

La forme axonale motrice pure du syndrome de Guillain Barré : à propos de 3 observations pédiatriques

The pure motor axonal form of Guillain Barré syndrome about 3 pediatric observations

Kmari. M, Abilkassem. R, Agadr. A

Service De Pédiatrie, Hôpital Militaire Mohamed V Rabat - Maroc

RÉSUMÉ

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une neuropathie aiguë à médiation immunitaire qui représente la première cause de paralysie aiguë dans les pays industrialisés. La neuropathie axonale motrice pure aiguë (AMAN) est une variante rare de SGB avec atteinte motrice sans atteinte des nerfs sensoriels.

OBSERVATION :

Nous rapportons trois observations illustrant ce syndrome colligés dans le service de pédiatrie à l'Hôpital Militaire. Il s'agit de patients de sexe féminin. L'âge moyen est de 3 ans (1.5-7 ans), le motif de consultation était représenté par une impotence fonctionnelle des membres inférieurs pour deux cas et des 4 membres pour un cas, une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalorachidien a été retrouvée chez deux cas et l'EMG a posé le diagnostic de polyneuropathie axonale motrice aiguë (AMAN) dans tous les cas. Les anticorps anti-gangliosides étaient positifs. Le traitement repose sur les immunoglobulines et la rééducation motrice. L'évolution était favorable pour nos patients.

CONCLUSION :

La forme AMAN du syndrome de Guillain-Barre est une rare variante de SGB qui cause une paralysie flasque aiguë chez les enfants.

ABSTRACT :

Guillain-Barré syndrome is an acute immune-mediated polyradiculoneuropathy that is the leading cause of acute paralysis in industrialized countries. Acute motor axonal neuropathy (AMAN) is a rare variant of GBS with motor impairment without sensory nerve impairment.

OBSERVATION :

We report three cases illustrating this syndrome collected in the pediatric department at the Military Hospital. These are female patients. The median age at onset was 3 years (1.5-7 years). The reason for consultation was represented by a functional impairment of the lower limbs for two cases and of the four members for one case. Her cerebrospinal fluid (CSF) studies revealed elevated protein count with normal cell count, for two cases. The EMG diagnosed acute motor axonal polyneuropathy (AMAN) in all cases. Anti-ganglioside antibodies were positive. The treatment is based on immunoglobulins and motor rehabilitation. The evolution was favorable for our patients.

CONCLUSION :

The AMAN form of Guillain-Barré syndrome is rare Variant of GBS that cause acute flaccid paralysis in pediatric population.

Mots clés : Guillain-Barré, immunoglobulines, neuropathie axonale motrice.

Key words: acute motor axonal polyneuropathy, immunoglobulin, Guillain-Barré syndrome.

Auteur correspondant :

Dr. KMARI mohamed

Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

Tél : 00 212 661 662 662

E-mail : kmarimohamed@yahoo.fr

INTRODUCTION :

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est la première cause de paralysie aiguë et extensive dans les pays industrialisés [1], c'est une maladie auto-immune du système nerveux périphérique. Plusieurs formes ont été individualisées selon la présentation clinique, les caractéristiques électrophysiologiques, épidémiologiques et la présence d'anticorps spécifiques. La neuropathie axonale motrice pure aiguë (AMAN) est une variante rare de SGB avec atteinte motrice sans atteinte des nerfs sensoriels. Nous rapportons trois observations illustrant cette forme de la maladie.

Observation 1 :

Il s'agit d'une fille âgée de 2 ans et demi présentant un SGB à forme axonale motrice pure (AMAN), caractérisé par des réflexes ostéo-tendineux conservés, 8 jours après un épisode de gastroentérite aiguë. L'apparition d'un déficit moteur distal des 4 membres et des troubles de déglutitions associés à une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien et à des arguments électrophysiologiques en faveur d'un tableau d'AMAN a permis de poser le diagnostic de SGB moteur pur. La recherche d'anticorps anti-gangliosides montrait la présence d'immunoglobulines G anti-GT_{1a}. Un traitement intraveineux par immunoglobulines polyvalentes à la dose de 0,4g/Kg/j pendant 5 jours était instauré et l'évolution était favorable avec un recul de 12 mois.

Observation 2 :

Il s'agit d'un nourrisson de 18 mois, de sexe féminin, hospitalisée pour impotence fonctionnelle des deux membres inférieurs après un épisode grippal sans signes respiratoires ni trouble de la déglutition associés. L'examen neurologique révèle une paraplégie flasque bilatérale et symétrique des deux membres inférieurs avec abolitions des réflexes ostéo-tendineux sans troubles de la sensibilité. Sur le plan biologique, une dissociation albumino-cytologique. L'analyse de l'électromyogramme (EMG) était en faveur d'une polyradiculoneuropathie motrice démyélinisante prédominante aux membres inférieurs. Un traitement intraveineux par les immunoglobulines polyvalentes à la dose de 0,5g/kg/J pendant 05 jours a été instauré avec une kinésithérapie motrice associée. L'évolution a été marquée par un début de la mobilisation des membres inférieurs.

