

## Quiz FMH 42

### Présentation du cas

Roselyne est hospitalisée à l'âge de 15 ans et 4 mois pour faiblesse musculaire des membres inférieurs et difficultés à la marche. Environ une semaine avant l'hospitalisation, Roselyne présente une angine sans état fébrile traitée par antibiothérapie. Par la suite, nette amélioration de la symptomatologie ORL, mais apparition de paresthésies au niveau des mains et des pieds, puis faiblesse et difficultés à la marche, avec tendance à la chute. Les parents consultent son pédiatre et celui-ci décide de l'adresser aux urgences de pédiatrie. Roselyne a vécu jusqu'à l'âge de 10 ans en Zambie. Elle a été suivie régulièrement et a été correctement vaccinée. Elle est scolarisée et ne présente pas de difficultés scolaires. Elle est parfaitement bi-

lingue anglais-français; pas d'antécédents pathologiques connus, en particulier pas de diarrhée. Pas de maladies familiales. Pas de vaccination récente. Premières menstruations il y a 5 mois.

A l'examen, poids 50 kg, taille 160 cm, T° 37.2°C, TA 120/70 mmHg. État général conservé, pas de signes dysmorphiques, état de conscience en ordre, pas de signes méningés. Faiblesse musculaire au niveau des 4 membres, essentiellement distale. La marche est impossible. Pas de faiblesse au niveau du visage ou de la nuque. Troubles de la sensibilité superficielle. Réflexes ostéo-tendineux absents aux membres inférieurs, faibles mais présents au niveau des membres supérieurs. Pas d'atteinte des nerfs crâniens. Le reste de l'examen est sans particularité.

### Question 1

Où se situe le problème neurologique? (central, périphérique, précisez et argumentez votre réponse en quelques lignes).

### Question 2

Quel est à votre avis le diagnostic le plus probable et donnez-en 4 arguments

### Question 3

Examen de choix pour confirmer votre diagnostic? (1 seule réponse) et que vous attendez-vous à trouver?



**Réponse 1**

Problème périphérique au niveau de la jonction neuro-musculaire ou du muscle (faiblesse à prédominance distale, absence des réflexes aux MI) mais en même temps atteinte sensitive aux MI, donc atteinte probablement de multiples racines nerveuses (polyradiculonévrite).

**Réponse 2**

Syndrome de Guillain Barré (SGB)

- Prodromes avec atteinte ORL-ite banale
- Atteinte neurologique progressive distale
- Troubles de la sensibilité superficielle
- Abolition des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs

**Réponse 3**

Ponction lombaire

- LCR: protéinorachie élevée, cellularité normale
- VCN-EMG: ralentissement de la conduction nerveuse, muscle normal
- IRM pour éliminer une atteinte médullaire

**Commentaire**

Mustapha Mazouni, Lausanne

**Question 1**

Le problème neurologique que présente Roselyne est en rapport avec une atteinte aiguë du neurone moteur périphérique objectivée par une paralysie motrice d'installation rapide en quelques jours au niveau des membres inférieurs, d'une diminution de la force musculaire au niveau des membres supérieurs avec hypotonie. Ces troubles moteurs sont associés à des troubles sensitifs à type de paresthésies au niveau des mains et des pieds. Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués aux membres supérieurs et abolis au niveau des membres inférieurs. Il s'agit donc d'une polyradiculonévrite aiguë avec atteinte globale des fibres nerveuses au niveau des racines et des extrémités distales.

**Question 2**

Il s'agit donc d'une neuropathie aiguë flasque périphérique avec des troubles sensitifs ce qui élimine la poliomyélite, la myélite transverse aiguë, le botulisme, l'hypokaliémie, et la myopathie aiguë. Les données anamnestiques et le status ne permettent de retenir ni une neuropathie toxique (médicaments, métaux lourds) ni une morsure de tique.

