UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année : 2015 Thèse n° : 30

Le syndrome de Guillain-Barré. Expérience de la pédiatrie CHU Mohammed VI.

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/04/2015

PAR

Mr. Soufiane BIGI

Né le 07 Avril 1989 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS:

Syndrome de Guillain-Barré – Poly neuropathie aigue- Immunoglobulines- Plasmaphérèse.

JURY

Mr.	M. SBIHI Professeur de Pédiatrie	PRÉSIDENT
Mr.	M. BOUSKRAOUI Professeur de Pédiatrie	RAPPORTEUR
Mr.	M. BOURROUS Professeur agrégé de Pédiatrie	JUGES
Mr.	N. RADA Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mr.	Y. MOUAFFAK Professeur agrégé d'Anesthésie-Réanimation	

بسم الله الرحمن الرحيم

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

صدق الله العظيم

سورة البقرة: الآية: 31

Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dés sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Secretaire Générale: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie

ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anésthésie-réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUCHADI Abdeljalil (Militaire)	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino-laryngologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AIT AMEUR Mustapha (Militaire)	Hématologie Biologique	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie B	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire péripherique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
AMINE Mohamed	Epidémiologie-clinique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KOULALI IDRISSI Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	KRIET Mohamed (Militaire)	Ophtalmologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique A	LAOUAD Inass	Néphrologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A

BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi (Militaire)	Chirurgie Générale
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo- phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique B	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie A	OUALI IDRISSI Mariem	Radiologie
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
CHERIF IDRISSI EL GANOUNI Najat	Radiologie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anésthésie- réanimation
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme (Militaire)	Rhumatologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénéque
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
ARABI Hafid (Militaire)	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAHKIM Mohammed (Militaire)	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie-pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub (Militaire)	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah (Militaire)	Radiologie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	NADOUR Karim(Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness (Militaire)	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef (Militaire)	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid (Militaire)	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa (Militaire)	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah (Militaire)	Chirurgie Thoracique

DÉDICACES

A mon Dieu, le tout puissant

Qui m'a créé et donné cette intelligence, qui m'a toujours soutenue et fortifié dans mon parcours scolaire. C'est à Dieu que je dois ce succès aujourd'hui, à lui soit la gloire.

A mon regretté et très cher papa : Mr Abdelouahab Bigi

Pour m'avoir donnée la vie et la joie de vivre. Ta bonne éducation, tes conseils et tes bénédictions n'ont jamais fait défaut, que Dieu le tout puissant t'accorde son paradis éternel.

A ma très chère maman : Mme Hayat Karram

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers toi maman ! Tu as toujours été un modèle de foi pour moi. Merci pour ton amour, ton soutien, le temps que tu as consacré pour moi et mes frères, je resterai toujours ton fils bien aimé. Que Dieu le tout puissant soit à tes cotés maman et t'accorde une meilleure santé.

A mes frères : Abdessadek, Otman, et Mohammed

Les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection que je porte pour vous. Vous êtes si chers à mon cœur ! Vous êtes ma famille, merci pour votre soutien.

A mon oncle : Mr Ahmed Bigi

Mon conseiller, et ami fidèle, qui m'a assisté dans les moments difficiles et m'a pris doucement par la main pour traverser l'ensemble des épreuves pénibles....
Je te suis très reconnaissante, et je ne te remercierai jamais assez pour ton amabilité, ta générosité, ton aide précieuse.

A ma grand-mère : Mme Tawaya Ridouane

Qui m'a accompagné par ses prières, sa douceur, puisse Dieu lui prêter longue vie et beaucoup de santé et de bonheur dans les deux vies.

A ma tante : Mme Fatima Karram
Que Dieu te bénisse et te comble !!!

A tous les membres de ma famille
Soyez bénis

A mon frère, collègue et colocataire : Mr Aimad Benhaddou
Merci pour ton sourire, tes encouragements et ta patience à mon égard.

A mes amis (es), et collègues : Ibtissam Bihaoui, Laila Bourkhissi, Abderrahim Nadri, Ziad Ourahma, Adil Lamhani, Hassan Nekkour, Badr Rouijel, Kamal Chakir, Boubaker El aalim , Adnane mortaji, yassine Ahtar, Ahmed Kobi et les autres :
Merci pour votre chaleureuse amitié à mon égard

A tous mes enseignants de la faculté de médecine de Marrakech

A toute l'équipe médicale et paramédicale du CHU Mohammed VI de Marrakech, et de l'hôpital préfectoral d'Inezgane
Vous avez fait de moi le médecin que je serai demain
A tous les médecins dignes de ce nom

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

REMERCIEMENTS

A notre cher maitre et rapporteur de thèse
Pr Mohammed Bouskraoui
Doyen de la faculté de médecine de Marrakech
Professeur d'enseignement supérieur en pédiatrie à la FMPM
Chef de service de pédiatrie A au CHU Mohammed VI de Marrakech
Nous vous remercions pour l'honneur vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail, pour votre disponibilité malgré vos nombreuses occupations, votre compétence, dynamisme et réactivité qui nous ont toujours inspiré.
Veuillez trouver ici cher maitre, l'expression de notre respect et gratitude.

A notre maitre et président du jury de thèse
Pr Mohamed SBIHI
Professeur d'enseignement supérieur en pédiatrie à la FMPM
Chef de service de pédiatrie B au CHU Mohammed VI de Marrakech
Nous sommes honorés par votre présence dans ce jury dont vous êtes le président
Votre rigueur, votre culture scientifique, votre gentillesse sont pour nous un modèle à suivre.
Veuillez agréer cher maitre l'expression de notre profond respect et grande admiration.

A notre maitre et juge de thèse
Pr Monir Bourrous
Professeur agrégé en pédiatrie à la FMPM
Chef de service des urgences pédiatriques au CHU Mohammed VI de Marrakech.
Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en siégeant dans ce jury. Vos qualités professionnelles et humaines vous valent le respect de tous. Serviable et débordant de gentillesse, vous êtes toujours au service des étudiants et de la médecine. Vous êtes un exemple cher maitre !
Recevez cher maitre l'expression de notre profonde reconnaissance et notre grande admiration.

A notre cher maitre et juge de thèse
Pr Rada Noureddine
Professeur agrégé en pédiatrie à la FMPM
Nous sommes très touchés par la gentillesse avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail. Nous vous remercions pour votre disponibilité.
Veuillez trouver ici cher maitre, l'expression de nos remerciements les plus distingués.

A notre cher maitre et juge de thèse
Pr Mouaffak Youssef
Professeur agrégé en anesthésie réanimation
Nous vous remercions de tout cœur d'avoir accepté de faire partie de ce jury.
Merci pour la spontanéité par laquelle vous avez accepté de juger notre travail
Recevez cher maitre, l'expression de notre haute considération

ABRÉVIATIONS

Liste des abréviations

SGB : Syndrome de Guillain-Barré.

PRNA : Polyradiculonévrite aiguë

LCR : Liquide céphalo-rachidien

DAC : Dissociation albumino-cytologique.

EMG : Electromyogramme.

VCN : Vitesse de conduction nerveuse.

CRP : protéine C réactive

VS : vitesse de sédimentation

TDM : Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

CJ : Campylobacter Jéjuni.

CMV : Cytomégalovirus.

EBV : Epstein-Barr Virus.

EP : Echanges plasmatiques.

Ig IV : Immunoglobulines par voie intraveineuse.

PL : Ponction lombaire.

ROT : Réflexes ostéo-tendineux.

LED : Lupus érythémateux disséminé

PLAN

INTRODUCTION 1

PATIENTS ET MÉTHODES 3
I.TYPE D'ÉTUDE : 4
II.CRITÈRES D'INCLUSION : 4
III.CRITÈRES D'EXCLUSION : 4
IV.RECUEIL DE DONNEES 5
V.MÉTHODOLOGIE STATISTIQUE : 5

RESULTATS 6
I.DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES 7
1.Age 7
2.Sexe 7
3.Origine géographique 7
4.Saison 8
5.Antécédents 9
II.DONNÉES CLINIQUES 9
1.Mode d'installation 9
2.Déficit moteur 10
3.Reflexes ostéotendineux 11
4.Troubles de sensibilité 11
5.Atteinte des paires crâniennes 12
6.Troubles sphinctériens 12
7.Myalgies 12
8.État hémodynamique et respiratoire 13
III.DONNÉES PARACLINIQUES 13
1.Dissociation albumino-cytologique du LCR 13
2.Électromyographie 13
3.Autres examens paracliniques 13
IV.PRISE EN CHARGE 14
1.Durée d'hospitalisation 14
2.Traitement spécifique 14
3.Traitement symptomatique 15
V.Évolution et pronostic 15

DISCUSSION 17
I.HISTORIQUE 18
II.Rappel 19
1.Anatomopathologie 19
2.Etiopathogénie 23
3.Physiopathologie 25
III.DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES 27
1.Age 27
2.Sexe 28

3.Origine géographique 29
4.Saison 29
5.Antécédents 30
IV.DONNÉES CLINIQUES 31
1.Mode d'installation 31
2.Déficit moteur 31
3.Reflexes ostéotendineux 32
4.Troubles de sensibilité 32
5.Atteinte des paires crâniennes 33
6.Troubles sphinctériens 34
7.Myalgies 34
8.État hémodynamique et respiratoire 34
V.DONNÉES PARACLINIQUES 36
1.Dissociation albumino-cytologique du LCR 36
2.Electromyographie 36
3.Autres examens paracliniques 39
VI.PRISE EN CHARGE 40
1.Durée d'hospitalisation 40
2.Traitement spécifique 41
3.Traitement symptomatique 44
VII.Évolution et pronostic 45
1.Mortalité et transfert vers unité de soins intensifs 45
2.Pronostic et séquelles 46

CONCLUSION 49

ANNEXES 51

RÉSUMÉS 57

BIBLIOGRAPHIE 64

INTRODUCTION

Décrit au début du siècle par Guillain, Barré et Strhol, le syndrome de Guillain-Barré (SGB) représente la forme la plus fréquente des polyradiculonévrites aigues (PRNA). Il constitue en pédiatrie une urgence médicale qui nécessite un diagnostic rapide, et une évaluation immédiate des critères de gravité pour la mise en place d'un traitement adapté (1). Son incidence annuelle varie dans le monde entre 0,6 et 4 pour 100.000 habitants (2).

Cette affection est due principalement à des lésions de démyélinisation segmentaire, et à des infiltrats inflammatoires péri-vasculaires diffus touchant le système nerveux périphérique (SNP). Sa pathogénie relève d'un mécanisme auto-immun complexe encore incomplètement élucidé.

Le syndrome de Guillain-Barré atteint tous les âges, les deux sexes et toutes les ethnies. Sa description initiale a subit plusieurs changements durant ces 30 dernières années, concernant essentiellement le qualificatif de bénignité qui reste relativement attaché à cette maladie, l'évolution des conceptions physiopathologiques ainsi que le protocole de prise en charge des patients (24).

Le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré repose principalement sur trois éléments : un tableau clinique évocateur, une anomalie du liquide céphalorachidien (LCR) et un profil évolutif bien déterminé.

La présentation clinique chez l'enfant n'est pas la même que chez l'adule, et le pronostic est le plus souvent meilleur tant immédiat qu'à long terme. De ce fait, les attitudes thérapeutiques peuvent être différentes bien qu'il n'y ait pas de consensus quant à l'utilisation de certains outils thérapeutiques, surtout les échanges plasmatiques et les immunoglobulines chez l'enfant (1).

Nous rapportons notre expérience à travers une série de 39 patients pour essayer de mettre en évidence les particularités cliniques, évolutives et thérapeutiques du syndrome de Guillain-Barré, au sein du service de pédiatrie A du CHU Mohammed VI de Marrakech.

PATIENTS ET MÉTHODES

I. TYPE D'ÉTUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, qui concerne une série de 39 patients admis pour syndrome de Guillain-Barré, hospitalisés au service de pédiatrie A de l'hôpital mère-enfant du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech, et ceci depuis l'ouverture de l'hôpital mère-enfant au 28 février 2008, jusqu'au 31 décembre 2014.

II. CRITÈRES D'INCLUSION :

Notre population est constituée de tous les patients hospitalisés au service de pédiatrie A pour syndrome de Guillain-Barré, retenu sur :

- L'installation d'un déficit moteur touchant plus d'un membre relativement symétrique.
- La modification des reflexes ostéo-tendineux (abolition ou atténuation).
- une évolution en 3 phases : la phase d'extension, la phase de plateau et la phase de récupération.

III. CRITÈRES D'EXCLUSION :

Nous avons exclu de cette étude :

- Les patients âgés de plus de 15 ans.
- Toute PRNA dite secondaire à une étiologie : auto-immune, toxique, ou autres.

IV. RECUEIL DE DONNÉES

Nous avons adopté pour l'ensemble de nos patients une fiche d'exploitation standardisée (annexe 1), qui a permis l'étude des paramètres suivants : épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, évolutives et pronostiques.

V. MÉTHODOLOGIE STATISTIQUE :

L'analyse descriptive a été réalisée par EVO-TEC (Evolution technology), bureau d'étude en biostatistique et épidémiologie, et a consisté au calcul de fréquences absolues et relatives pour les variables qualitatives, et des paramètres de positionnement et de dispersion pour les variables quantitatives (moyenne, écart-type).

La courbe de survie a été obtenue par la méthode de Kaplan-Meier.

L'ensemble des informations a été reporté dans un tableau Excel, et l'analyse statistique a été effectuée à l'aide du logiciel SPSS version 19.0.

Le seuil de significativité était retenu pour un $p < 0,05$.

RÉSULTATS

I. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

1. Age

L'âge des patients variait entre 10 mois et 14 ans, avec une moyenne de 6,85 ans.

