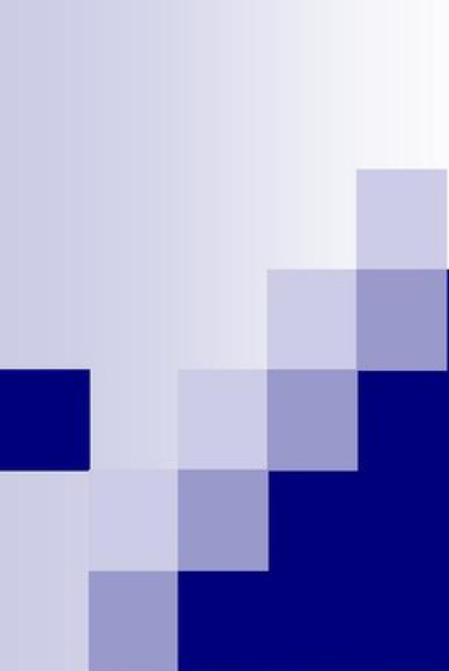




- **SYNDROME
DE GUILLAIN BARRE**
Particularités pédiatriques

Richard BARBIER
Centre Hospitalier de Dax



LE SYNDROME DE GUILLAIN BARRE

***POLYNEUROPATHIE
DEMYELINISANTE***

POLYNEUROPATHIE INFLAMMATOIRE DEMYELINISANTE

POLYRADICULONEVRITE
AIGUE

POLYNEUROPATHIE
INFLAMMATOIRE
CHRONIQUE
(CIDP)

Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy

SENSITIVO MOTRICE

MOTRICE PURE

MILLER FISHER

à part
Forme axonale pure

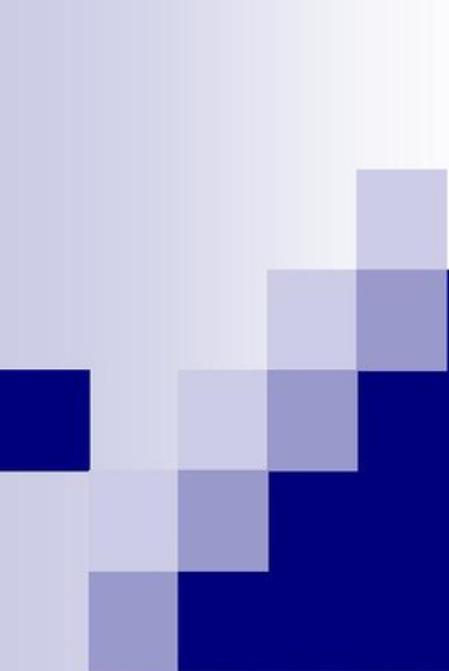


Incidence 0,4 à 1,7 cas pour
100.000 habitants et par an

30% des patients ont moins de 20 ans

Le plus souvent 5 à 10 ans

Âge moyen 5 ans 1/2



PHYSIO PATHOGENIE



**démyélinisation *segmentaire*
du système nerveux
périphérique**

**et du système nerveux
végétatif**



**La distribution
des lésions
est multifocale,
au hasard**

- 
- **Les racines médullaires**
 - les plexus
 - les chaînes sympathiques et les ganglions
 - les troncs nerveux
 - **la terminaison des nerfs intramusculaires**
 - les nerfs crâniens VII + IX X



Lésions = conséquence d'une réponse immunitaire croisée entre:

- myéline
- et agent infectieux (liposaccharides)

DÉCLENCHEMENT POST- INFECTIEUX

une à deux semaines auparavant

Virale:

herpès-virus, Epstein-Barr, CMV, Echo,
coxsackie, para-influenza, rougeole

Bactérienne:

- mycoplasme
- campylobacter jejuni (30% des GB)
- hemophilus influenza



après à un Vaccin

après un geste chirurgical



Immunité humorale

anticorps circulants antigangliosides

IgG ou IgM

détection possible/Elisa

SPECIFICITE DE CERTAINS ANTICORPS ANTI GANGLIOSIDES

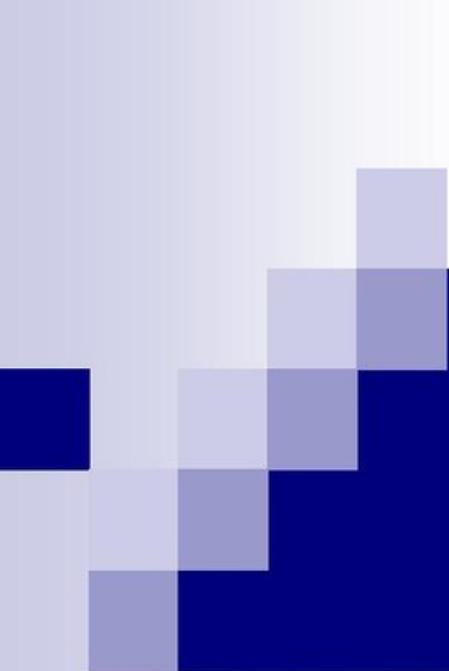
- **Anti GM1** forme motrice
post infection c. jejuni
- **Anti GM2**
post infection CMV
- **Anti GQ1b** syndrome de Miller Fisher
- **Anti GD1a** syndrome G.B. moteur
signes d'atteinte axonale



Participation de l'Immunité cellulaire

CD4

Macrophages



PRÉSENTATION CLINIQUE DE LA FORME TYPIQUE

- Extension: ascendante et symétrique

 - 1 à 4 semaines

 - En moyenne une semaine

 - Lorsque la progression du déficit s'étend sur plus de 4 semaines,
évoquer CIDP*

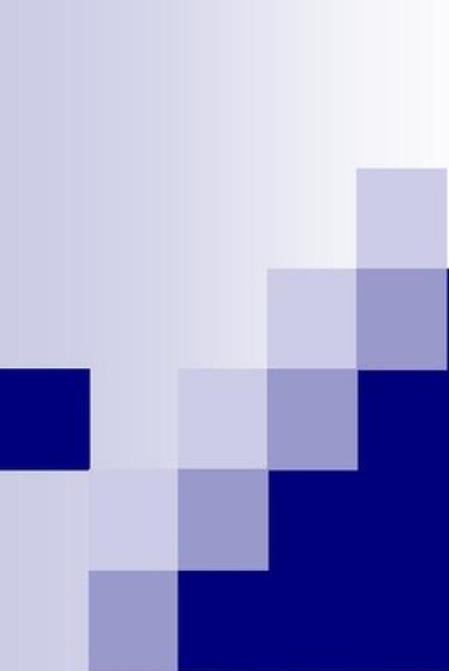
- Plateau

 - 2 à 6 semaines

 - En moyenne 2 semaines

- Récupération

 - 1 semaine à 2 mois, parfois 2 ans



LES PREMIERS SIGNES

***NECESSITE D UN
DIAGNOSTIC PRECOCE***

Des signes moteurs

- un déficit, symétrique
- une ataxie

et des signes sensitifs **SUBJECTIFS**

:

- paresthésies
- parfois myalgies
- rarement rachialgies



- LES SIGNES D EXAMEN

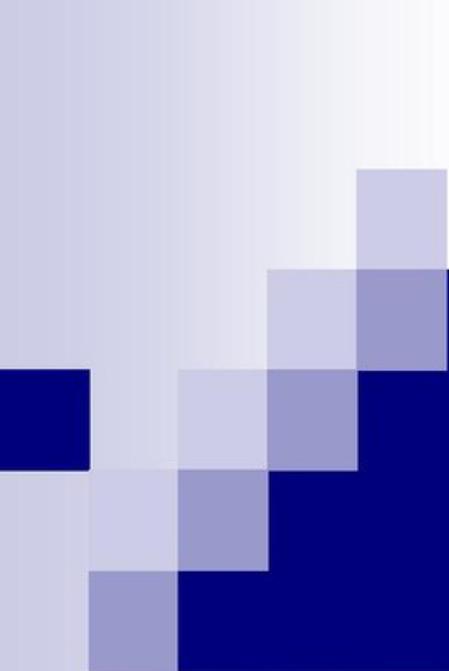
- Hypo- a- réflexie ostéotendineuse

- Diminution de la sensibilité proprioceptive

 - Pas de niveau sensitif

- Pas de signe de Babinski

- atteinte possible des paires crâniennes

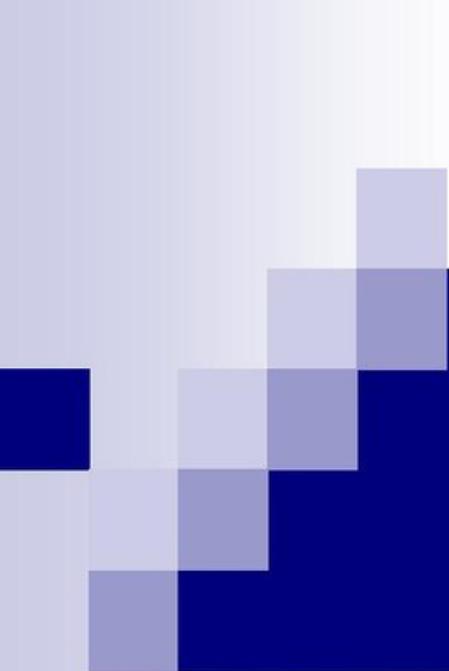


L EXTENSION

l'atteinte motrice *sévérité très variable*

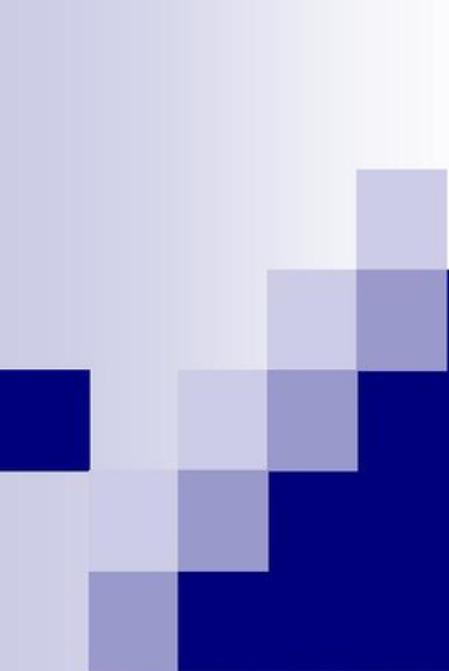
- gêne à la marche
- paraparésie flasque *d'évolution ascendante et rapidement progressive*
- quadriplégie

rapidité d'évolution souvent corrélée à l'atteinte des fonctions végétatives



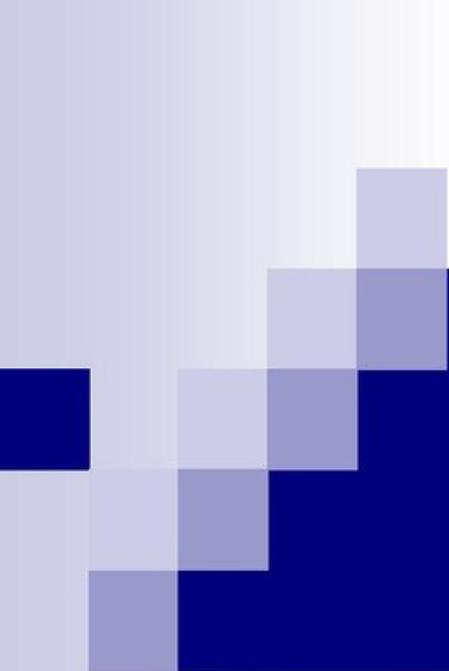
À LA PHASE D'ÉTAT

Souvent l'enfant a
perdu la marche

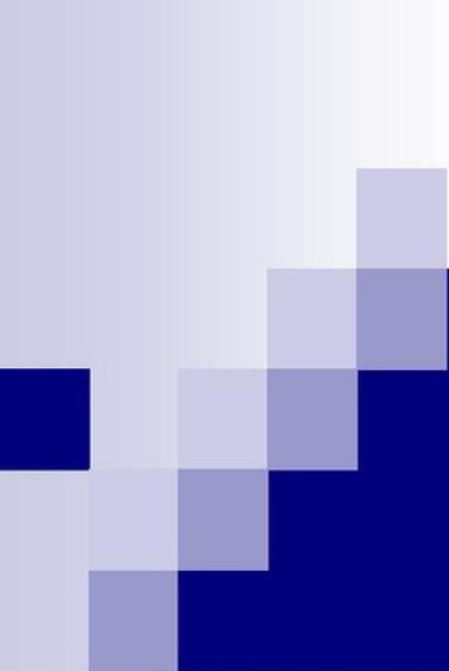


DIAGNOSTIC FACILE DANS LA
FORME TYPIQUE A
PREDOMINANCE MOTRICE

Paraparésie d'évolution rapide et
ascendante
diminution ou abolition des réflexes
ostéo-tendineux