Le diagnostic le plus probable est une polyradiculonévrite aiguë en rapport avec un

syndrome de Guillain Barré sur les arguments suivants:

- Infection ORL une semaine avant le début des signes neurologiques
- Atteinte neurologique progressive distale à type de paralysie aiguë flasque périphérique
- Abolition des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs
- Diminution des réflexes ostéotendineux aux membres supérieurs
- Troubles de la sensibilité superficielle

**Question 3**

La dissociation albumino-cytologique a été pendant longtemps le seul critère de diagnostic du SGB (réponse correcte). Depuis plus de 30 ans l'électromyogramme (vitesse de conduction nerveuse VCN+EMG) est devenu un critère indispensable du diagnostic et permet la classification des SGB (réponse correcte). Quant à l'IRM, elle est indiquée dans le syndrome de Miller Fischer pour éliminer une atteinte médullaire.

**A propos du syndrome de Guillain-Barré (SGB) chez l'enfant**

Le SGB est une maladie rare chez l'enfant. Depuis la première description chez l'enfant en 1925 par Monnier-Vinard, moins de 1000 cas pédiatriques avaient été rapportés dans la littérature en 2001 (cité par Ammache Z et coll. *J. Child Neurol.*, 2001; 16: 477-483). Cette affection s'observe à tous les âges, y compris chez le nouveau-né, avec une distribution bimodale (pics à 4 et à 12 ans). Les garçons sont plus souvent affectés: (1.3♂: 1♀)<sup>1, 4-8</sup>. Depuis plus de 30 ans, il est devenu évident que ce syndrome se présente sous forme de 4 sous-types cliniques et neuro-électrophysiologiques: **la polyradiculo-neuropathie aiguë inflammatoire démyélinisante (PAID), la neuropathie aiguë axonale motrice (NAAM), la neuropathie aiguë axonale motrice et sensorielle (NAAMS) et le syndrome de Miller Fisher (SMF)**<sup>1-3, 6-8</sup>. Un cinquième sous-type très rare chez l'enfant et distinct du SMF, «**la polyneuritis cranialis**» (PC) a été décrit. Il est le plus souvent d'origine infectieuse (varicelle, HHV-6, borrelia, VIH, lèpre). Il est considéré actuellement comme une variante très rare du SGB<sup>9, 10</sup>.

La PAID est la forme clinique la plus commune en Europe et aux USA. Par contre ce sont la NAAM et la NAAMS qui se rencontrent le plus souvent dans le nord de la Chine, le Japon, l'Amérique centrale et l'Amérique du sud. La

plupart des cas publiés sont sporadiques, mais des petites séries publiées ont été associées à des épidémies de gastro-entérites bactériennes<sup>2</sup>. La revue de la littérature montre une incidence chez l'enfant variant de 0.6 à 1.1/100.000 enfants de moins de 15 ans et par an (0.8/100.000 enfants pour le SMF)<sup>1, 6-8</sup>. Sur le plan physiopathologique il est actuellement admis, notamment chez l'adulte, que le SGB est **une maladie auto-immune**<sup>2</sup>, résultant de l'activation des cellules T avec production d'anticorps dirigés contre les protéines des nerfs périphériques. Il a été démontré que des agents infectieux, tels que **Campylobacter jejuni** (ou le CMV, le *Mycoplasma pneumoniae* et le virus Epstein-Barr) peuvent déclencher la formation de ces auto-anticorps. La plupart de ces anticorps sont dirigés contre les protéines de la gaine de myéline, mais peuvent aussi être dirigés contre les protéines des axones<sup>2-3, 5-8</sup>. Ce mécanisme physiopathologique n'a été rapporté que dans très peu de cas de SGB chez l'enfant<sup>5</sup>. De nouvelles études prospectives sur un collectif important de SGB chez l'enfant sont encore nécessaires pour confirmer ces résultats.

**Les critères diagnostiques** sont actuellement bien définis<sup>3, 9</sup>. Un épisode infectieux (infection des voies aériennes supérieures, gastro-entérite) est souvent retrouvé quatre à six semaines avant le début de la maladie. Dans les trois sous types du SGB (PAID, NAAM, NAAMS), la maladie évolue en trois phases: **l'attaque de paralysie, la phase en plateau et la phase de résolution**. Les premiers symptômes qui apparaissent sont la douleur dans les membres inférieurs, qui peut être prédominante chez l'enfant, la paralysie, les paresthésies et la faiblesse musculaire des membres inférieurs (bilatérales et symétriques) avec abolition des réflexes ostéo-tendineux. La progression des troubles moteurs se fait de manière ascendante (**caudo-crânienne**) vers les membres supérieurs. Les nerfs crâniens sont souvent atteints, en particulier les nerfs oculo-moteurs. Quant à l'atteinte des muscles respiratoires, elle est moins fréquente chez l'enfant. Enfin des signes d'atteinte du système nerveux autonome peuvent s'associer à ce tableau clinique (rétention urinaire, iléus, tachycardie sinusale, hypertension artérielle, une arythmie cardiaque). Dans la plupart des cas la maladie atteint son nadir après deux semaines, c'est le début de la phase en plateau, dont