2. Sexe

La répartition selon le sexe a montré une légère prédominance masculine avec un taux de 51,3%

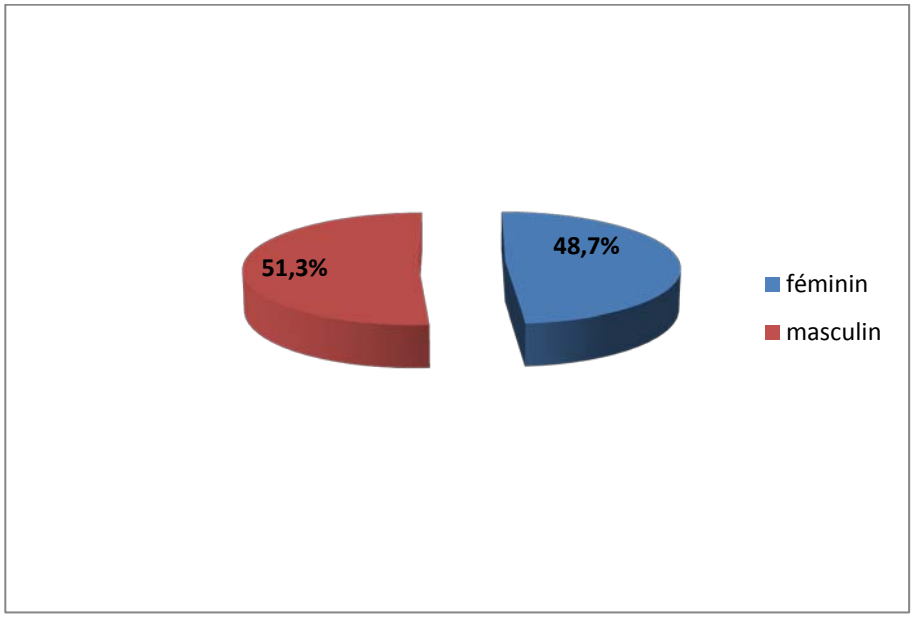

Figure 1 : Répartition selon le sexe

3. Origine géographique

Durant la période de notre étude, la majorité des patients étaient originaires des zones périurbaines (59%), suivies par les zones urbaines (28,2%).

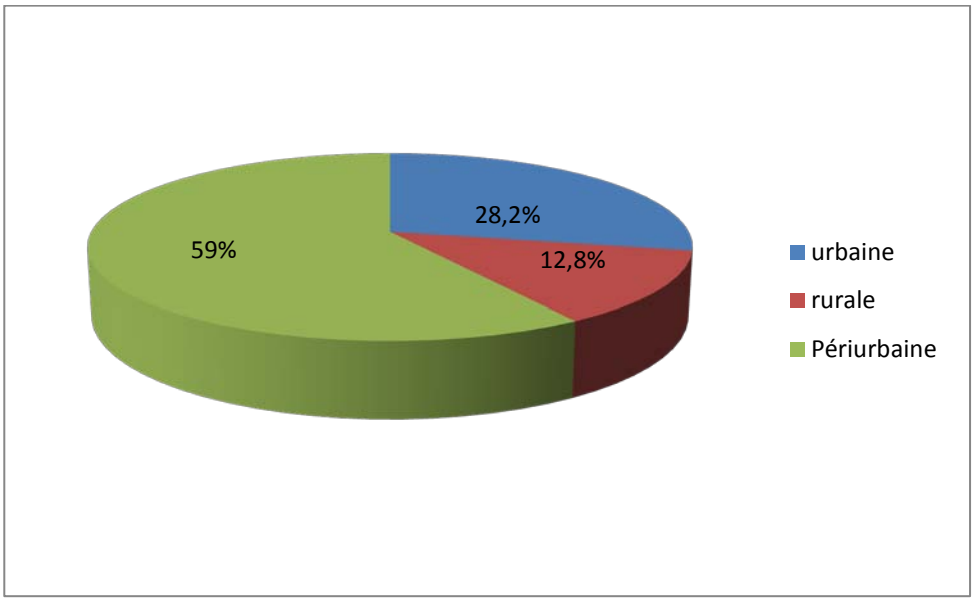

Figure 2 : Répartition selon l'origine géographique

4. Saison

Les pics de fréquence du SGB dans notre série ont été enregistrés en été (38,5%), suivi par le printemps (25,6%).

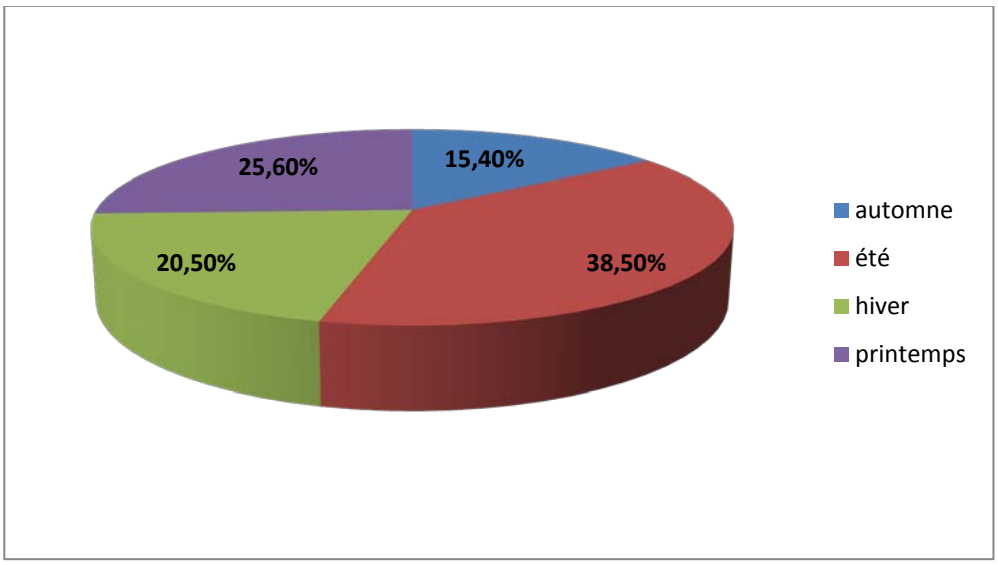

Figure 3 : Répartition selon la saison

5. Antécédents

- Parmi les 39 patients de la série, 76,9% étaient sans antécédents.
- un syndrome pseudo-grippal a précédé l'installation de la maladie dans 20,5% des cas, et dans 2,6% des cas, le prodrome était un épisode de gastro-entérite.

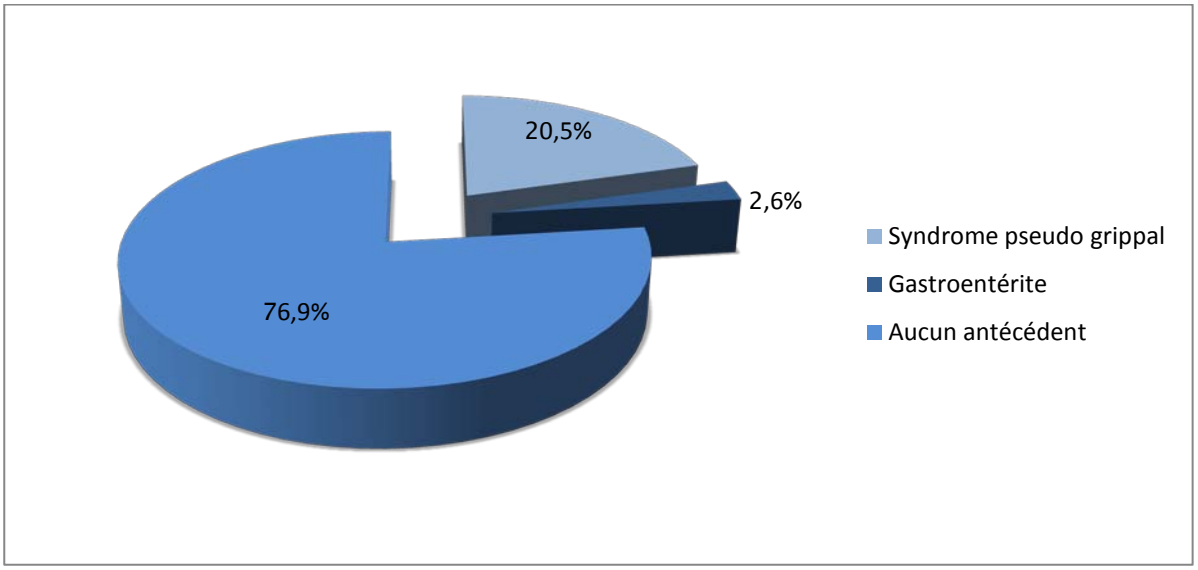

Figure 4 : Répartition des antécédents

II. DONNÉES CLINIQUES

1. Mode d'installation

Le mode d'installation du syndrome de Guillain-Barré était aigu chez 32 patients de notre série (82,1%).

Tableau I : Répartition selon les modes d'installation

	Nombre de patients	Pourcentage %
Installation aigüe	32	82,1
Installation subaigüe	7	17,9
Total	39	100

2. Déficit moteur

- Tous les patients de notre série présentaient un déficit moteur lors de l'admission.
- Les déficits moteurs étaient répartis ainsi : tétraplégie (43,6%), paraplégie (35,9%), tétraparésie (15,4%), et paraparésie (5,10%).

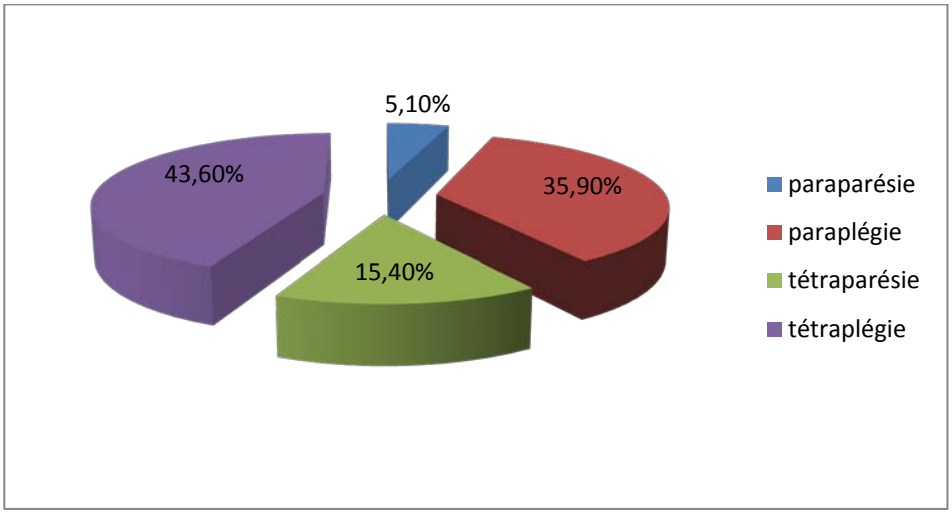

Figure 5 : Répartition des déficits moteurs

- Les déficits moteurs étaient de caractère ascendant et symétrique dans 97,4% des cas.
- Les forces musculaires aux membres inférieurs étaient plus touchées par rapport à celle des membres supérieurs.

Tableau II : Résultats du testing musculaire aux membres supérieurs

Résultats du testing musculaire	Nombre de patients	Pourcentage %
0/5	1	2,6
1/5	9	23,1
2/5	6	15,4
3/5	2	5,1
4/5	5	12,8
5/5	16	41,1

Tableau III : Résultats de testing musculaire aux membres inférieurs

Résultats du testing Musculaire	Nombre de patients	Pourcentage %
0/5	1	2,6
1/5	24	61,5
2/5	3	7,7
3/5	6	15,4
4/5	5	12,8
5/5	0	0

3. Reflexes ostéo-tendineux

Dans notre série, la plupart des patients avaient des reflexes ostéo-tendineux abolis (84,60%).

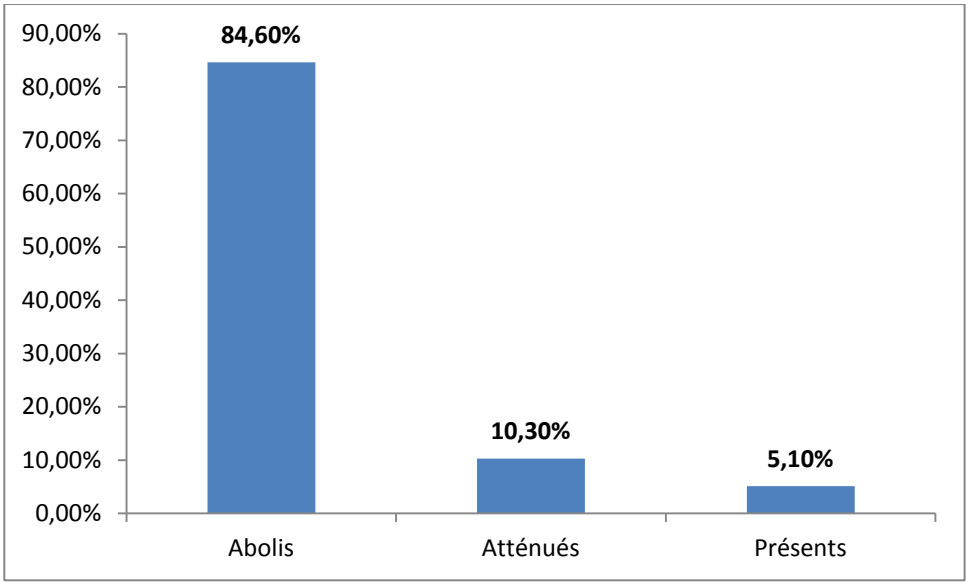

Figure 6 : Répartition des modifications des reflexes ostéo-tendineux

4. Troubles de sensibilité

La sensibilité était conservée chez 69,20% des cas; 23,10% ont présenté des paresthésies et 7,70% ont présenté une hyperesthésie.

5. Atteinte des paires crâniennes

Seulement 5,20% des patients de notre série présentaient une atteinte des nerfs crâniens, essentiellement du nerf oculomoteur commun (un cas), et oculomoteur externe (un cas), et 28,20% des cas présentaient des troubles de déglutition.

6. Troubles sphinctériens

Les troubles sphinctériens étaient présents chez 7,70% des cas, représentés par l'incontinence urinaire.

7. Myalgies

Les myalgies étaient présentes chez 15,40% des patients.

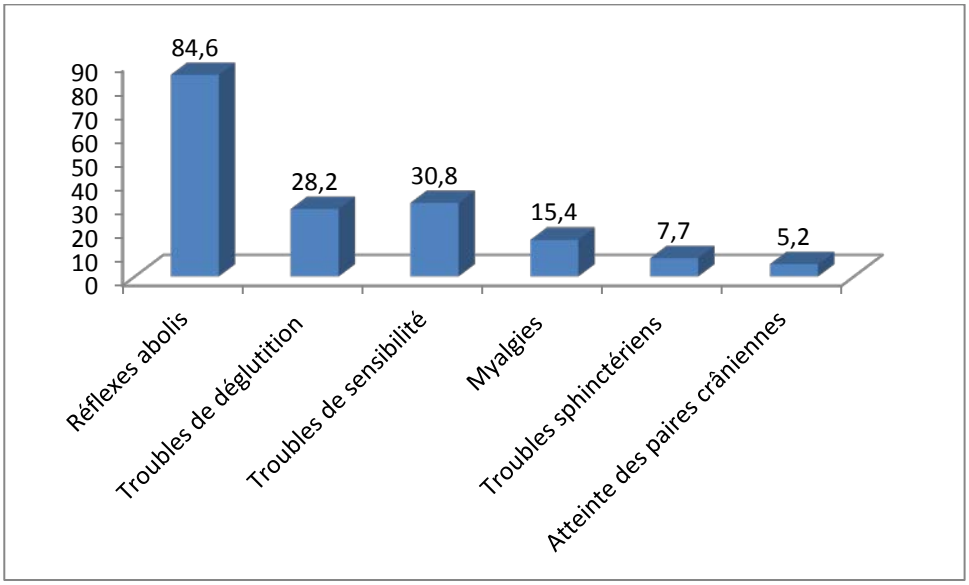

Figure 7 : Fréquences des différentes manifestations cliniques au cours du SGB

Il est à noter que 17,90% des cas présentaient des escarres lors de l'admission au service, développées durant le séjour en réanimation ou dues à un retard d'accès aux structures de la santé.