Les examens complémentaires

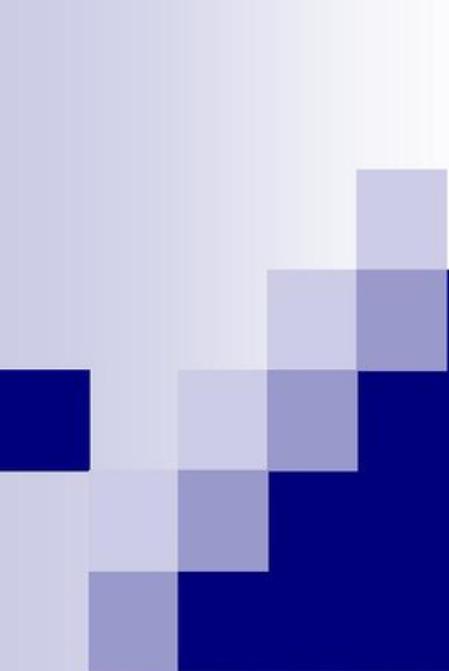


EXAMEN DU L C R

Dissociation albumino-cytologique

- Hyperprotéïnorachie
- pas ou peu de réaction cellulaire (transsudat)

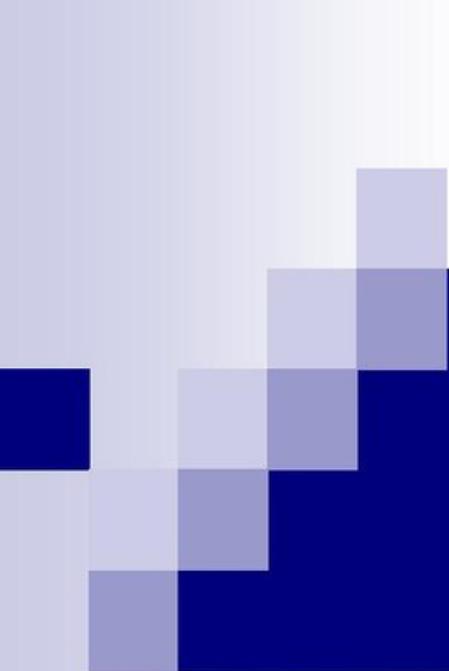
- parfois normale au début



Electro myogramme

Bloc de conduction :

- Ondes F: (conduction au niveau radiculaire)
 - Absence
 - Allongement des latences
- *Idem pour ondes H*
- *Diminution des vitesses de conduction motrice*



LES FORMES ATYPIQUES

- 
- Formes sensibles inaugurales ou pures
 - Formes paucisymptomatiques
 - Pandysautonomies aiguës

Syndrôme de Miller Fisher

(campylobacter jejuni)

- Opthalmoplégie
- **ataxie variable** sans signe cerebello-vestibulaire associé
- faiblesse musculaire modérée proximale
- troubles de la déglutition

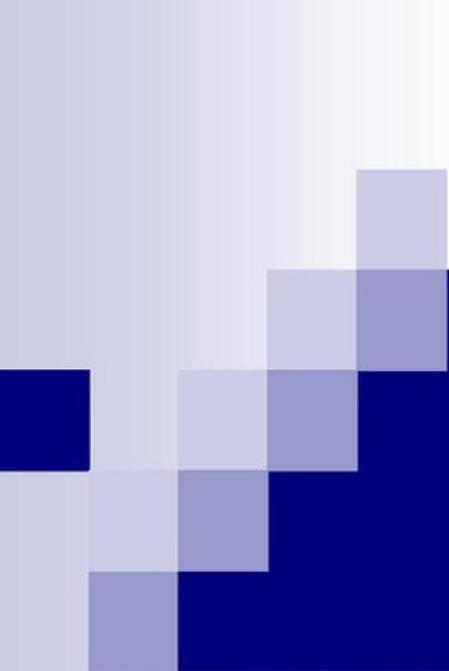
FORME AXONALE PURE

Acute Axonal Motor Neuropathy (A.M.A.N.)
Sans démyélinisation

C. Jejuni

Anticorps anti ganglioside GM1

Diminution de l'amplitude des réponses
motrices



LES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- 
- Causes non neurologiques

diagn. différentiels (suite)

- **Poliomyélite antérieure aiguë**
- **Neuropathies périphériques non démyélinisantes** (atteinte axonale):
 - Diphtérie
 - Collagénose, diabète, néoplasie, périartérite noueuse
 - **Porphyrie aiguë intermittente**
 - Intoxication
 - **Méningo radiculite à Borreliose**
 - HIV
- **Polyneuropathie inflammatoire chronique**