Evaluation clinique	score
Enfant sain	0
Symptômes minimes, apte à marcher et à courir	1
Apte à marcher 5m sans assistance, inapte à courir	2
Apte à marcher 5m avec assistance	3
Incapable de marcher et confiné au lit/chaise	4
Confiné au lit, incapable de lever le pied	5
Intubation et ventilation assistée	6
Enfant décédé	

Tableau 1: Score de Likert

la durée est variable. A ce stade, une évaluation fonctionnelle à l'aide de l'échelle d'incapacité de Lickert<sup>6)</sup> est indispensable et permet d'établir un bilan clinique de départ (voir tableau 1).

Ce bilan clinique doit toujours être complété par une évaluation des membres supérieurs, des nerfs crâniens, de la fonction respiratoire et du système nerveux autonome<sup>1), 6-8)</sup>. Il permet ainsi de distinguer les formes modérées des formes graves afin d'instituer une prise en charge précoce et efficace. Ensuite commence la phase de récupération. (voir plus loin).

**Le syndrome de Miller Fisher**, rare chez l'enfant, se définit par la triade ophtalmoplégie, ataxie, aréflexie ostéotendineuse et représente 5% des SGB<sup>4)</sup>. Des paresthésies distales et une faiblesse modérée des muscles proximaux et de la déglutition peuvent parfois s'y associer. Cette forme clinique peut évoluer vers un SGB avec un déficit moteur généralisé et une paralysie des muscles respiratoires, mais elle reste le plus souvent bénigne. Les études électrophysiologiques de ce syndrome ont toutes démontré des signes de neuropathie périphérique. L'ophtalmoplégie est souvent associée à une élévation non spécifique des anticorps anti-GQ1b.<sup>1)-2), 6)-8)</sup>.

**La Polyneuritis Cranialis**, encore beaucoup plus rare chez l'enfant, se manifeste par une paralysie multiple des nerfs crâniens uni- ou bilatérale, à début aigu sans atteinte médullaire. Elle est souvent précédée par un épisode infectieux banal. Elle peut être secondaire à un processus immunologique et entraîner une démyélinisation des nerfs crâniens<sup>9)-10)</sup>.

Items	PAID	NAAM	NAAMS	SMF
Âge affecté	Tous les âges	Surtout Enfants et adultes jeunes	Surtout adultes	Adultes > enfants
Moteur vs sensoriel	moteur & sensoriel	moteur	moteur & sensoriel	moteur > sensoriel
Electrodiagnostic	démyélinisation	axonal	axonal	démyélinisation
Guérison	rapide (la plupart)	rapide (la plupart)	lente	variable

Tableau 2: Aspects des syndromes de Guillain Barré

Patients sans atteinte sensorielle	Autres neuropathies aiguës flasques périphériques	Syndrome de Miller Fisher
Poliomyélite aiguë	Syndromes de Guillain Barré	Encéphalite aiguë
Myasthénie gravis	Diphthérie	
Troubles électrolytiques	Porphyrie	
Botulisme	Paralysie par morsure de tiques	
Myopathie aiguë	Neuropathie toxique (dapsons, plomb)	

Tableau 3: Diagnostic différentiel d'une neuropathie aiguë flasque périphérique. Tableau modifié de Hughes<sup>2)</sup>

**L'étude du liquide céphalo-rachidien** par la ponction lombaire montre une albuminorachie élevée dans 80% des cas pouvant atteindre jusqu'à 1.5g/l et pas ou peu de cellules <10: **classique dissociation albumino-cytologique**, qui est un des critères du diagnostic du SGB<sup>1)-3)</sup>.