8. État hémodynamique et respiratoire

- Tous les patients de notre série étaient stables sur le plan hémodynamique.
- Un seul patient était gêné sur le plan respiratoire (polypnée et signes de lutte).

III. DONNÉES PARACLINIQUES

1. Dissociation albumino-cytologique du LCR

- La ponction lombaire avec étude du liquide céphalo-rachidien a été faite chez 15 patients de notre série, soit 38,5% des cas.
- La dissociation albumino-cytologique (DAC) a été présente chez 9 patients, soit un taux de 60%.

2. Électromyographie

L'électromyographie (EMG) a été réalisée dans 46,2% des cas de notre série aboutissant aux résultats suivants :

- Vitesse de conduction nerveuse (VCN) effondrée (100%).
- Latence distale allongée (61%).
- Présence de bloc de conduction nerveuse (38,74%).

3. Autres examens paracliniques

3-1/ Bilan biologique

- Une hyperleucocytose a été notée chez 20,5% des cas.
- La CRP était positive chez 10,3% des cas.

- La vitesse de sédimentation (VS) était accélérée chez 20,5% des cas.
- La glycémie a été réalisée chez 20,5% des cas, et n'a révélé aucune anomalie.

3-2/Bilan radiologie

Les examens radiologiques ont été réalisés chez 14 patients, et sont répartis ainsi :

- Radiographie thoracique : demandée chez sept patients.
- TDM cérébrale : demandée chez quatre patients, et dont les indications ne figurent pas sur les dossiers.
- IRM médullaire : réalisée chez trois patients, et qui n'a révélé aucune anomalie.

IV. PRISE EN CHARGE

1. Durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation des patients de notre série a varié entre 1 et 55 jours, avec une durée moyenne de 13,05 jours.

2. Traitement spécifique

2- 1/Immunoglobulines (Ig IV)

- Les immunoglobulines ont été administrées chez 18 patients de notre série (46,2%).
- Ces patients ont reçu des cures d'Ig IV, à raison d'une seule cure chez 11 patients (28,2%), deux cures chez 5 patients (12,8%) et cinq cures chez 2 patients (5,1%).
- Les doses en immunoglobulines administrées sont réparties ainsi :
  - Une dose de 1g/kg/j, pendant 2 jours (33,3%).

- Une dose de 0,4g/kg/J, pendant 5 jours (7,7%).
- Une dose de 0,5g/kg/J, pendant 5 jours (5,1%).

2-2/Plasmaphérèse

L'échange plasmatique (EP) a été réalisé chez un seul patient de notre série, à raison de cinq séances au sein du service de réanimation pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.

2-3/Corticothérapie

- Quatre patients de notre série ont reçu une corticothérapie par voie veineuse durant 5 jours, à base de méthylprédnisolone à dose de 1,73g/m2.

3. Traitement symptomatique

- Tous les patients présentant des escarres ont reçu les soins locaux.
- Le nursing a été instauré chez tous les patients, et a consisté en un apport nutritionnel, et changement de position et posture.
- Seuls deux patients dans notre série ont été mis sous anti-coagulation à base d'énoxaparine, à raison de 0,2ml/jour pendant une durée de deux semaines.
- La kinésithérapie motrice a été réalisée chez tous les patients.
- Huit patients ont reçu des séances de kinésithérapie respiratoire.

V. Évolution et pronostic

- Aucun décès n'a été noté dans notre série.
- Le transfert en réanimation a été nécessaire chez 6 patients, soit un taux de 15,4%.
- La récupération a été complète dans 46,2% des cas.

- Des séquelles ont été notées dans 53,8% des cas, représentées essentiellement par un déficit moteur résiduel (85,71%), et l'atténuation des reflexes ostéo-tendineux (90,48%).

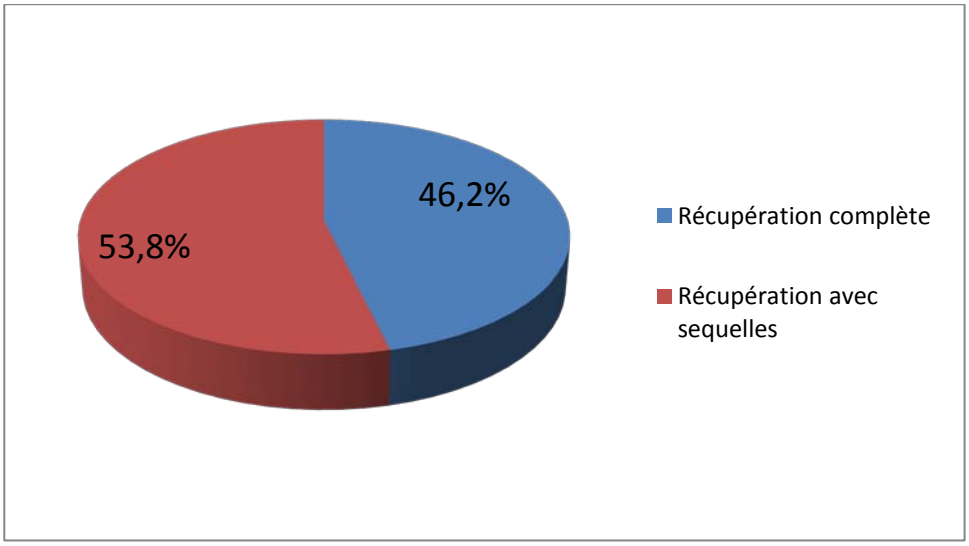

Figure 9 : Évolution des patients

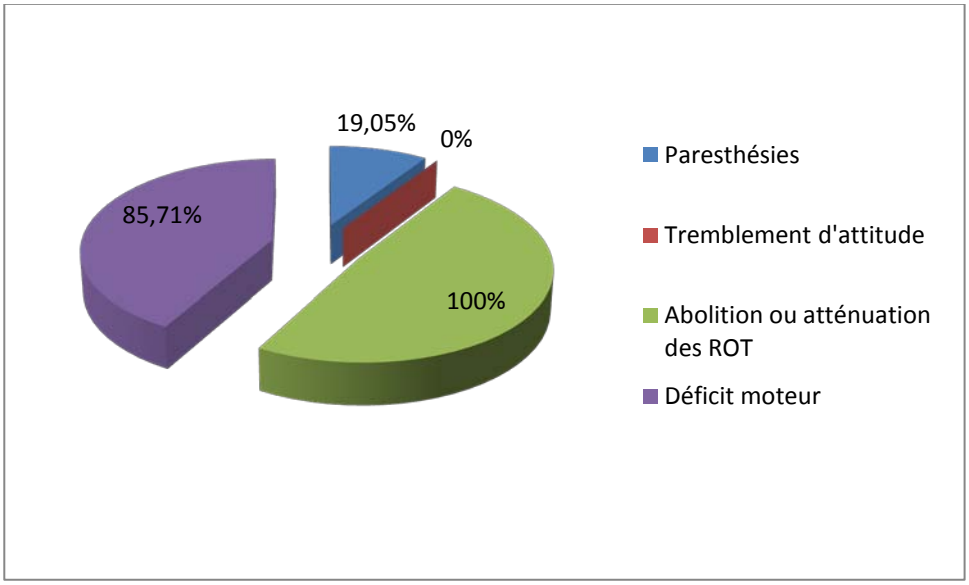

Figure 10 : Répartition des séquelles

DISCUSSION

I. HISTORIQUE

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

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

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

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

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

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

Figure 11 : George Guillain (4)

Figure 12 : Jean Alexandre Barré (4)

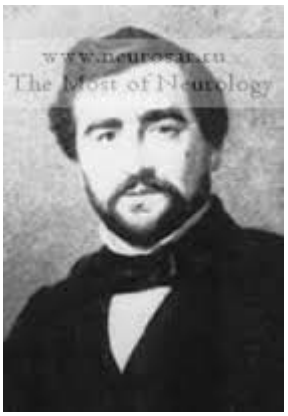

Figure 13 : Jean Baptiste Octave Landry (4)

II. Rappel

1. Anatomopathologie

Le syndrome de Guillain-Barré est une pathologie neurologique distincte par sa composante anatomopathologique inflammatoire, touchant le système nerveux périphérique (3, 4).

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

décédée cinq mois après l'installation progressive de symptômes sensitivomoteurs. Durant l'étude macroscopique, aucune lésion n'a été rapportée au sein des systèmes nerveux central et périphérique, par contre une atteinte distale des nerfs périphériques a été mise en évidence lors de l'examen microscopique. Cependant, cette observation de Duménil ainsi que d'autres travaux qui ont vu la lumière par la suite ont échoué à changer le qualificatif de pathologie fonctionnelle tant lié au syndrome de Guillain-Barré (19).

Finalement, l'étude d'Eichhort en 1877 fut la première étude à avoir présenté une vraie description de l'ensemble des lésions histologiques observées chez un patient atteint par le syndrome de Guillain-Barré. Elle fut suivie par de nombreuses publications depuis l'année 1895 dans le but d'enrichir les acquis histopathologiques dans la pathologie du système nerveux périphérique (19).

1-1 Formes lésionnelles : (5, 6)

Deux principales lésions histologiques sont observées dans le SGB :

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

1-2 Topographie lésionnelle : (5)

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

1-3 Autres lésions :

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

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

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

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

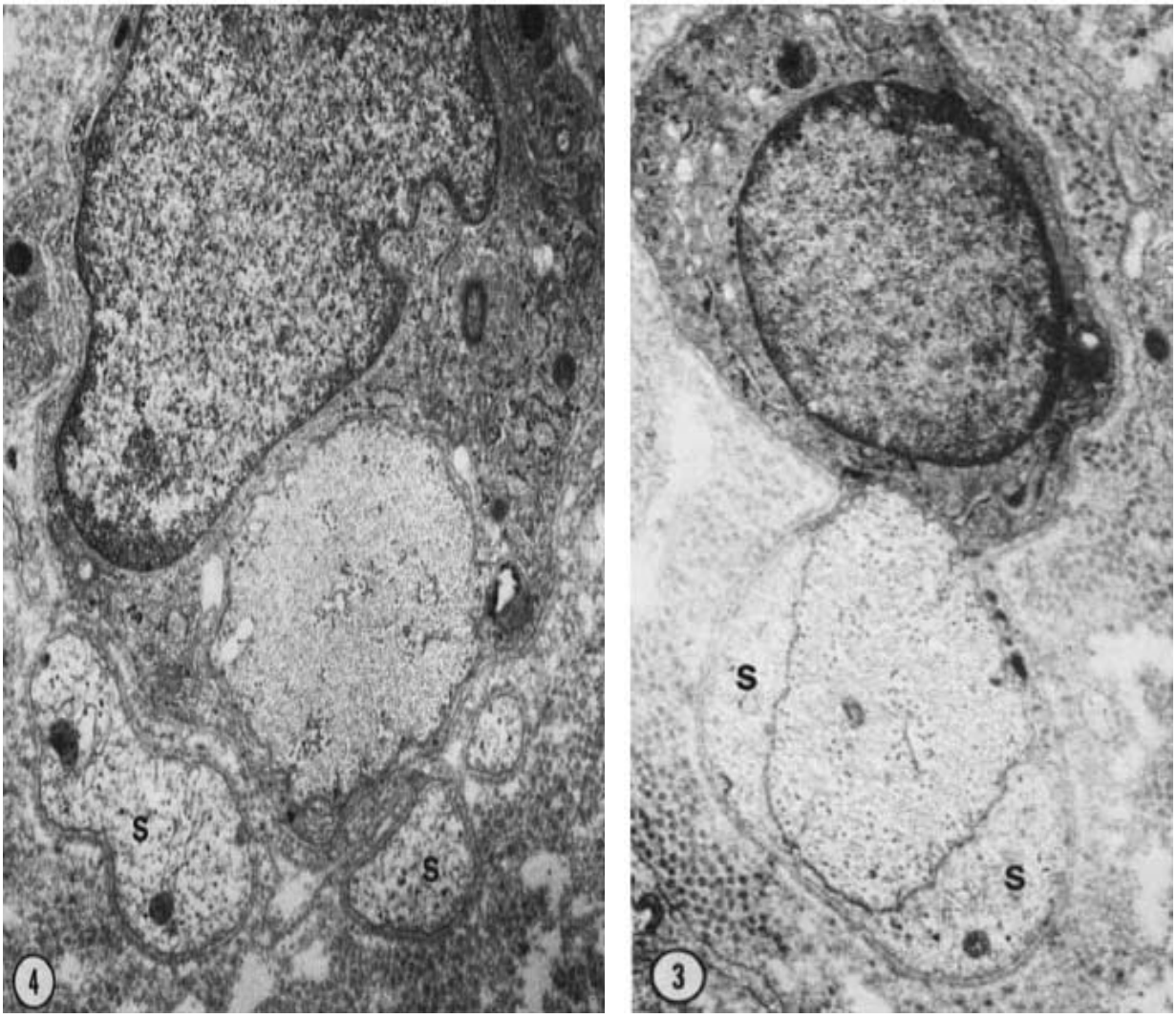

Figure 14, 15 : Démyélinisation axonale dans le cadre du syndrome de Guillain-Barré, l'axone démyélinisé est entouré par le cytoplasme de la cellule de Schwann, alors qu'une autre cellule de schwann, riche en granulations cytoplasmiques entre en contact avec l'axone. (De Prineas et McLeod. «48»)

2. Etiopathogénie

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…(9).

2-1 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 (10).

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 (métaloproteinases 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 (10).

Cette immunité humorale fait appel aux lymphocytes B, et de nombreux anticorps anti-glycolipides (GD1b, GM1, GQ1b …) qui participent à la démyélinisation au cours du syndrome de Guillain-Barré.

2-2 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 (11). 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 (11).

a. Campylobacter jéjuni et SGB (11 -16)

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 des 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 (13)

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'indexe d'avidité pour les IgG pour confirmer une séroconversion récente.

Aucune particularité éléctrophysiologique 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 (17 ,18)

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.

3. 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. (19)

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-y et le TNF-alfa 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 (10, 20, 21).

