neurol Sci 2006; 27 .
- [90].Ryan MM. Guillain Barré syndrome in childhood. J Paediatr Child Health 2005; 41.
- [91].Sladki JT. Guillain Barré syndrome in children. J Child Neurol 2004; 19.
- [92].Cerilosa–Cardoso A, Capote–Moreira G, Seavone–Mauro G. Síndrome de Guillain barré en pediatria. Rev Neurol 2007.
- [93].Buompadre MC, Gañez LA, Arroyo HA. Síndrome de GuillainBarré:espectro clinico y actualizaciones. Medicina infantil 2007.
- [94]. Ortiz–Corredor F, Pena–Preciado M. Use of immunoglobulin in severe childhood Guillain barré syndrome. Acta Neurol. Scand 2007.
- [95].Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, Wolter TD, Wijdicks EF. Anticipating mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome. Arch Neurol 2001.
- [96].Touzé E, Zuber M. Place des immunoglobulines intraveineuses et des échanges plasmatiques en neurologie 2000.
- [97].Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Mönning JS. Intravenously Administred Immunoglobulin in the Treatment of Childhood Guillain– Barré syndrome: A Randomized Trial. Pediatrics 2005; 116: 8–14.
- [98].Colls BM. Guillain–Barré syndrome and hyponatraemia. Intern Med J 2003; 33:5–9.

- [99].Study Group For Pediatric Guillain–Barre Syndrome. High–dose immunoglobulin therapy for Guillain–Barré syndrome in Japanese children. *Pediatr Int* 2003; 45: 543–49.
- [100].Seneviratne U. Guillain–Barre´ syndrome. *Postgrad Med J* 2000;.
- [101].Bosch EP, Smith BE. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in: Bradly WG, editor. *Neurology in clinical practice* 2004.
- [102].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.