Observation 3 :

Enfant de sexe féminin, âgé de 7 ans, vacciné selon le programme national d'immunisation ; qui présente depuis 15 jours une lourdeur et douleurs des membres inférieurs d'installation progressive sans trouble sphinctériens et sans trouble sensitif. L'examen clinique trouve un syndrome neurogène. L'examen cyto-bactériologique du LCR objective une dissociation albumino-cytologique. L'EMG ob-

jective une polyneuropathie axonale motrice aiguë (AMAN). Les anticorps anti-gangliosides étaient positifs. L'évolution était favorable sous immunoglobulines polyvalentes à la dose de 0,5g/kg/J pendant 05 jours avec une kinésithérapie motrice associée.

DISCUSSION :

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une neuropathie aiguë à médiation immune qui représente la première cause de paralysie aiguë dans les pays industrialisés [1]. Ce syndrome est précédé d'un événement infectieux dans 50 à 75 % des cas et de signes digestifs dans 10 à 30 % des cas [1]. Il est présent dans toutes les régions du monde, durant toutes les saisons. Il peut toucher tous les âges dès la période intra-utérine ou néonatale, mais semble prédominer à l'âge adulte, et sa fréquence peut augmenter avec l'âge [2]. Il existe une légère prépondérance masculine [1].

La présentation clinique habituelle est celle d'une atteinte sensitivomotrice d'évolution aiguë, extensive et ascendante avec abolition des réflexes ostéo-tendineux. Les paires crâniennes peuvent être touchées ainsi que les muscles respiratoires, ce qui fait la gravité de la maladie. Une dysautonomie est fréquente. Les formes pédiatriques semblent de sévérité moindre que les formes adultes [3]. Elles présenteraient plus souvent, en plus du déficit moteur (73 %), des signes sensitifs (douleurs : 50-80 % ou paresthésies : 20 %) et ataxie (44 %), une atteinte des paires crâniennes (15 %), mais également un risque respiratoire moindre (4 à 15 % des enfants vont nécessiter une ventilation mécanique) et un meilleur pronostic à long terme [4]. On différencie la polyradiculoneuropathie aiguë inflammatoire démyélinisante (PAID) qui est la plus fréquente dans les pays occidentaux (85 à 90 %), la neuropathie axonale motrice pure aiguë (AMAN) surtout rapportée en Chine (70 %), au Japon et au Mexique et la neuropathie axonale sensitivomotrice aiguë (AMSAN) qui est rare [5]. On a longtemps pensé à l'implication de mécanismes auto-immuns dans la pathogénie du SGB. Une relation de cause à effet a été trouvée entre la forme AMAN et les anticorps anti-ganglioside.

La physiopathologie des AMAN serait liée à la présence de ces anticorps bloquant la conduction nerveuse axonale au niveau du nœud de Ranvier par inhibition des canaux sodiques et sans aucune atteinte de la gaine de myéline. La présence d'Ac anti-ganglioside est également remarquable dans nos observations puisqu'on n'en trouve que chez 9,5 % des SGB de l'enfant. Le dosage des Ac anti-ganglioside peut être utile dans la détermination précoce du type du SGB [6].

La réponse aux immunoglobulines chez les patients porteurs d'AMAN répond à deux profils évolutifs différents : une forme à récupération rapide, parfois dès les 10 premiers jours comme c'est le cas de

nos trois patients et une forme à récupération plus lente avec amélioration ne débutant qu'après 3 à 9 mois et des séquelles plus lourdes [7].

CONCLUSION :

Le syndrome de Guillain barré est une maladie auto-immune du système nerveux périphérique. C'est une maladie rare qui peut toucher tous les âges dès la période intra-utérine ou néonatale. Il existe plusieurs formes cliniques dont la neuropathie axonale motrice pure aigue dite AMAN.

Déclaration de liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

REFERENCES :

- [1] Hughes RA, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of GuillainBarre syndrome. *J Infect Dis* 1997;176(suppl2):S92-S98.
- [2] Bogliun G, Beghi E. Incidence and clinical features of acute inflammatory polyradiculoneuropathy in Lombardy, Italy, 1996. *Acta Neurol Scand* 2004;110:100-6.
- [3] Bradshaw DY, Jones Jr. HR. Guillain-Barre syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. *Muscle Nerve* 1992;15:500-6.
- [4] Sladky JT. GBS. Neuromuscular disorders of infancy, childhood and adolescence. A clinician's approach. Philadelphia: Butterworth Heinemann; 2003.
- [5] Nachamkin I, Arzate Barbosa P, Ung H, et al. Patterns of Guillain-Barre syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology* 2007;69:1665-71.
- [6] Lee SH, Lim GH, Kim JS, et al. Acute ophthalmoplegia (without ataxia) associated with anti-GQ1b antibody. *Neurology* 2008;71:426-9.
- [7] S. Tellier et al. Un cas pédiatrique de syndrome de Guillain-Barré à réflexes conservés *Archives de Pédiatrie* 2012;19:51-54.