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 contacte avec les macrophages (19).

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.

Quand 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 (8).

Figure 16 : début de démyélinisation nerveuse en présence du lymphocyte (L) et macrophage (M). (De Prineas et McLeod 1481, J NewolSci 27, 42, 74, 58, 1976)

III. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

1. Age

Le syndrome de Guillain-Barré atteint tous les âges (24). Sa fréquence dans l'enfance est loin d'être négligeable puisque 30% des patients ont moins de 20 ans, et parmi ceux-ci deux tiers ont moins de 8 ans (1).

La prévalence du SGB chez l'enfant est significative entre 3 et 6 ans, la maladie est rare par contre avant l'âge de 2 ans (25).

Un cas de Guillain-Barré en période néonatale a été rapporté par Qudah (26), il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin ayant présenté des signe cliniques tels : une hypotonie

généralisée, une aréflexie, faisant évoquer la maladie, confirmée par la suite à l'aide de données électrophysiologiques et évolutives.

L'âge des patients de notre série varie entre 10 mois et 14 ans avec une moyenne de 6,85 ans. Parmi nos 39 patients, 17 avaient un âge inférieur à 6 ans, 3 patients avaient un âge inférieur à 2 ans, dont le plus jeune était un nourrisson de 10 mois de sexe féminin, admis dans un tableau d'hypotonie généralisée et d'aréflexie. La ponction lombaire (PL) a été réalisée sans objectiver une dissociation albumino-cytologique, et l'évolution a été marquée par la récupération avec atténuation résiduelle des réflexes ostéo-tendineux.

Tableau VI : Moyenne d'âge dans le SGB selon les études

Auteurs	Pays	Nombre de patients	Moyenne d'âge
Tabarki et coll (27)	Tunisie	39	4
Khiari et coll (28)	Algérie	22	5,6
Gire et coll (29)	France	31	5,6 ± 3
Delanoe (30)	France	43	6
Notre série	Maroc	39	6,85

2. Sexe

Les résultats des différents écrits scientifiques dans ce sens divergent, mais elles sont plus pour une prédominance du sexe masculin (1, 7, 31).

Par contre l'étude de « Riggs », rapporte une prédominance féminine chez les enfants atteints du SGB dont l'âge est supérieur à 10 ans. Ceci expliquerait toujours selon cette étude la fréquence de certaines maladies auto-immunes de la jeune femme (telles : Lupus érythémateux disséminé, sclérose en plaque …) et ce qui plaiderait pour la composante auto-immune de la physiopathologie de syndrome de Guillain-Barré (32).

Dans notre série, nous avons noté une prédominance du sexe masculin, le sexe ratio était de 1,05.

3. Origine géographique

L'étude de Wu (34) rapporte que 93,6% des enfants atteints du syndrome de Guillain-Barré provenaient de la compagne. Ceci a été relié au contexte socio-économique de la Chine.

La prédominance significative du syndrome de Guillain-Barré dans le milieu rurale a été mise en évidence au Honduras (33) avec un pourcentage de 67%, en raison de bas niveau socio-économique de la population selon les auteurs.

Une prédominance des patients atteints du SGB provenant des zones périurbaines a été aussi notée dans notre étude (59%)

4. Saison

Une grande discordance existe dans les résultats des différentes études. Dans la population générale, les auteurs ne retiennenent aucune recrudescence saisonnière.

- Marcoula et son équipe retrouvent, d'après une étude prospective entre 1996 et 2005 de 46 patients hospitalisés en nord-ouest de la Grèce une incidence de 1,22 cas pour 100000 habitants ainsi qu'une forte saisonnalité pour le printemps (35).
- En Chine du nord, une augmentation de la fréquence du SGB dans sa forme motrice pure a été notée pendant les mois d'été (36).
- Wu, rapporte que 89,3% des patients de sa série ont été admis durant l'été et au début de la période automnale (34).
- l'étude de Owen, note une fréquence importante des patients atteints du SGB durant l'hiver et l'automne (37).
- Au Koweït, les cas du syndrome de Guillain-Barré en pédiatrie ont été hospitalisés essentiellement au printemps et en hiver (38).

Dans notre série, nous avons noté une prédominance en été et au printemps puisque 64,1% des cas ont été hospitalisés au service durant cette période de l'année.

5. Antécédents

-Il s'agit des événements survenus dans les 30 jours qui précèdent les manifestations neurologiques. Chez 65% des patients, il existe généralement un antécédent infectieux, le plus souvent viral non spécifique ni même identifié des voies aériennes supérieures, ou du tractus digestif (diarrhée) (39).

L'étude de Kaplan (40) sur 257 cas de SGB relate : 66% des cas ont présenté un prodrome durant les deux semaines qui précèdent l'apparition des manifestations neurologiques, répartis ainsi :

+ 57% d'infections des voies aériennes supérieures.
+ 22% d'antécédents gastro-intestinaux.

Ce taux s'élève à 90% lorsqu'on élargit le délai à un mois avant la survenue du premier symptôme neurologique (41).

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 mycoplasma Pneumoniae (42).

D'autre part, dans moins de 2 à 3 % des cas de SGB, nous retrouvons comme événement prodromique une sérothérapie ou une vaccination (39, 43). Des cas de SGB ont été également décrits au décours d'une intervention chirurgicale, de piqure d'insectes et de maladies éruptives (22, 23).

Dans notre série, 20,5% des patients avaient un syndrome pseudo-grippal, et 2,6% seulement avaient manifesté un tableau digestif transitoire (diarrhée, vomissement) durant la phase prodromique.

IV. DONNÉES CLINIQUES

1. Mode d'installation

L'installation du syndrome de Guillain-Barré est brutale ou rapidement progressive, elle correspond théoriquement à l'apparition du premier signe neurologique (44, 45). Ceci rejoint les résultats de notre étude où le début était aigu dans 82,1% des cas.

2. Déficit moteur

Selon les critères d'Asbury et Cornbalth, le syndrome de Guillain-Barré est habituellement responsable d'une tétraplégie ou tétraparésie aréflexique aigue, à caractère symétrique (36, 43, 46). Ce déficit moteur est mis en évidence dès la première consultation dans 70% des cas, révélé par une difficulté à marcher, à se relever ainsi que par un fourmillement désagréable des extrémités. Il traduit dans sa forme typique une vague déficitaire bilatérale, symétrique et ascendante touchant alors l'ensemble de la musculature des membres, du tronc et de la face, d'aggravation plus ou moins rapide (47).

La mesure 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 (48,49), 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 (50) plus simple a été réalisé, puis remplacé par L'échelle de Hughes (48, 49), qui permet de quantifier les grandes étapes de la maladie et de juger certains essais thérapeutiques.

Tous nos patients ont présenté un déficit moteur à leur admission. Ce déficit a été ascendant et symétrique dans 97,4% des cas; 43,6% des patients étaient tétraplégiques et 35,9% paraplégiques. Ce déficit moteur était plus profond aux membres inférieurs qu'aux supérieurs,

puisque 64,1% des cas de notre série avaient de forces musculaires cotées à moins de un cinquième aux membres inférieurs, alors que 53,9% des cas avaient des forces musculaires totalement conservées aux membres supérieurs.

3. Reflexes ostéo-tendineux

La paralysie au cours du SGB est accompagnée habituellement d'une diminution franche ou le plus souvent de l'abolition des ROT (43). Les données classiques rapportent une notion d'aréflexie généralisée dans 60 à 80% des cas, toutefois ces reflexes peuvent rester intacts vue la distribution multifocale des lésions de démyélinisation et la possibilité de préservation de certains territoires nerveux (47).

Ceci rejoint les résultats de notre étude où l'abolition des reflexes ostéo-tendineux a été notée chez 84,6% des enfants.

Tableau V : Tableau comparatif des taux d'aréflexie entre les études

Étude	Pays	Fréquence de l'aréflexie
Barisic et al (51)	Croatie	100%
Hicks et al (52)	États Unis	94%
Mateen et al (53)	Inde	88%
Notre série	**Maroc**	84,6%

4. Troubles de sensibilité

La majorité des auteurs souligne la fréquence importante des troubles de sensibilité détectés chez les enfants atteint du SGB, ces troubles peuvent à la fois précéder, suivre ou apparaitre de façon concomitante au déficit moteur (23, 47).

Ils se manifestent généralement par des fourmillements et des picotements qui peuvent être la source d'un certain handicap moteur, vue l'immobilisation imposée par la douleur (23).

Dans notre série, les troubles de sensibilité ont été retrouvés chez 30,8% des cas.

Tableau VI : Comparaison de notre étude avec les données de la littérature selon l'atteinte sensitive

Étude	Pays	Fréquence de l'atteinte sensitive
Hicks (52)	États-Unis	54%
Vanessa (54)	Brésil	6,6%
Siala (55)	Tunisie	39,8%
Notre étude	**Maroc**	30,8%

5. Atteinte des paires crâniennes

Les paires crâniennes sont fréquemment atteintes au cours du syndrome de Guillain-Barré. Le nerf facial est par ordre de fréquence le plus souvent touché, Son atteinte est responsable d'une diplégie faciale chez 53% des cas, suivie par les nerfs oculomoteurs dans 9 à 30% des cas (23, 56).

Il faut bien noter que chacune des paires crâniennes peut être affectée, exemple :

- Le nerf acoustique ou VIII, puisque les différentes études électro physiologiques ont mis en évidence son atteinte démyélinisante au cours du SGB
- Le nerf trijumeau responsable des paresthésies faciales
- L'atteinte du XII responsable des anomalies de mastication et de la déviation de la langue observée chez les patients touchés par le SGB (57 ,58).

Dans ce même cadre, celui de l'atteinte des paires crâniennes, s'intègre l'ophtalmoplégie suite à l'atteinte des nerfs oculomoteurs dans le syndrome de **Miller-Fisher**. Cette variante clinique du SGB se caractérise par la triade ophtalmoplégie, ataxie et aréflexie tendineuse. La maladie débute par une diplopie ou par des troubles de la marche, et s'étend en 6 jours en moyenne jusqu'à l'ophtalmoplégie externe complète (30%), une mydriase (42%), et l'atteinte d'autres paires crâniennes (59).

Dans notre série, seulement deux cas ont présenté une atteinte des paires crâniennes intéressant les nerfs oculomoteurs commun (un cas) et externe (un cas).

Les troubles de déglutition

Les paralysies du carrefour aérodigestif représentent un élément de gravité, et une éventualité redoutable dans 20 à 30% des cas des patients atteints du SGB. Ces paralysies doivent être recherchées de façon quotidienne chez les patients. Elles expriment une atteinte des nerfs mixtes du bulbe, réalisant un tableau de paralysie pharyngo-laryngée (58).

Les troubles de déglutition ont été notés chez 28,20% des cas dans notre série ce qui rejoint les données de la littérature.

6. Troubles sphinctériens

L'atteinte sphinctérienne n'est pas totalement rare, estimée dans sa plus grande fréquence entre 27 à 32% des cas, elle est souvent de caractère transitoire. Toutefois, les troubles sphinctériens conservent une grande valeur dans le diagnostic différentiel.

Dans notre série d'étude, les troubles sphinctériens ont été présents chez 7,7% des cas.

7. Myalgies

Les données classiques soulignent leur fréquence importante chez l'enfant. Ce dernier se plaint alors de douleurs diverses : myalgies, cervicalgies, lombalgies… qui, transitoirement peuvent engendrer des erreurs diagnostiques (23 ,47).

Les myalgies ont été retrouvées dans 15,40% des cas de notre série.

8. État hémodynamique et respiratoire

L'évolution du SGB est caractérisée par la progression des déficits tant en intensité qu'en territoires touchés durant la phase d'extension. Ces signes déficitaires sont à leur acmé durant la phase de plateau, durant laquelle l'aggravation peut survenir à tout moment par l'apparition des signes d'insuffisance respiratoire et des troubles dysautonomiques (57, 60).

a. L'insuffisance respiratoire :

Au cours du SGB, elle est induite par la parésie des muscles respiratoires. Elle se manifeste cliniquement par une limitation de l'ampliation thoracique, une respiration superficielle, et des signes de lutte. La surveillance de l'état respiratoire est capitale car les détresses respiratoires demeurent la principale cause de séjour en réanimation dans diverses séries d'étude (23, 47, 61).

Dans l'étude pédiatrique de Wu comportant 504 cas, 68% des cas ont développé une paralysie des muscles respiratoires et 39% parmi ceux-ci ont eu une trachéotomie (34).

Dans notre série, seulement un seul patient était gêné sur le plan respiratoire à son admission (encombrement bronchique et signes de lutte respiratoire), ce patient a bien évolué sous kinésithérapie respiratoire et surveillance rapprochée au sein du service, et n'a pas nécessité le transfert en réanimation pédiatrique. D'autre part, l'hospitalisation en réanimation fut nécessaire pour 6 enfants ayant développé une détresse respiratoire sur troubles de déglutition.

b. Troubles dysautonomiques :

Reconnus comme complication fréquente du SGB, les troubles dysautonomiques ont une fréquence très importante chez les enfants atteints du syndrome de Guillain-Barré en raison de la fragilité du système nerveux végétatif, cette fréquence dépasse 65% dans de nombreux écrits. Ces troubles sont d'évolution fatale puisqu'ils engendrent 3 à 14% des décès en unités de soins intensifs (44).

Leurs manifestations cliniques sont nombreuses et variées :

- Les troubles cardio-circulatoires tels : la tachycardie, bradycardie, les troubles du rythme cardiaque, et les instabilités tensionnelles responsables de 24% des décès (62).
- Les troubles digestifs : à type de constipation, diarrhée, iléus paralytique et dilatation gastrique aiguë.

- Troubles transitoires de la régulation thermique : à type de fièvre et hypothermie.
- Troubles vasomoteurs
- Troubles des sécrétions lacrymales et salivaires.
- Troubles de la sudation.

Dans notre série, tous les patients étaient stables sur le plan hémodynamique, et aucun trouble dysautonomique n'a été mentionné sur les dossiers des patients.

V. DONNÉES PARACLINIQUES

1. Dissociation albumino-cytologique du LCR

Chez les patients atteints du SGB, la formule du LCR est habituellement marquée par la dissociation albumino-cytologique, avec une hyperproteinorachie supérieure à 0,45g /l pouvant atteindre des taux importants dépassant 10 g/l sans réaction cellulaire. Cette perturbation de la composition du LCR arrive généralement à partir de la 2ème semaine depuis le début de la maladie. Il faut noter que l'absence de modification pathologique du LCR n'élimine en aucun cas le diagnostic du SGB si les autres signes sont présents et typiques (43).

Dans notre série, la dissociation albumino-cytologique a été retrouvé dans le LCR de 9 enfants sur 15 ayant eu une PL (60 % des cas).