Surtout ne pas méconnaître une affection médullaire

- **IRM médullaire urgente +++ indispensable devant toute paraparésie/ quadriparésie mal expliquée**
- **Danger de la ponction lombaire en cas de compression médullaire**

Les pathologies médullaires chez l'enfant

- **Compression médullaire extrinsèque**
- **Myélite aiguë transverse**
- Tumeur intra-médullaire
- Hématome, ramollissement ischémique
- Abscès

	Guillain Barré	Myélite aiguë
Troubles sphinctériens	rares et discrets transitoires	Très fréquents et importants, durables
Troubles sensitifs subjectifs	Paresthésies des extrémités	Douleurs membres et rachis
déficit moteur	bilatéral et symétrique	
Evolution	ascendante	

	Guillain Barré	Myélite aiguë
Hyporéflexie	habituelle	Oui 50% cas (au début)
Déficit sensitif	Sensibilité proprioceptive	Sensibilité à tous les modes
Niveau sensitif	Non	oui
Babinski	Jamais	Oui/indifférent



CONDUITE A TENIR
UNE FOIS LE DIAGNOSTIC DE
GUILLAIN BARRE POSE CHEZ
L'ENFANT



l'enfant sera attentivement
surveillé

- pendant toute la phase
d'extension et de plateau

signes bulbaires

- Troubles de déglutition, fausse route,
- voix nasonnée, abolition réflexe vélo-palatin

signes respiratoires

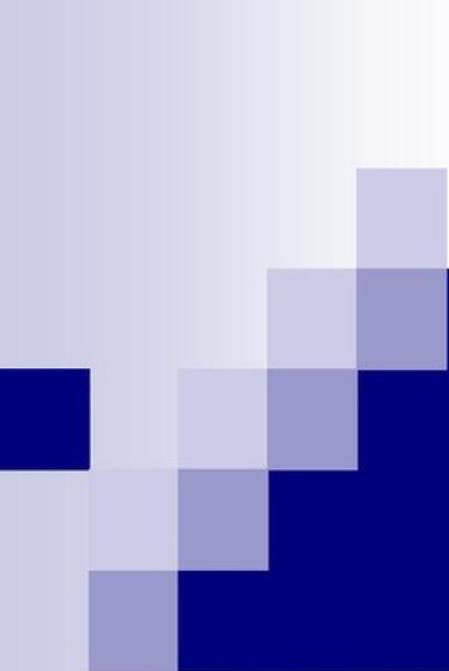
- faiblesse de la toux
- expansion inspiratoire incomplète
- dépression inspiratoire de l'épigastre

signes d'atteinte du système nerveux autonome

- poussées d'hypertension artérielle, hypotension orthostatique
- tachycardie ou bradycardie



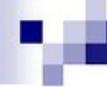
L'apparition du moindre de ces
signes nécessitera
immédiatement un passage
en Unité de Réanimation en vue
d'une **assistance respiratoire
éventuelle**



LE TRAITEMENT



**Le diagnostic de Guillain
Barré implique une
hospitalisation à proximité
d'une Unité de réanimation**



TRAITEMENT ETIOPATHOGENIQUE

- Corticostéroïdes

Parfois inutile dans les
formes bénignes

- Plasmaphérèse

- **Immunoglobulines**

Immunoglobulines

- Elles améliorent le pronostic, diminuent la fréquence des passages en réanimation
- *Elles sont préférées à la plasmaphérèse*
- Elles sont discutées dans les formes très bénignes mais sont en fait le plus souvent utilisées.