**L'électromyogramme et la mesure des vitesses de conduction nerveuse (EMG VCN)** jouent un rôle très important dans le diagnostic<sup>1)-3)</sup>. Ces tests sont bien codifiés et leurs résultats permettent le plus souvent de reconnaître et de classer les trois entités du SGB (PAID,NAAM,NAAMS) [(ralentissement des vitesses de conduction motrices et sensitives, bloc de conduction = **neuropathie démyélinisante**)/(normalité des VCN, baisse d'amplitude des réponses motrices et/ou sensitives = **neuropathie axonale**)]. Ces tests peuvent être très rarement normaux. L'EMG montre un muscle normal. La réalisation de ces tests est souvent pénible chez l'enfant à cause de la présence des douleurs importantes des membres. En fait dans la plupart des cas de SGB de l'enfant, l'anamnèse, l'examen neurologique et la PL permettent d'établir le diagnostic de SGB et le recours à l'EMG, qui n'est réalisable que dans les hôpitaux universitaires et dans quelques hôpitaux régionaux, n'est indiqué que dans certains cas atypiques.

**En cas de syndrome de Miller Fisher ou de Polyneuritis Cranialis**, une IRM peut

être utile pour montrer les racines atteintes et exclure un autre diagnostic. Mais en général un bon examen clinique permet également de le faire.

A réserver dans des cas spéciaux ou difficiles.

**Un bilan à visée étiologique** peut être informatif: sérologies en fonction de la nature des épisodes infectieux antérieurs identifiés, coproculture (Campylobacter jejuni, anticorps anti-gangliosides)<sup>1)-5)</sup>. Une synthèse du diagnostic est proposée dans le *tableau 2*.

**Le diagnostic différentiel** d'une neuropathie aiguë flasque est présenté dans le *tableau 3*. Seules les maladies les plus fréquentes chez l'enfant ont été retenues. Malgré la disparition de la poliomyélite en Suisse, la recherche des virus Polio dans les selles est obligatoire devant toute paralysie aiguë flasque de l'enfant (OFSP).

**«La prise en charge optimale du SGB est très importante car les enjeux immédiats sont la vie ou la mort»<sup>8)</sup>**. L'hospitalisation est toujours indiquée, soit en unité de soins continus, soit en unité de soins intensifs en cas de forme sévère avec une atteinte des muscles respiratoires.

**Les soins de soutien** sont très importants dans la prise en charge de l'enfant. Elle doit être entreprise par une équipe multidisciplinaire comprenant<sup>1)-2), 6)-11)</sup>:

- Une surveillance clinique avec monitoring cardio-respiratoire, hémodynamique et protection des voies respiratoires.
- L'intubation et la ventilation artificielle en cas de défaillance respiratoire rarement indiquée chez l'enfant.
- La gestion de la douleur (Smiley scale<sup>1)-5)</sup> est effectuée par la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et en évitant tout médicament opiacé. Certains auteurs préfèrent l'utilisation de gabapentine ou de carbamazépine qui semblent plus efficaces.<sup>4)</sup>
- La prise en charge nutritionnelle doit être entreprise dès l'hospitalisation de même que les soins de nursing pour un enfant alité et paralysé.
- Le programme de réhabilitation est aussi important que l'immunothérapie et il doit être mis en route dès la phase aiguë et poursuivi en ambulatoire pendant plusieurs mois (> 6mois) après la sortie de l'hôpital.

**La plasmaphérèse**, était il y a 20 ans, «le gold standard» du traitement de l'adulte et de l'enfant, mais elle a été remplacée par la mise à disposition des immunoglobulines IV pour une majorité des cas. Cette technique coûteuse nécessite un équipement spécial, un personnel hautement qualifié et ne s'effectue que dans des centres spécialisés. Actuellement elle est recommandée seulement dans les cas sévères, non répondeurs aux immunoglobulines IV (IG IV) ou chez les enfants ayant présenté des réactions aux immunoglobulines<sup>1)-2), 6)</sup>. Son utilisation précoce a montré chez certains cas sévères une amélioration et une évolution plus courte de la maladie<sup>1), 2), 3), 6)-8)</sup>.