2. Electromyographie

C'est un outil primordial dans l'appui du diagnostic du SGB. Malgré l'absence des signes caractéristiques au début de la maladie sur les tracés éléctromyographiques et la difficulté à les

mettre en évidence surtout à l'échelle axonale, l'EMG témoigne de la dénervation musculaire au cours de l'atteinte par le SGB (63, 64).

Chez l'enfant, sa mise en œuvre 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.

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 (65-67).

Les données classiques parlent d'aspects pathologiques sur l'EMG mis en évidence dans 40% des cas de malades atteints du SGB. Ces aspects pathologiques ont été classés par une étude récente de Bradshaw en trois ou quatre catégories : l'abolition du reflexe H (97%), l'allongement des latences F (84% des cas), la diminution d'amplitude des latences distales motrices (71% des cas), et les blocs de conduction dans 30 à 40% des cas (63, 68).

Dans notre série, l'EMG a été réalisée dans 46,2% des cas. Tous ces patients avaient une vitesse de conduction nerveuse diminuée (100%), dans 61% des cas les latences distales ont été allongées, et le bloc de conduction a été présent chez 38,74% des cas.

L'EMG de contrôle n'a été réalisée chez aucun de nos patients. La plupart des auteurs pensent que l'EMG de contrôle n'a pas un grand intérêt, car l'évolution des anomalies n'est pas bien corrélée à la clinique. Cependant, certains auteurs pensent que effectuer l'EMG de contrôle permet de faire un bilan lésionnel plus complet et donc plus objectif que l'examen initial (69).

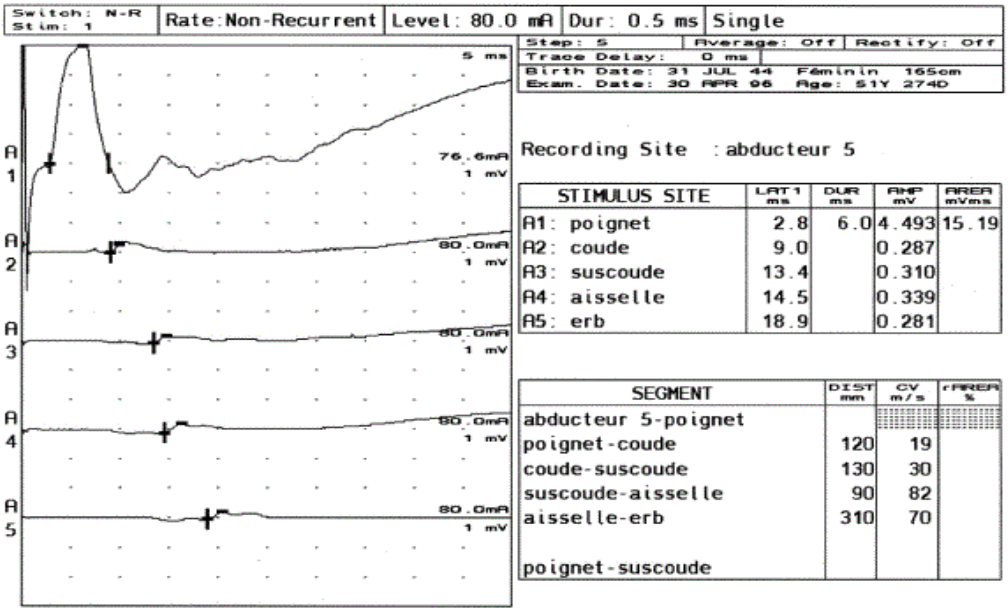

Figure16 : Aspect de bloc de conduction (vitesse de conduction motrice) proximal du nerf ulnaire (Collège des enseignants en neurologie/www.cen-neurologie.fr).

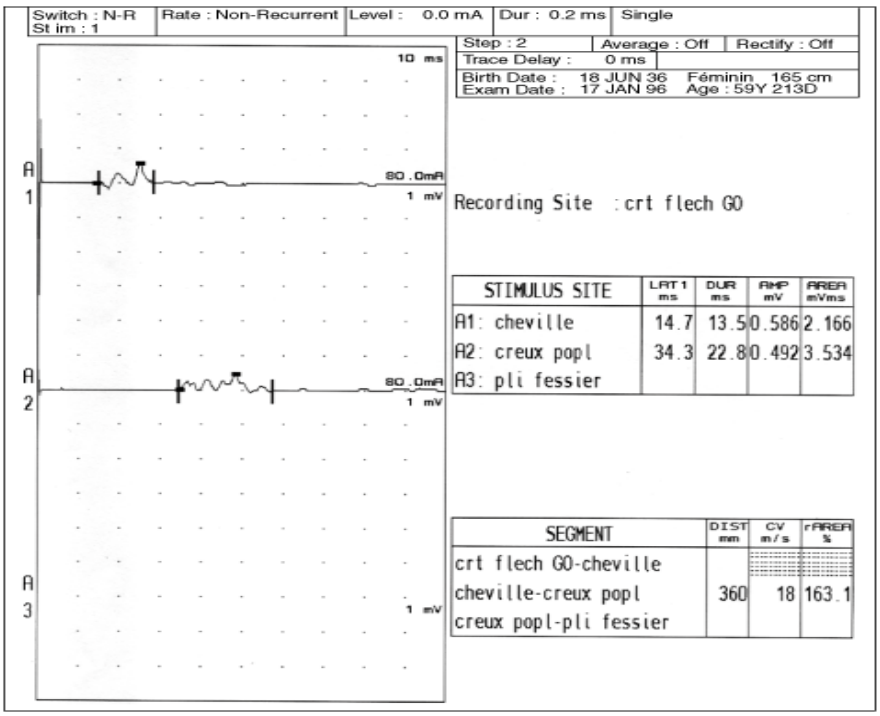

Figure 17 : Vitesse de conduction ralentie (CV à 18 m/s) et allongement de la latence distale (Lat A1 = 14,7 ms) dans le nerf fibulaire (Collège des enseignants en neurologie/www.cen-neurologie.fr).

3. Autres examens paracliniques

3-1/ 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 d'un taux élevé de fibrinogène).
- Une hyponatrémie à natriurèse conservée.
- Une légère hyperglycémie.

Dans notre série, l'hyperleucocytose à prédominance neutrophile a été observée chez 20,5% des cas, la VS a été accélérée chez également 20,5% des cas, 10,3% des cas avaient une CRP élevée, et les glycémies réalisées chez 20,5% des cas n'avaient pas révélé d'anomalies.

3-2/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 de 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 en T1 et T2. Elle peut également éliminer les diagnostics différentiels de paralysie aigue notamment les compressions médullaires (70-72).

Dans notre série, l'IRM médullaire a été réalisée chez trois patients, et les résultats n'ont révélé aucune anomalie.

3-3/ Bactériologie – virologie

De nombreuses études rapportent que 70 à 80% des patients qui vont développer un SGB, ont présenté dans les semaines qui précèdent le début de la maladie, un évènement infectieux dont la nature est variable sans aucune spécificité de caractère (73).

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 jéjuni, Cytomégalovirus et Mycoplasmae pneumoniae le plus souvent (39).

L'association du SGB avec une infection à CJ est retrouvée dans 14 à 40% des cas selon les séries (74), et l'infection récente à CMV est retrouvée dans 15% des cas de SGB (75). Cependant, le SGB consécutif à une infection à Mycoplasme a été signalé de façon rare dans la littérature, réputé d'une atteinte neurologique moins sévère avec une meilleure récupération (76).

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'un examen à visée bactériologique ou virologique faute de techniques diagnostiques du laboratoire.

VI. PRISE EN CHARGE

1. Durée d'hospitalisation

Le SGB est une urgence diagnostique et thérapeutique. Sa prise en charge doit être réalisée dans des conditions convenables, au sein d'un service de pédiatrie qualifié ou dans une réanimation pédiatrique, lorsque les critères de réanimation s'imposent. Le traitement du SGB dispose de deux objectifs principaux :

- Améliorer le pronostic vital en préservant les fonctions vitales.
- Améliorer le pronostic fonctionnel en limitant l'extension des déficits et en accélérant le processus de récupération.

Dans notre série d'étude, la durée moyenne d'hospitalisation était 13,05 jours. Cette durée courte comparée aux données de la littérature, peut être expliqué par le qualificatif de stabilité des patients admis au service, ainsi que les moyens mis en œuvre pour assurer une bonne évolution de la maladie chez les patients hospitalisés.

Tableau VII : Comparaison des durées moyennes d'hospitalisation

Etude	Durée moyenne d'hospitalisation
Ropper et Shahini (63)	61 jours
Bouche (63)	53,3 jours
Notre série	13,05 jours

2. Traitement spécifique

2-1/Immunoglobulines

a. Mécanisme et principe

L'utilisation des immunoglobulines dans le traitement des patients atteints du SGB a été inspirée des progrès dans la compréhension des mécanismes physiopathologies de cette maladie. Vue l'efficacité des fortes doses d'immunoglobulines intraveineuses dans certaines maladies auto-immunes, de nombreux essais ont vu le jour dans le but de prouver la place des immunoglobulines dans la prise en charge du SGB. Les immunoglobulines auraient selon ces essais, plusieurs points d'action : action immunosuppressive, blocage des auto-anticorps, éliminations des complexes immuns circulants et initiation de la régénération (77).

b. Efficacité et protocoles

La première étude à avoir démontré l'efficacité des immunoglobulines dans la prise en charge du SGB s'est déroulée en 1992 (78). Elle a été suivie après par des études plus récentes, dont une étude Néerlandaise, de Van der Meché et Dutch Guillain-Barré Study Group qui a comparé les échanges plasmatiques durant les 14 premiers jours et les immunoglobulines à

dose de 0,4g /kg/j pendant 5 jours. Cette étude a confirmé que ces derniers sont au moins aussi efficaces que les échanges plasmatiques avec moins d'effets secondaires (46, 79).

Les immunoglobulines sont employées selon différents protocoles (0,4g/kg/j pendant 5 jours, 1g/kg/j pendant 2 jours) (80). Un essai multicentrique randomisé porté sur 95 enfants a comparé entre les enfants ayant reçu un traitement court en 2 jours et ceux ayant reçu un traitement en 5 jours. Cette étude a conclu qu'il n'y a pas de différence significative entre l'efficacité des 2 protocoles, sauf qu'ils ont remarqué plus de rechute et de complications avec un traitement court (81).

c. Indications et effets secondaires :

L'administration des immunoglobulines est indiquée essentiellement dans les cas sévères, en cas de contre indication à l'emploi des plasmaphérèses, et chez le petit enfant. Les effets indésirables sont rares, les Ig semblent être bien tolérées hormis certains cas de réactions anaphylactiques, d'accidents thromboemboliques, et de manifestations neurologiques (82-83).

Les immunoglobulines ont été administrées chez 18 patients de notre série, selon les différents protocoles décrits, et aucun effet secondaire n'a été constaté durant les suites thérapeutiques.

Il est à noter que ces immunoglobulines, à base d'Ig humaines polyvalente, sont disponibles à l'institue Pasteur. Leur cout élevé reste l'inconvénient principal (2750 Dirhams /flacon).

2-2/ <u>plasmaphérèse</u>

La découverte d'une substance myélotoxinique dans le sérum des patients atteints du SGB a conduit à proposer les échanges plasmatiques comme moyen thérapeutique (46). 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 (84).

Dans les années qui suivent, d'autres études randomisées ont vu le jour, dont trois principales études randomisées contre placébo qui ont confirmé l'effet bénéfique des EP. L'étude Suédoise d'Osterman et Coll (85), a rapporté des délais diminués de reprise de la marche chez le groupe échangé. L'étude nord Américaine de Guillain-Barré Study Group (86), et l'étude Française de la Frensh Coopérative Group on plasma exchange (87), 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 (nécessité d'un appareillage spécifique et d'unités spécialisées formées) et par une limite inférieure du poids (10-15 kg).

Dans notre série, seulement un enfant a été traité par les échanges plasmatiques à raison de 5 séances réalisées au sein du service de réanimation pédiatrique. Cet enfant a bien évolué par la suite, tout en gardant des réflexes atténués.

2-3/Corticothérapie :

La corticothérapie n'a pas réussi à prouver sa place dans l'arsenal thérapeutique du SGB. Depuis sa première utilisation durant les années 1950, elle ne s'est pas révélée efficace dans les différents essais thérapeutiques quelles que soient les modalités et les doses utilisées (88 ,89). Il y a même ceux qui parlent de son effet néfaste durant le processus de régénération (90).

Cependant, certaines études récentes rapportent un effet bénéfique de la corticothérapie dans la prise en charge de la composante algique du SGB après échec des antalgiques (91).

Quatre de nos patients ont reçu une corticothérapie à base de méthylprédnisolone injectable. La corticothérapie chez ces patients a été indiquée dans un but antalgique selon la dose recommandée (1,73g/m2).

3. Traitement symptomatique

Il a pour but de prévenir et prendre en charge des éventuels incidents qui peuvent accompagner la survenue du SGB, et par ceci il contribue au raccourcissement de la période d'évolution de la maladie, ainsi que la durée d'hospitalisation des malades.

3-1/La 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 garderons des séquelles motrices à types de steppage et de gêne aux mouvements fins des extrémités (25).

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 ont été instaurées chez tous les patients, et les huit patients gênés sur le plan respiratoire ont reçu des séances de kinésithérapie respiratoire quotidiennes.

3-2/ L'anti-coagulation :

Les accidents thromboemboliques sont responsables de décès à la phase aigue 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'anti-coagulation à dose préventive.

Dans notre série, seuls deux patients ont reçu une anti-coagulation à visée préventive, alors qu'elle a été supplantée par la mobilisation passive pour les autres patients.

3-3/Autres mesures :

Par l'intermédiaire de perfusions et de sonde naso-gastrique, l'apport calorique doit être assuré afin de maintenir le patient dans un état d'homéostasie optimale. En sauvegardant cet équilibre nutritionnel on s'oppose à la création d'un terrain d'amyotrophie et dénutrition et à la constitution d'escarres. Les escarres ont été retrouvées chez 7 patients de notre série, et leurs évolutions étaient favorables sous soins locaux.

VII. Évolution et pronostic

1. Mortalité et transfert vers unité de soins intensifs

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 la ventilation mécanique prolongée, les infections, et les fluctuations menaçantes de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque qui nécessitent le transfert en réanimation.

Le taux de mortalité a clairement baissé ces 30 dernières années, de 25% à un pourcentage proche de 5% (87-92). 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 (73,93).

Dans notre série d'étude, aucun décès n'a été enregistré, et seulement 15,4% des cas ont nécessité un transfert vers la réanimation pédiatrique pour une surveillance plus approchée des paramètres vitaux.