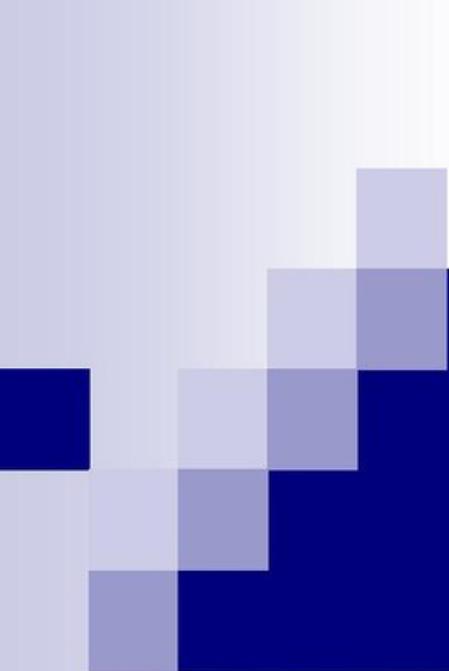
Immunoglobulines

- 1 gramme/jour 2 jours
- 400 mg/kg/jour 5 jours

débit maxi 4 ml/kg/heure

corticoïdes

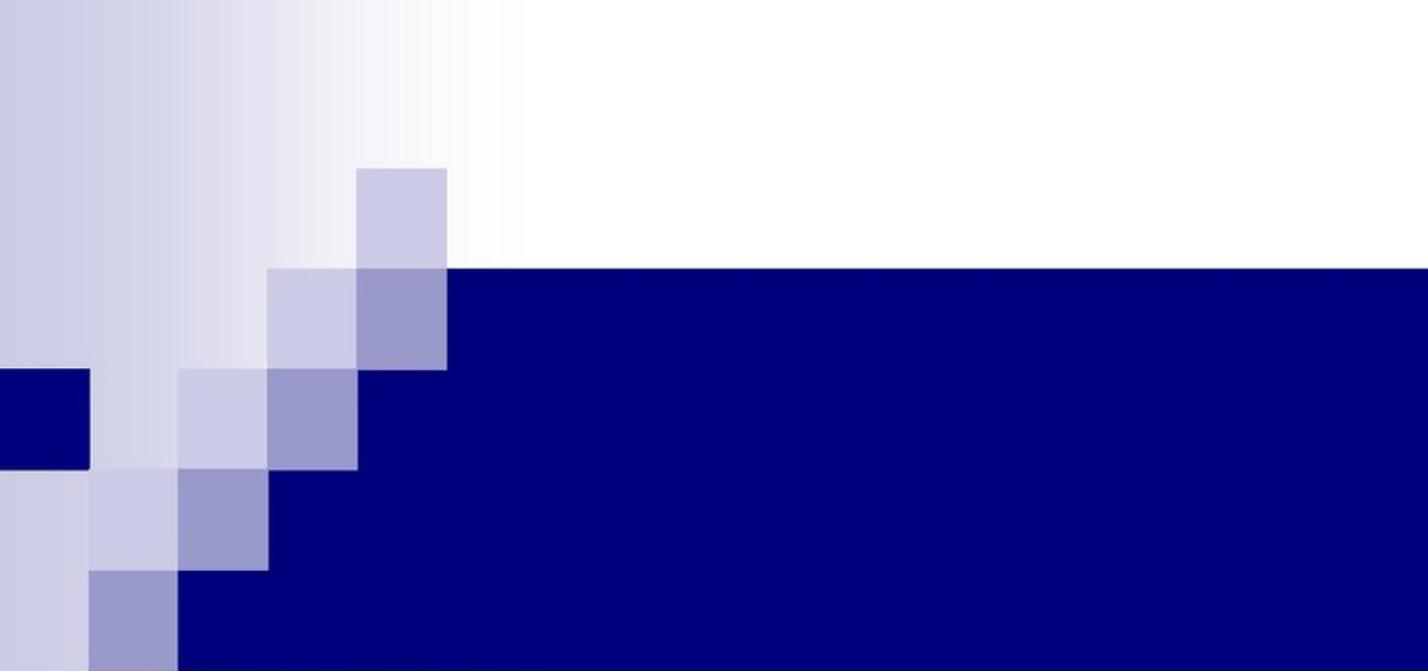
- Inefficaces
- y compris en association avec les immunoglobulines
- sauf dans les formes chroniques



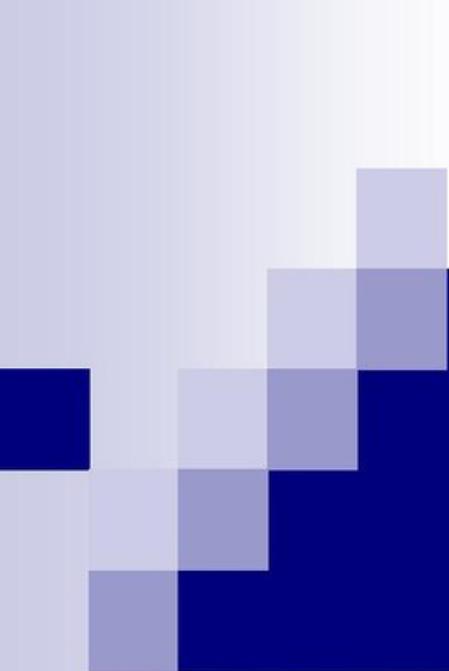
À part traitement des
formes chroniques des
CIDP