**Les immunoglobulines intraveineuses (IG IV)** sont prescrites, au cas par cas, chez l'enfant. Dans les séries publiées elles sont surtout administrées dans les cas sévères ou en cas de score clinique d'incapacité  $\geq 4$ . La posologie recommandée est de 400 mg/kg/j pendant 5 jours<sup>1)-3), 6)-8), 12)</sup>. Ce traitement est en général bien supporté et diminue le risque de rechutes. Cependant des effets indésirables transitoires ont été signalés (réactions allergiques, céphalées, nausées, fièvre)<sup>1)-3)</sup>.

Dans les séries publiées<sup>1), 6)-8)</sup>, après une phase en plateau de durée variable, la **phase de résolution** commence par la récupération progressive de la force musculaire des membres (proximale puis distale), puis de la marche avec assistance, après une semaine à



2 mois. La durée de l'hospitalisation est en moyenne de 10 jours à deux mois. La sortie est autorisée dès la récupération de la force musculaire ou la reprise de la marche avec assistance. Chez l'enfant la phase de résolution est plus rapide que chez l'adulte. Le plus souvent, après un suivi en ambulatoire strict pendant une année en moyenne 75% à 95% des patients sont sans symptômes. Les séquelles sont minimales et n'interfèrent pas dans la vie quotidienne. Les rechutes après traitement par IG IV sont rares. Certaines situations associées à une mauvaise évolution, ont été rapportées dans la littérature, tels un âge inférieur à 9 ans, une forme sévère d'emblée ayant nécessité une ventilation assistée, une inexcitabilité à l'EMG VCN, une récupération tardive de la marche ou une évolution vers une polyneuropathie inflammatoire chronique démyélinisante<sup>1)-2), 6)</sup>. Le décès survient rarement chez l'enfant (de 0 à 11%), souvent lié à des formes sévères d'emblée ayant nécessité une ventilation assistée (chez l'adulte: 4 à 15% de décès et 20% de patients restent handicapés moteurs). Pour conclure nous pouvons dire que le SGB est une maladie auto-immune, sérieuse mais rare chez l'enfant. Le pronostic vital et fonctionnel à long terme est meilleur que chez l'adulte. Associé à la prescription des IG IV, le traitement de soutien en phase aiguë et à long terme est d'une très grande importance.<sup>1)-2), 6)-8)</sup>

## Références

- 1) Korinthenberg R et coll. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barre syndrome. *Neuropediatrics*, 2007; 38: 10-17.
- 2) Hughes RAC et coll. Guillain-Barre syndrome. *Lancet*, 2005; 366: 1653-1666.
- 3) Asbury AK et coll. New concepts of Guillain Barre syndrome *J Child Neurol*, 2000; 15: 183-191.
- 4) Burns T M Guillain Barre syndrome, *Semin Neurol* 2008; 28: 152-167.
- 5) Schessl J et coll. Prospective study on ganglioside antibodies in childhood Guillain Barre syndrome. *Arch. Dis Child*, 2007; 92: 48-52.
- 6) Kalra V et coll Outcome in childhood Guillain Barre syndrome. *Indian J Ped*, 2009; 76: 795-9.
- 7) Hung PL et coll. A clinical and electrophysiologic survey of childhood Guillain -Barre syndrome. *Pediatr Neurol*, 2004; 30: 86-91.
- 8) Lee JH et coll Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain Barre. *J. Paediatr Child Health*, 2008; 44: 449-54.
- 9) Asbury AK Diagnostic considerations in Guillain Barre syndrome, *Ann Neurol* 1981; 9: 1-5.
- 10) Pavone P et coll. Polyneuritis cranialis: full recovery after intravenous immunoglobulins. *Pédiatr Neurol*. 2007; 37: 200-211.
- 11) Hughes RAC et coll Supportive therapy for patients with Guillain Barre syndrome. *Arch.Neurol*. 2005; 62: 1194-1198.
- 12) Korinthenberg R et coll. Intravenous immunoglobulin in the treatment of children Guillain-Barre syndrome. *Pediatrics*, 2005; 116: 226-228.

## Correspondance

Prof. hon. M. Mazouni  
Route du Pavement 13  
1018 Lausanne  
[mustapha@mazouni.com](mailto:mustapha@mazouni.com)