Tableau VIII : Tableau comparatif du taux de mortalité entre les études

Étude	Nombre patients	Taux de mortalité
Khiari (94)	22	0%
Ramirez (95)	414	2,9%
Hallawa (96)	50	16%
Incecik (97)	46	2,1%
Notre série	39	0%

2. Pronostic et séquelles (22, 23, 98-103)

Le pronostic des patients atteints de SGB a été nettement transformé par l'amélioration de la prise en charge, et le progrès dans les moyens thérapeutiques. Bien que les valeurs exactes varient d'une étude à un autre, la perspective générale pour le patient atteint du SGB est relativement optimiste.

Chez les patients atteints du SGB, la guérison peut être totale dans 50 à 90% des cas, mais certains patients peuvent garder des anomalies persistantes légères sans impact sur la fonction à long terme, et 5 à 15% vont rester invalides à long terme.

La récupération chez les patients de notre série a été totale dans 46,20% des cas, et 53,80% des cas ont récupéré avec des séquelles, essentiellement un déficit moteur résiduel dans 85,71% des cas et des réflexes atténués dans 90,48% des cas, d'autres ont gardé une abolition des reflexes ostéo-tendineux (9,52%), ou des paresthésies (19,05%). Les rétractions tendineuses n'ont été retrouvées chez aucun de nos patient vue la précocité de l'instauration de la rééducation motrice et l'implication des parents dans l'approche préventive par des mesures éducatives. L'évolution à long terme était difficile à évaluer, car la majorité des patients ont été perdus de vue après un délai évolutif de 6 mois. Ainsi, il conviendrait ultérieurement d'instaurer un suivi spécialisé prolongé, afin de disposer de données évolutives plus précises.

Ces variations concernant le devenir des malades ont fait l'objet de plusieurs publications qui restent dans l'ensemble non concluantes. Toutefois, quelques facteurs étaient identifiés

comme étant de mauvais pronostics par la majorité des auteurs, ils sont représentés essentiellement par :

- L'âge supérieur à 5 ans chez l'enfant.
- L'existence d'une diarrhée dans les antécédents.
- Une phase d'extension de durée courte, inférieure à 7 jours.
- L'intensité du déficit moteur maximal.
- La nécessité de recourir rapidement à la ventilation mécanique.
- Une phase de plateau longue, supérieure à 7 jours.
- Une diminution de l'amplitude de la réponse motrice (inférieure à 20%) lors de la stimulation électrique distale, traduisant une Atteinte axonale.

Dans notre étude, vue la taille de l'échantillon réduite et le fait que les résultats visant la recherche de facteurs prédictifs seront entravés par le manque de suivi à long terme, nous avons essayé par la réalisation d'une courbe de survie en adoptant la technique de Kaplan Meier de retrouver une corrélation entre la durée d'hospitalisation et le risque de mortalité des patients atteints du SGB de notre série.

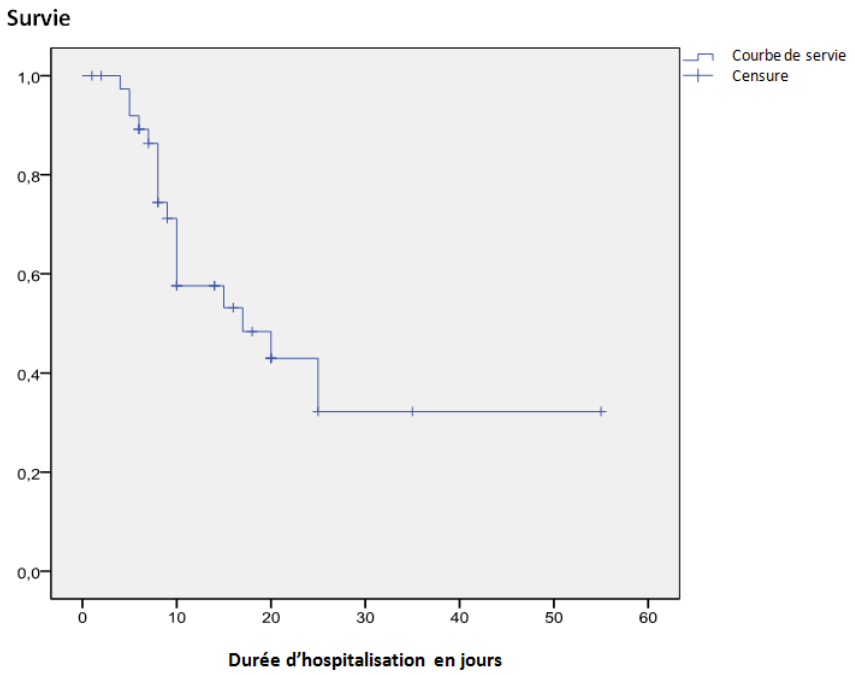

Figure 18 : courbe de survie des patients en fonction de la durée d'hospitalisation (technique de Kaplan Meier).

Il s'est avéré à partir des résultats de la courbe que le risque que le patient décède s'élève au moment que sa durée d'hospitalisation augmente. Cela rejoint l'ensemble des études réalisées dans le cadre de la mise en évidence de facteurs de mauvais pronostic au cours d'une atteinte par le SGB pour les raisons suivantes :

- L'extension rapide de la paralysie et le déficit moteur maximal dans le cadre du SGB sont responsables de l'allongement du séjour des patients en hospitalier.
- La majorité des patients sont déclarés sortants en phase de récupération, donc une phase de plateau étendue signifie forcément une durée d'hospitalisation plus longue.
- La présence d'atteinte axonale aboutie au ralentissement de la régénération, et donc au séjour long en hospitalier.

D'autre part, vue la corrélation entre durée d'hospitalisation et risque de mortalité des patients de notre série, il s'avère convenable de prendre en charge les patients atteints du SGB dés la phase aigue, en mobilisant les équipes de prise en charge et en utilisant les moyens thérapeutiques à la disposition.

CONCLUSION

Le syndrome de Guillain-Barré est une maladie neurologique périphérique à caractère régressif, entrant dans le cadre des polyradiculonévrites aigues inflammatoires. C'est la cause la plus fréquente des paralysies aigues flasques ascendantes et extensives depuis la disparition de la poliomyélite.

A travers une série de 39 patients de la pédiatrie du CHU Mohammed VI, nous avons mis le point sur cette affection grave, nécessitant une prise en charge spécialisée multidisciplinaire au sein de structures sanitaires qualifiées. Le SGB est une maladie évolutive et un examen neurologique précis et répété permettra le plus souvent de confirmer le diagnostic, de juger de l'évolutivité de la maladie et donc de sa gravité potentielle. Les examens complémentaires sont essentiellement utiles pour éliminer une autre pathologie.

Bien que l'évolution classique soit le plus souvent bénigne, le syndrome de Guillain-Barré garde un potentiel de sévérité qui ne doit pas être négligé, du fait de la possibilité de complications respiratoires et/ou dysautonomiques, pouvant être à l'origine du décès. Cependant, depuis l'utilisation des thérapeutiques spécifiques, des progrès en réanimation et de soins préventifs des patients alités, la mortalité a considérablement chuté.

Des études prospectives consacrées spécifiquement au SGB de l'enfant, seraient plus intéressantes, afin de trouver un protocole international pour une prise en charge optimale de cette maladie. L'attitude thérapeutique vis-à-vis des enfants atteints par cette pathologie n'est toujours pas clairement codifiée, aussi bien en ce qui concerne le type de traitement employé en fonction de la gravité du tableau clinique, que pour la posologie des immunoglobulines intraveineuses.

Les prochaines années verront sans doute le développement de nouvelles thérapeutiques, visant à diminuer la mortalité et le pourcentage des séquelles motrices majeures de ce syndrome.

ANNEXES

Annexe 1

Fiche de recueil des données

Identité :

-Nom : - Prénom :

-Age : -sexe :

-Origine : urbaine ☐ périurbaine ☐ rurale ☐

-Saison

Antécédents :

-Vaccination récente : oui ☐ non ☐

préciser :

-Syndrome pseudo grippal : oui ☐ non ☐

-Gastroentérite : oui ☐ non ☐

-Prise médicamenteuse : oui ☐ non ☐

préciser :

-Hépatite, varicelle : oui ☐ non ☐

-autres :

Signes cliniques :

-Mode d'installation : aigue ☐ subaigüe ☐

-Déficit moteur : oui ☐ non ☐

*type :

*Caractère ascendant : oui ☐ non ☐

*Caractère symétrique : oui ☐ non ☐

-force musculaire :

*membres supérieurs : /5

*membres inferieurs : /5

-Réflexes ostéo-tendineux : présents ☐ atténués ☐ absents ☐

-Etat hémodynamique : TA= mmhg Fc= bpm

-Etat respiratoire : Fr= cpm SaO2= %

* Signes de lutte : oui ☐ non ☐

* Encombrement bronchique : oui ☐ non ☐

-Trouble de déglutition : oui ☐ non ☐

-Troubles sphinctériens : oui ☐ non ☐

préciser :

-Atteinte des paires crâniennes : oui ☐ non ☐

préciser :

-myalgies : oui ☐ non ☐

Trouble sensitif : paresthésie ☐ hypoesthésie ☐ hyperesthésie

Sensibilité conservée ☐

Paraclinique :

-Ponction lombaire : faite non faite ☐

*Albuminorachie :

*cytologie du LCR :

*dissociation : oui ☐ non ☐

-Electromyographie : faite ☐ non faite ☐

*Vitesse de conduction : ☐ normale ☐ diminuée

* Latence distale : normale ☐ allongée ☐

* Bloc de conduction : présent absent ☐

-Bilan biologique :

*NFS : Hb : g /dl GB : E/mm3 PLQ : E/mm3

* CRP :

* Vs :

* Glycémie :

-bactériologie : CMV ☐ HIV ☐ CJ ☐

EBV ☐ HVB ☐

-Imagerie : faite ☐ non faite ☐

* Préciser :

* Résultat :

Prise en charge :

-Durée d'hospitalisation : jrs

-Cure d'immunoglobulines : reçue ☐ non reçue ☐

*Nombre de cures :

* Dose /jr :

*Durée :

-Corticothérapie : reçue ☐ non reçue ☐

*Molécule :

* Dose /jr :

*Durée :

-Plasmaphérèse : faite ☐ non faite ☐

*Nombre de séances :

-Nursing :

Anticoagulant : reçu ☐ no reçu ☐

*Molécule :

* Dose/jr :

*Durée :

Kinésithérapie :

* Motrice : faite ☐ non faite ☐

* Respiratoire : faite ☐ non faite ☐

Sondage gastrique : fait ☐ non fait ☐

Changement de position : fait ☐ non fait ☐

Soins des escarres : fait ☐ non fait ☐

Evolution et pronostic :

-Décès : oui ☐ non ☐

-Transfert en réanimation : oui ☐ non ☐

- Récupération : complète ☐ séquelles ☐

*Séquelles :

+Déficit moteur : oui ☐ non ☐

+ Troubles sensitifs : oui ☐ non ☐

+Tremblement d'attitude : oui ☐ non ☐

+ Réflexes ostéo-tendineux : abolis ☐ atténués ☐

Annexe 2

Critères de diagnostic du SGB (Asbury 1990)

Critères nécessaires au diagnostic

- Déficit progressif moteur touchant plus d'un membre.
- Aréflexie ostéo-tendineuse.

Critères en faveur du diagnostic

1. **Critères cliniques :**

- Progression rapide du déficit, inférieure à 4 semaines.
- Déficit relativement symétrique.
- Signes sensitifs relativement discrets.
- Atteinte des nerfs crâniens, spécialement le nerf facial.
- Récupération débutant normalement 2 à 4 semaines après l'arrêt de la progression.
- Dysfonctionnement du système nerveux autonome.
- Absence de fièvre.

Variantes des critères cliniques :

- Fièvre au début des symptômes neurologiques.
- Déficit sensitif marqué avec douleur.
- Progression du déficit au-delà de 4 semaines.
- Arrêt de la progression sans récupération ou avec déficit résiduel permanent.
- Paralysie vésicale transitoire.
- Atteinte du système nerveux central. Ataxie sévère sans signes cérébelleux. Dysarthrie, signe de Babinski et niveau sensitif.

2. **Liquide céphalo-rachidien :**

- Hyperprotéinorachie apparue après la première semaine du début des symptômes.
- Nombre de cellules mononuclées inférieur ou égal à 10 éléments.

Variantes du LCR :

- Protéinorachie normale pendant 10 semaines.
- Nombre de cellules mononuclées dans le LCR de 11 à 50.

3. **L'électroneuromyogramme** :

- Anomalies électrophysiologiques suggestives de démyélinisation.

Eléments qui rendent le diagnostic douteux

- Asymétrie marquée et persistante du déficit.
- Troubles sphinctériens persistants et/ou initiaux.
- Plus de 50 cellules dans le LCR.
- Présence de polynucléaires dans le LCR.
- Niveau sensitif net.

Eléments qui excluent le diagnostic

- Antécédents d'exposition aux toxiques.
- Eléments qui orientent vers le diagnostic d'une porphyrie aigue intermittente.
- Antécédents ou infection récente par la diphtérie.
- Signes cliniques compatibles avec une neuropathie (surtout asymétrique ou des MS) et signes d'une intoxication.
- Apparition d'un syndrome sensitif pur.
- Confirmation du diagnostic d'une poliomyélite antérieure aigue, de botulisme, d'une paralysie hystérique ou d'une neuropathie toxique.

RÉSUMÉS

Résumé

Le syndrome Guillain-Barré (SGB) est une pathologie inflammatoire du système nerveux périphérique, c'est une polyradiculonévrite aiguë idiopathique qui est devenue actuellement la cause la plus fréquente des paralysies aiguës flasques chez l'enfant.

A travers une étude rétrospective qui concerne 39 cas, nous avons mis le point sur les particularités épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques du syndrome du SGB, recueillis dans le service de pédiatrie A au sein de l'hôpital mère-enfant du CHU Mohammed VI entre 2008 et 2014.

L'âge moyen de nos patients était de 6,85 ans, et 51,3% étaient de sexe masculin. La majorité des patients étaient originaires des zones périurbaines (59%), hospitalisés au cours de toute l'année avec des pics de fréquence en été (38,5%), et au printemps (25,6%). Dans 23,1% des cas un facteur déclenchant a été retrouvé.

Les signes cliniques prédominants étaient représentés par un déficit moteur retrouvé chez tous les patients, de caractère ascendant et symétrique (97,4%), touchant les 4 membres dans 43,6% des cas, et seulement les 2 membres inférieurs dans 35,90% des cas. L'aréflexie a été aussi un symptôme marquant chez nos patients puisque 84,6% des cas avaient des reflexes abolis.