À part traitement des formes chroniques des CIDP
muscle-Nerve Dec 1997 Neurology Michigan USA

	Enfants (nb 12)	Adultes (n= 62)
Prednisone	7	56
Echanges plasmatisques	4	44
Azathioprine	0	12
IV Ig	8	4



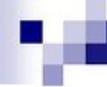
Sans oublier le traitement
symptomatique



PRONOSTIC



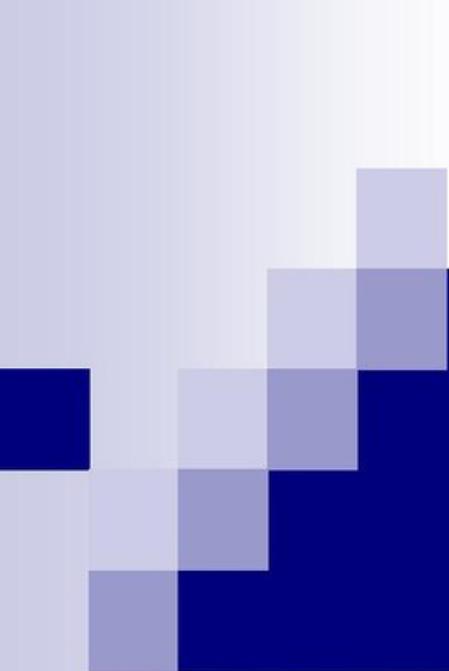
Ensuite, l'axone est remyélinisé
par prolifération des cellules de
Schwann



PHASE DE RECUPERATION

- peut être très longue,
- TESTING MUSCULAIRE
- reprise de la marche: avec aide puis autonome

- 
- GUERISON LE PLUS SOUVENT COMPLETE CHEZ L' ENFANT
 - SEQUELLES DANS 5 A 10% CAS:
 - Parésie amyotrophique distale
 - Steppage
 - Pieds creux



UNITE DE NEURO
PEDIATRIE
CHU BORDEAUX
1992- 2005

- 
- 31 cas: 2 a 12 ans
 - 21 sexe masculin
 - 10 sexe féminin



- SYNDROME DE GUILLAIN BARRE

26 CAS

- POLYRADICULONEVRITES A RECHUTES

5 CAS

(polyradiculonévrites inflammatoires chroniques démyélinisantes)

CLINIQUE

- Paraparésie flasque d'évolution ascendante

29 cas

- Ataxie avec ophtalmoplégie

2 cas

TRAITEMENTS

IMMUNOGLOBULINES

27 fois

- 1 g/kg/2 jours
- ou 400 mg/kg/5 jours



PLASMAPHERESES SEULES 1 fois

ASSOCIATIONS Ig + plasmaphérèses 2 fois

CORTICOTHERAPIE (CIDP)

INTUBATION VENTILATION ASSISTEE

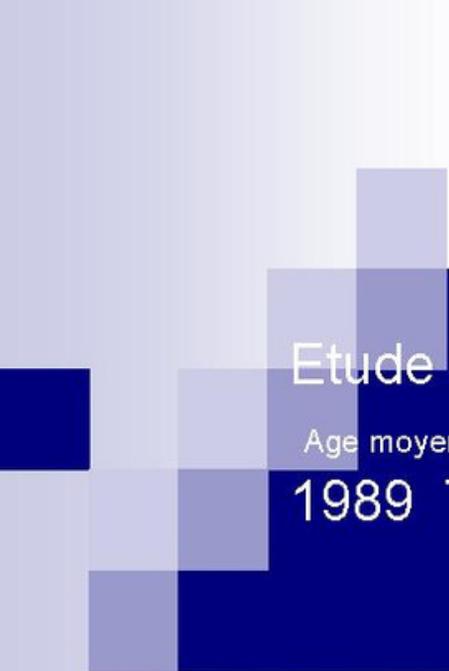
1 cas récupération complète

ABSTENTION THERAPEUTIQUE

3 fois (avec récupération complète)

EVOLUTION

- Favorable 24/31
- Séquelles mineures 2/31
- Rechutes 5/31 (*biopsie nerf 5/5*)