L'étude du liquide céphalo-rachidien a objectivé une dissociation albumino-cytologique dans 60% des cas. L'électromyographie a été réalisée chez 46,2% des patients, objectivant une vitesse de conduction nerveuse effondrée chez tous ces patients, la latence distale allongée dans 61% des cas, et un bloc de conduction dans 38,74% des cas.

La durée moyenne d'hospitalisation des patients de notre série était de 13,05 jours. Le traitement à visée étiopathogénique était constitué essentiellement par les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (46,2%), auquelles ont été associées les mesures symptomatiques et la kinésithérapie. Les échanges plasmatiques ont été utilisés chez un seul patient dans notre série.

L'évolution à court terme a été favorable avec un taux de mortalité nul, et seulement six patients transférés à l'unité de soins intensifs, pour une surveillance plus étroite des paramètres vitaux. L'évolution à long terme a été marquée par une récupération complète dans 46,2% des cas, et des séquelles notées dans 53,8% des cas, représentées principalement par un déficit moteur résiduel (85.71%), et l'atténuation des réflexes ostéo-tendineux (90,48%).

Enfin, on a pu démontrer à travers cette étude que la durée d'hospitalisation est corrélée au pronostic vital. Le risque de mortalité semble augmenter lorsque la durée d'hospitalisation s'étend.

SUMMARY

Guillain Barre syndrome (GBS) is an inflammatory disease of the peripheral nervous system, it is an idiopathic acute polyradiculoneuropathy currently become the most frequent cause of acute flaccid paralysis in children.

Through a retrospective study concerning 39 cases, collected in the pediatric ward A in the mother-child hospital in university hospital Mohammed VI between 2008 and 2014, we wanted to review the epidemiological, clinical, and therapeutic scalable of GBS syndrome.

The average age of our patients was 6.85 years and 51.3% were male. The majority of patients were from suburban areas (59%), hospitalized during the year with frequency peaks in summer (38.5%), and spring (25.6%). In 23.1 % of a triggering factor was found.

The predominant clinical signs were represented by a motor deficit found in all patients, ascending and symmetrical (97.4%), affecting 4 members in 43.6% of cases, and only the two lower limbs in 35.90 % of cases. The areflexia was also a symptom scoring in our patients, since 84.6% of cases had abolished reflexes.

The study of cerebrospinal fluid objectified an albumino-cytological dissociation in 60% of cases. The Electromyography was performed in 46.2% of patients, objectifying a collapsed nerve conduction velocity in all these patients, distal latency elongated in 61% of cases, and a conduction block in 38,74% of cases.

The average hospital stay of patients in our series was 13.05 days, during which they received etiopathogenic treatment essentially consists of intravenous immunoglobulins (46.2%), which were associated symptomatic measures and physiotherapy. Plasma exchange was used in one patient in our series.

The short-term outcome was favorable, with a mortality rate that is void and only 6 patients transferred to the intensive care unit for closer monitoring. The long-term evolution was marked by complete recovery in 46.2% of cases, and sequelae noted in 53.8% of cases, mainly represented by a residual motor deficit (85.71%), and mitigation deep tendon reflexes (90.48%).

Finally, it has been demonstrated through this study that the hospital stay is correlated to prognosis. Mortality risk appears to increase as the duration of hospitalization extends.

ملخص

إن متلازمة غيان باريه هي التهابات الجهاز العصبي الطرفي، من نوع التهاب الأعصاب الحادة وجذورها المتعددة، وتعد حاليا السبب الأكثر شيوعا للشلل اللرخو الحاد عند الطفل.

من خلال دراسة استيعادية حول 39 حالة، حاولنا تسليط الضوء علىالخصائص الإبيديميولوجية السريرية والتطورية وكذا العلاجية لمتلازمة غيان باريه داخل مصلحة طب الأطفال (أ) لمستشفى الأم والطفل بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس ما بين سنة 2008 وسنة 2014.

متوسط عمر المرضى كان 6,85 سنوات، و 51,3% منهم كانوا ذكورا مع نسبة جنس تبلغ 1,05. أغلبية الأطفال كانوا ينحدرون من الضواحي بنسبة 59%، وتم اسشفاؤهم، بنسب عالية أثناء فصلي الصيف 38,5% والربيع 25,6%. وجد عامل مسبب لدى 23,1% من الحالات.

الأعراض السريرية المهيمنة تمثلت في ضعف حركي وجد لدى جميع المرضى، وكان تماثليا وتصاعديا لدى 97,4% من الحالات، خص الأطراف الأربعة لدى 43,6% من الحالات والطرفين السفليين فقط لدى 35,9%. ثم فقد المنعكسات الذي وجد لدى 84,6% من الحالات.

دراسة السائل النخاعي بينت انفصال الألبومين والخلايا لدى 60% من الحالات. ولقد أنجز تخطيط كهربائية العضل لدى 46,2% من المرضى, وأظهر انهيار سرعة التوصيل العصبي لدى جميع المرضى، وتمدد الكمون البعيد لدى 28,8% من الحالات وتواجد كتلة توصيل لدى 17,9% من الحالات.

مدة العلاج في سلسلتنا تراوحت بين يوم و 55 يوما بمتوسط 13,05 يوم، تلقى خلالها المرضى علاجا يتكون أساسا من الغلوبيلن المناعية الوريدية 46,2% بالاضافة إلى تدابير أعراضية والترويض الطبي. تم استخدام تبادل البلازما لدى مريض واحد في سلسلتنا.

وكانت النتيجة جيدة على المدى القصير حيث الوفيات كانت منعدمة وستة مرضى فقط تم نقلهم إلى وحدة العناية المركزة لمراقبة المؤشرات الحيوية عن كثب. وقد تميز التطور الطويل الأمد بالشفاء الكامل لدى 46,2% وآثار متبقية لدى 53,8% متمثلة أساسا في عجز حركي متبقي لدى 85,71% وتراجع المنعكسات لدى 90,48% من الحالات.

وأخيرا، يمكن القول من خلال هذه الدراسة أن هناك ارتباط بين مدة الاستشفاء وخطر الوفاة حيث يزداد هذا الخطر كلما امتدت مدة الاستشفاء.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Gire C . Perez N. Lamoureux S.Mancini J. Pinsard N. Charbol B.**
syndrome de Guillain Barré chez l'enfant : étude rétrospéctive de 31 cas.
Ann Pediatr 1997; 44 (9): 593-600.

2. **Steve Vucic , Matthew C. Kiernan, David R. Cornblath.**
Syndrome de Guillain Barré :
J Clinical Neuro sci 2009; 16 : 733-41.

3. **Neil H. Thomas**
Diagnostic et gestion du syndrome de Guillain Barré.
Curr Paediatr 2005; 15 : 287-91.

4. **Richard A C Hughes, David R Cornbalth.**
Syndrome de Guillain Barré.
Lancet 2005 ; 366 : 1653-66.

5. **Cambier J.**
polyradiculonévrites inflammatoires.
Encyclopédie Médico-chirurgicale. Système nerveux, Paris, 1975, 17097 D-10.

6. **Dubas F, Berger F.**
Polyradiculonévrites.
Encyclopédie Médico-chirurgicale. Système nerveux, Paris, 1987, 1215-12.

7. **Pieter A Van Doorn, Liselotte Ruts, Bart C Jacobs.**
Formes cliniques, physiopathologie et traitement du syndrome de Guillain Barré.
Lancet Neurol 2008 ; 7 : 939-50.

8. **Hartung H-P, Toyka KV.**
Les cellules T et l'activation des macrophages dans la névrite allergique expérimentale et le syndrome de Guillain-Barré.
Ann Neurol 1990; 27 (suppl) : S57-S63.

9. **Monique M Ryan.**
Le syndrome de Guillain-Barré dans l'enfance.
J Paediatr Child Health 2005; 41 : 237-241.

10. **Créange A, Sharshar T, Raphael JC, Gherardi R.**
Aspects cellulaires de la neuroinflammation au cours du syndrome de Guillain Barrée : une clé pour une nouvelle voie thérapeutique ?
Rev Neurol 2002; 158 (1) :15-27.

11. **J Kaldor, B R speed.**
Syndrome de Guillain Barré et Campylobacter jejuni : étude sérologique.
British Med J 1984; 288 : 1867-70.

12. **Jeremy H. Rees, Ph. D., M.R.C.P., Sara E. Soudain, B.SC., Norman A et al.**
L'infection à Campylobacter jéjuni et syndrome de Guillain Barré.
New Eng J Med 1995, 333: 1374-9.

13. **Orlikovski D, Quijano RS, Sivadon TV, Raphael JC, Guaillard JL.**
Infections à Campylobacter jéjuni et à cytomégalovirus associées au syndrome de Guillain Barré.
Pédiatrie au quotidien 2006; 23 : 2-4.

14. **Kei F, Michiaki T, Masaki T, Koichi H, Nobuhiro Y.**
Campylobacter et syndrome de Guillain Barré.
J Neurol sci 2006; 246 :163-168.

15. **Koga M,Takahashi M, Masuda M, Hirata K, Yuki N.**
Syndrome de Guillain Barré.
Neurology 2005, 65 : 1376-1382.

16. **Diagana M, Khalil M, Preux PM, Dumas M, Jauberteau MO.**
Polyradiculonévrites et Campylobacter jéjuni : aspects cliniques et physiologiques.
Méd Trop 2003 ; 63 :68-74.

17. **Hartung HP.**
Infections et syndrome de Guillain Barré.
J Neurol 1999; 66 : 277.

18. **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; 9 : 7-23.

19. **Prineas JW :**
physiopathologie du syndrome de Guillain Barré.
Ann Neurol 1981; 9 : 6-19.

20. **Hartung HP, Hugh JW, Bernd C.**
Neuropathie immunoinflammatoire aigue : mise à jour du syndrome de Guillain Barré.
Curr Opin Neurol 2002; 15 : 571-77.

21. **Toyka KV.**
80 années du syndrome de Guillain Barré.
Rev Neurol 1999; 155 : 849-56.

22. **Said G, Goulon GC.**
Syndrome de Guillain Barré.
EMC 2002; 17-095-A-10.

23. **Raphael JC.**
Polyradiculonévrites aigues inflammatoires (syndromme de Guillain Barré).
rev praticien 2001; 51 : 2119-24.

24. **Raphael JC.**
Les traitements du syndrome de Guillain Barré de l'adulte : places des échanges plasmatiques.
Rev Méd Intern 1998; 19 : 60-8.

25. **Dang KN, Stacey ARB, Vanasse M.**
Douleur et syndrome de Guillain Barré chez l'enfant avant 6 ans.
J Pediatr 1999; 134 :773-6.

26. **Qudah AA, Shahar E, Logan WJ, Murphy EG.**
Syndrome de Guillain Barré néonatal.
Pediatr Neurol 1988; 4 : 255-56.

27. **Tabarki B, Othmani K, Oubich, F et coll.**
Syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : étude de 39 observations.
Tunisie méd 2003; 79 (3) : 183-7.

28. **Khiari M, Berkouk K, Terrak R, Khiati B.**
Le syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : Expérience de 10 ans.
Rev Maghréb Pédiatr 1995; 5 (1).

29. **Gire C, Perez N, Lamoureux S et coll.**
Syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : une étude rétrospective de 31 cas.
Ann Pédiatr 1997; 44 (9) : 593-99.

30. **Delanoe C, Sebire G, Landrieu P et al.**
Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in children : clinical electrodiagnostic studies.
Ann Neurol 1998; 44 : 350-356.

31. **Asbury AK, Cornblath DR.**
Evaluation des critères de diagnostic actuels pour le syndrome de Guillain Barré.
Ann Neurol 1990; 27 : 821-4.

32. **Riggs JE, Gutmann L, Whited JD.**
Syndrome de Guillain Barré.
W V Med J 1989; 85 : 383-3.

33. **Molinero MR, Varon D, Holden KR, Sladky JT, Molina IB, Clauves F.**
Etude épidémiologique du syndrome de Guillain Barré chez l'enfant comme cause de paralysie flasque aigue au Honduras.
J child Neurol 2003; 18 : 741-7.

34. **Wu HS, Yei QF, Liu TC, Zhang WC.**
Traitement de polyradiculoneuropathie aigue associée à la paralysie respiratoire.
Brain and Develop 1988 ; 10 : 147-9.

35. **MARKOULA S, GIANNOPOULOS S, SARMAS I, TZAVIDI S, KYRITSIS AP, LAGOS G**
Guillain Barré syndrome in northwest Greece
Acta Neurol Scand 2007; 115 (3): 167-73.

36. **Raphael JC, Sharshar T.**
Syndrome de Guillain Barré : aspects épidémiologiques, pronostiques et thérapeutiques.
Ann Med intern 2000; 151 (suppl1): 1S35-1S40.

37. **Owen EB.**
Syndrome de Guillain Barré chez l'enfant.
Pediatrics in review 1986 ; 8 : 69-74.

38. **Ismail EA, Shabani IS, Badawi M, Sanaa H, Madi S, Al tawri A et al. Etude**
épidémiologique, clinique et thérapeutique du syndrome de Guillain Barré chez l'enfant au Kuwait.
J Child Neurol 1998; 13 : 488-92.

39. **Guidet B, Gallouedec G :**
polyradiculonévrite aigue.
Anesth Réa 2000 ; 36-913.

40. **Kaplan JE, Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P.**
Syndrome de Guillain Barré aux Etats Unis.
Neurol 1983; 33 : 633-37.

41. **Nobuyuki M, Yuzo T, Michiaki K,Etsuro T, Yasuki K, Ryoichi S et al.**
Forme pharyngo-cérvico-brachial du syndrome de Guillain Barré chez l'adolescent après inféction à Cytomégalovirus.
Japanese Society Child Neurol 2006; 269-71.

42. **Ropper AH.**
Soins intensifs dans le syndrome de Guillain Barré.
Neurol Neurosurg IC. New York, 1993; 20: 363-79.

43. **Said G et Goulon-Goeau C.**
Syndrome de Guillain Barré.
Neurology 1993; 17-95.

44. **Hughes RA,Rees JH.**
Formes cliniques et épidémiologiques du sundrome de Guillain Barré.
J Infect Dis 1997; 176 : 92-8.

45. **Orlikowski D, Prigent H, Raphael JC, Sharshar T.**
L'insuffisance respiratoire aigue du syndrome de Guillain Barré et de la myasthénie auto-immune.
Réanimation 2005; 14 : 118-25.

46. **Salle JY, Guinvarch S.**
Principes de rééducation du syndrome de Guillain Barré, des polyradiculopathies et des polyneuropathies.
Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle. 1996 ; 26-470.

47. **Sharshar T, Raphael JC.**
Le syndrome de Guillain Barré.
lettre neurol 2001; 4 : 185-91.

48. **Raphael JC, Chevret S, Avriant I, Sharshar T, Bouget J, Bolgert F.**
Les traitements du sundrome de Guillain Barré de l'adulte.
Rev Med intern 1998; 19 : 60-8.

49. **Raphael JC, Chevret S, Jars-Guincestre MC, Bolgert F, Gajdos P.**
Prise en charge des patients atteints d'un syndrome de Guillain Barré de l'adulte, proposition d'une stratégie thérapeutique.
Réan Urg 1998; 7 : 571-9.

50. **James G, Mcleod AO.**
syndrome de Guillain Barré.
Rev Méd moderne d'Australie 1995.

51. **BARISIC N., GRKOVI L.**
Long term clinical and electrophysiological assessment of Croatian children with corticospinal tract involvement in Guillaine Barre´syndrome.
European J paediatr neurol 2010; 14 : 391-399.

52. **HICKS CH., KAY B., WORLEY SE., MOODLEY M.**
A Clinical Picture of Guillain-Barré Syndrome in Children in the United States.
J Child Neurolo 2010; p :1-7.

53. **MATEEN FJ., CORNBLATH DR., JAFARI H., SHINOHARA RT, KHANDIT D, AHUJA B., BAHL S., SUTTER RW.**
Guillain-Barré Syndrome in India : Population-based validation of the Brighton criteria.
Vaccine 2011 Dec 6; 29 (52): 9697-701.

54. **VANESSA VAN DER LINDEN; JOSE ALBINO DA PAZ; ERASMO BARBANTE CASELLA; MARIA JOAQUINA MARQUES-DIAS**
Guillain-Barré syndrome in children: clinic, laboratorial and epidemiologic study of 61 patients Arq.
Neuro-Psiquiatr. São Paulo. 2010 Feb; vol 68 (1).

55. **SIALA. N, SAMMOUD. A, GARGOURI. Y ET COLL.**
Le syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : à propos de 83 cas.
Rev maghréb pédiatr 2002; 12 (2) : 87-92.

56. **Confavreux C, Moreaut.**
Sémiologie neurologique. Traité de médecine.
Flammarion 2004; 2Ed, Paris, 2 : 2399-408.

57. **Andrew S, Gurwood OD, Drake J.**
Syndrome de Guillain Barré.
Optometry 2006; 2 Ed, 77 : 540-46.

58. **David HR, Oleszek JL, Cha-kim A.**
Syndrome de Guillain Barré.
Consulté le 20-12-2014. Disponible à partir de : www.emedecine.com.

59. **Mori M, Kuwabara S, Fukutake T et al.**
Les caractéristiques cliniques et le pronostic du syndrome de Miller Fisher.
Neurology 2001; 56 : 1104-1106.

60. **Mcgillicuddy DC, Walker O, Shapiro NI, Edlow JA.**
Syndrome de Guillain Barré au département des urgences.
Ann Emerg Med 2006; 47 :390-93.

61. **Durand MC, Raphael P, Orlikowski D, Aboab J, Devaux C, Clair B et al.**
Facteurs cliniques et électro-physiologiques prédictifs de l'insuffisance respiratoire dans le syndrome de Guillain Barré.
Lancet 2006; 5 : 1021-28.

62. **Raphael JC.**
Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré).
Rev Prat 2001; 51 :2119-24.

63. **Bouche P.**
Polyradiculonévrite aigue inflammatoire (syndrome de Guillain Barré).
Imp intern 1997.

64. **T. Adnan Alam, MB, ChB, Vinay Chaudhry, MD, et David R. Cornblath, MD.**
Department of Neurology, John Hopkins University school of Medecine.
Muscle Nerve 1998; 21 : 1275-1279.

65. **FOURNIER E.**
Que peuvent attendre l'un de l'autre le syndrome de Guillain-Barré et l'électrophysiologie ? une brève étude historique et épistémologique
Rev Neurol 2000; 156 :10 , 925-932

66. **SHARSHAR T., RAPHAEL JC.**
Le syndrome de Guillain-Barré.
Lettre Neurol 2001; V 4 : 185-91.

67. **TAM CC., RODRIGUES LC., O'BRIEN SJ.**
Guillain-Barré syndrome associated with Campylobacter jejuni infection in England, 2000-2001.
Clin Infect Dis 2003; 37(2):307-10.

68. **Nicholas D.**
Fatal Guillain Barré syndrome.
Neurology 1999; V3: 52.

69. **FOURNIER E.**
Que peuvent attendre l'un de l'autre le syndrome de Guillain-Barré et l'électrophysiologie ? une brève étude historique et épistémologique.
Rev Neurol 2000; 156 :10, 925-932

70. **MAMUENE DIA LAMBI J., BUI T., PASSEMARD S., ELMALEH-BERGES M., DORGERET S.AND SEBAG G.**
IRM dans le syndrome de Guillain-Barre: à propos de trois cas pédriatiques
Journal Radiologique 2006; Volume 87 : Page 1501

71. **MULKEY BM., GLASIER CM., EL-NABBOUT B., WALTERS WD., IONITA C., MCCARTHY MH., SHARP GB.AND. SHBAROU RM.**
Nerve Root Enhancement on Spinal MRI in Pediatric Guillain-Barre´Syndrome.
Paediatr Neurol 2010; Vol 43 (4): 263-69.

72. **SMITH N., PEREIRA J., GRATTAN-SMITH P.**
Investigation of suspected Guillain-Barre syndrome in childhood: What is the role for gadolinium enhanced magnetic resonance imaging of the spine?
J Paediatr Child Health 2010.

73. **Raphael JC, Sharshar T, Bourdain F, Leger JM.**
Le syndrome de Guillain Barré : de la description princeps aux concepts modernes.
Ann Med Interne1999; 150 (1): 33-41.

74. **ORLIKOWSKID., QUIJANO RS., SIVADON TV., RAPHAEL JC. , GUAILLARD JL.**
Infections à Campylobacterjéjuni et à cytomégalovirus associé au syndrome de Guillain Barré.
Arch pédiatr 2006; 13 : 1561-65.

75. **SIVADON V., ORLIKOWSKI D., ROZENBERG F., QUINCAMPOIX JC., CAUDIE C. , DURAND MC., FAUCHÈRE JL., SHARSHAR T., RAPHAEL JC., GAILLARD JL.**
Prévalence et caractéristiques des syndromes de Guillain Barré associés à Campylobacter Jéjuni et cytomegalovirus en region parisienne Pathologie biologie
Arch pédiatr 2005; 11 : 536-538.

76. **ARAKAWA H., YUHARA Y., TODOKORO M., KATO M., MOCHIZUKI H., TOKUYAMA K., FUMIOKUNIMOTO F., MORIKAWA A.**
Immunoadsorption therapy for a child with Guillain-Barre syndrome subsequent to Mycoplasma infection: a case study.
Brain and Develop 2005; 27: 431-433.

77. **Hidou M, Olivier J, Vivant JF.**
Interet des immunoglobulines par voie veineuse. Un cas de syndrome de Guillain Barré.
Rev Neurol 1992; 148: 706-8.

78. **Bril V, Allenby K, Midroni G, O'connor PW, Vajsar J.**
Ig IV in neurology- Evidence and recommandations.
Can J neurol sci 1999; 26: 139-52.

79. **Korinthenberg R.**
Natural history and treatment effects in Guillain Barré syndrome : a multicentre study.
Arch Dis Child 1996 Apr; 74 (4) : 281-7.

80. **Koul R, Chacko A, Ahmed R et al.**
Ten-year prospective study (clinical spectrum) of childhood guillain-Barré syndrome in the arabian peninsula : comparison of outcome in patients in the pre- and post-intravenous immunoglobulin eras.
J Child Neurol 2003; 18: 767-771.

81. **MOUTI O., HARMOUCH H., EL ALAOUI FARIS M., BIROUK N., KABBAJ S., AIDI S., JIDDANE M., MAAZOUZI W., CHKILI T.**
Méningomyélite et polyradiculonévrite aigues révélant un lupus érythémateux diséminé.
Rev Neurol Paris 2002; 158 :1, 81-83.

82. **Rees JH, Thompson RD, Smeeton NC, Hughes RAC.**
Epidemiological study of Guillain Barré syndrome in south east England.
J Neurol Neurosurg Psychiatr 1998; 64 : 74-7.

83. **Touzé E, Zuber M.**
Place des immunoglobulines intraveineuses et des échanges plasmatiques en neurologie.
Traité de neurologie 2000; 17-115-C-10.

84. **Plasma exchange/Sandoglobulin Guillain Barré syndrome trial group.**
Randomised trial of plasma exchange. Intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain Barré Syndrome.
Lancet 1997; 349 : 225-30.

85. **Ostermann PO, Lundemo G, Pirskanen R, Fagius J, Pihlsted P, Siden A.**
Benefical effects of plasma exchange in acute inflammatory polyradiculoneuropathy.
Lancet 1984 ; 1296-99.

86. **The Guillain Barré syndrome study group.**
Plasmapheresis and acute Guillain Barré syndrome.
Neurology 1985; 35 : 1096-104.

87. **French cooperative group on plasma exchange in Guillain Barré syndrome.**
Efficiency of plasma exchange in Guillain Barré syndrome : role of replacement fluids.
Ann Neurol 1987; 22 : 753-61.

88. **Rantala H, James D, Donald Shield W, Uhari M.**
Epidemiology of Guillain Barré syndrome in children : relatioship of oral polio vaccine administration to occurrence.
J Perdiatr 1994; 124 : 220-3.

89. **Hughes RAC.**
Treatment of Guillain Barré syndrome with corticosteroids : lack of benefit ?
Lancet 2004; 363 : 181.

90. **Raphael JC.**
Le traitement actuel du syndrome de Guillain Barré.
Bull Aced Natle Méd 2004; 188 : 1, 87-95.

91. **R. Kabore, L. Magy, S. Boukhris, T. Mabrouk, M. Lacoste, J.-M. Vallat.**
Interet de la corticothérapie dans le traitement de la douleur à la phase aigue du syndrome de Guillain Barré.
Rev Neurol 2004; 160 : 8-9, 821-823.

92. **Van Der Meche FGA, Schmitz Pim, and the Dutch Guillain Barré study group.**
A randomised trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain Barré syndrome.
N Eng Med J 1992; 326 : 1123-9.

93. **Raphael JC, Masson C, Morice V, et al.**
Le syndrome de Landry-Guillain-Barré. Etude des facteurs pronostiques dans 223 cas.
Rev Neurol 1986; 142 : 613-24.

94. **KHIARI M., BERKOUK K.,TERRAK R., KHIATI B.**
Le syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : Expérience de 10 ans.
Rev Maghréb Pédiatr 1995; 5 (1).

95. RAMIREZ-ZAMORA M., BURGOS-GANUZA CR, ALASVALLE DA., VERGARA-GALAN PE., ORTEZ-GONZALEZ CI.
Guillain-Barre syndrome in the paediatric age: epidemiological, clinical and therapeutic profile in a hospital in El Salvador.
Rev Neurol 2009 Mar; 48(6): 16-31, 292-6.

96. HALAWA EF, AHMED D, NADA MA.
Guillain-Barré syndrome as a prominent cause of childhood acute flaccid paralysis in post polio eradication era in Egypt.
Euro J Paediatr Neurol 2010 Dec 17.

97. INCECIK F, OZLEM HERGÜNER M, ALTUNBASAK S.
Guillain-Barré syndrome in children.
Neurol Sci 2010 Oct 16.

98. Franz GA, Van Der Merché, Pieter Av.
Guillain Barré syndrome .
curr treat options in neurol 2000; 2: 507-16.

99. Chio A, Cocito D, Leone M, Giordana MT, et al.
Guillain Barré syndrome : a prospective, population-based incidence and outcome survey.
Neurology 2003; 60 :7.

100. Raphael JC, Sharshar T.
Syndrome de Guillain Barré : aspect épidémiologique, pronostique et thérapeutique.
Ann Intern 2000; 151(1) : 1S35-1S40.

101. Azulay JP, Verschueren A, Attarian S, Pouget J.
Le syndrome de Guillain Barré et ses frontières.
Rev Neurol 2002; 158 suppl (12) : 6S21-6S26.

102. Kaida K, Kusunoki S, kanzaki M, Kamakura K, Motoyoshi K, Kanazawa I.
Anti-GQ1b antibody as a factor predective of mechanical ventilation in Guillain Barré syndrome.
Neurology 2004; 61 : 9.

103. Hughes RAC, Hadden RDM, Rees JH, Swan AV.
The prognosis and main prognosis indicators of Guillain Barré syndrome : a multicentre prospective study of 297 patients in 1997.
Consulté le 05-01-2015. Disponible à partir de URL : www.mdconsult.com.

قسم الطبيب

اقَسِمُ باللهِ العَظِيمْ

أن أراقبَ اللّه في مِهنَتِي.

وأن أصُونَ حياة الإنسان في كآفّةِ أطوَارهَا في كل الظروف والأحَوال

باذلا وسْعِي في استنقاذها مِن الهَلاكِ والمرَضِ والألَم والقَلق.

وأن أَحفَظ لِلنّاسِ كرَامَتهُم، وأسْتر عَوْرَتهُم، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ عَلى الدوَام من وسائِل رحمة الله،

باذلا رِعَايَتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أُسَخِره لنفعِ الإنسَان ..لا لأذَاه.

وأن أُوَقّرَ مَن عَلَّمَني، وأُعَلّمَ مَن يَصغرني، وأكون أخا لِكُلِّ زَميلٍ في المِهنَةِ الطُبّيّة

مُتعَاونِينَ عَلى البرِّ والتقوى.

وأن تكون حياتي مِصْدَاق إيمَاني في سِرّي وَعَلانيَتي ،

نَقيّةً مِمّا يشينهَا تجَاهَ الله وَرَسُولِهِ وَالمؤمِنين.

والله على ما أقول شهيد

جامعـــــة القاضـــي عيـــــاض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

سنة 2015 أطروحة رقم 30

متلازمة غيان باريه
تجربة مصلحة طب الأطفال
المستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 02 / 04 /2015

من طرف

السيد سفيان بيجي
المزداد في 07 أبريل 1989 بأكادير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

متلازمة غيان باريه - اعتلال الأعصاب الحاد - الغلوبولين المناعية – التبادلات البلازمية.

اللجنة

السيد	**م. صبيحي** أستاذ في طب الأطفال	**الرئيس**
السيد	**م. بوسكراوي** أستاذ في طب الأطفال	**المشرف**
السيد	**م. بو الروس** أستاذ مبرز في طب الأطفال	**الحكام**
السيد	**ن. راضى** أستاذ مبرز في طب الأطفال	
السيد	**ي. موفق** أستاذ مبرز في الإنعاش والتخدير	