Etude de 71 cas de 1975 à 1987

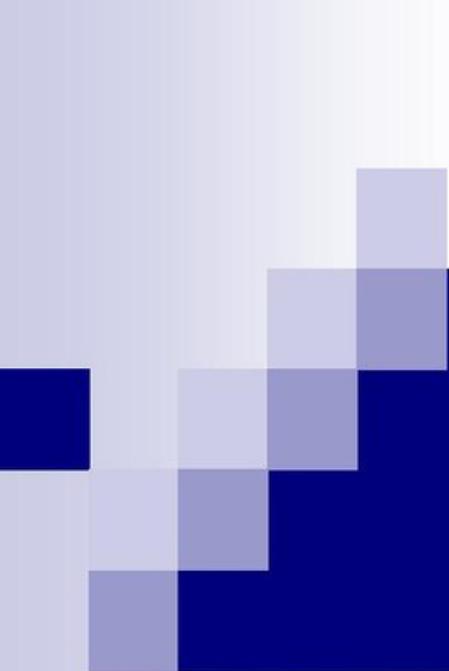
Age moyen 5 ans 6 mois

1989 Tunis Trabelsi&col

Pediatrie 44 413-418

- 
- Quadriplégie 30 cas/71
 - Atteinte respiratoire sévère 6 cas
 - 4 enfants sont décédés (respiratoire, dysautonomie, PTI)

- 
- 32 enfants sont suivis au delà de 3 ans, 10 présentent des séquelles dont 9 marchent sans appareillage



Etude de Toronto
The Journal of
Pediatrics March
2003

47 enfants dont 31 suivis de
1988 à 1995

Âge 9.2 +/-5.1 years

- 
- 24/47 reçoivent immunoglobulines (1 g/kg jours)
 - 5/31 ventilés

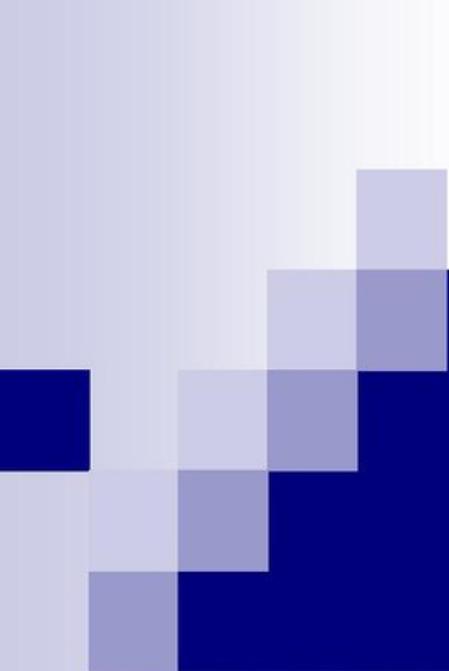
Séquelles à 5 ans

- Faiblesse musculaire *modérée* d'au moins un muscle: 23%
- Subjectives (interrogatoire sans signe objectif)
27%: fatigabilité, douleur lors des exercices prolongés (intolérance à l'effort)



Facteurs pronostiques péjoratifs

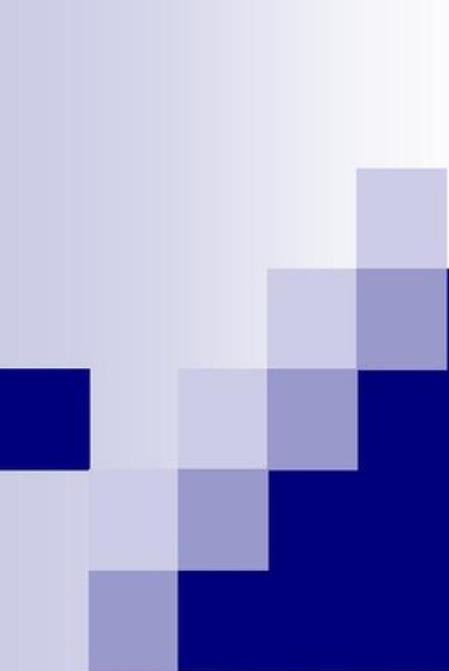
- Âge inférieur à 9 ans
- Extension du déficit en moins de 10 jours



LES PROGRES THERAPEUTIQUES ONT PERMIS ...

Les progrès de réanimation ont abaissé le taux de mortalité

Les plasmaphèreses puis les immunoglobulines ont diminué la sévérité des séquelles



LES PARTICULARITES PEDIATRIQUES

- 
- **Difficultés du diagnostic**
 - Difficultés de reconnaître les signes sensitifs subjectifs chez le jeune enfant
 - Les formes atypiques
 - **Pronostic meilleur que chez l'adulte**
 - L'indication des immunoglobulines non systématique
 - Préférence des immunoglobulines/plasmaphérèses