

AMAN : une forme sévère de syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant

AMAN: a severe form of Guillain-Barré syndrome in children

Imen Bel Hadj^{1,2}, Nouha Helaoui^{1,2}, Emna Trabelsi^{1,2}, Bilel Jerbi^{1,2}, Fatma Khalsi^{1,2}, Ines Trabelsi^{1,2}, Khadija Boussetta^{1,2}

¹ Hôpital d'Enfants Béchir Hamza, Service de Médecine Infantile B, 1007, Tunis, Tunisie. ² Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

Auteur correspondant : Imen Bel Hadj - imen.belhadj@fmt.utm.tn

RÉSUMÉ

Introduction : Le syndrome de Guillain-Barré (SGB), affection auto-immune du système nerveux périphérique, demeure rare chez l'enfant. La forme AMAN, dont la fréquence varie selon les régions, reste mal connue en Tunisie faute de données épidémiologiques. **Observation :** Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 4 ans et 9 mois, admis pour une impotence fonctionnelle aiguë des membres inférieurs associée à des troubles de la déglutition avec à l'examen physique une paralysie flasque des membres inférieurs. L'électromyogramme a confirmé le diagnostic de SGB dans sa forme AMAN. L'exploration étiologique a mis en évidence une primo-infection à *Mycoplasma pneumoniae*. La prise en charge a comporté l'administration d'immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse, un séjour en milieu de réanimation, une hospitalisation de longue durée ainsi qu'une kinésithérapie respiratoire et motrice de plusieurs mois pour obtenir une récupération progressive sans séquelles. **Conclusions :** La forme AMAN du SGB est une forme motrice sévère. Un diagnostic précoce avec une mise en œuvre rapide du traitement est nécessaire afin de limiter les complications respiratoires et optimiser la récupération fonctionnelle à long terme.

Mots clés : Polyradiculoneuropathie, *Mycoplasma pneumoniae*, Enfant, Unité de soins intensifs, Rééducation et réadaptation

ABSTRACT

Introduction: Guillain-Barré syndrome (GBS), an acute inflammatory neuropathy, remains rare in children. The AMAN form, whose frequency varies depending on the region, remains poorly understood in Tunisia due to a lack of epidemiological data. **Observation:** We report the case of a 4-year- and 9-month-old boy referred for acute onset of bilateral lower limb weakness and swallowing disorders. Clinical examination revealed flaccid paralysis. Electromyogram confirmed the diagnosis of AMAN GBS. Etiological investigation revealed a primary infection with *Mycoplasma pneumoniae*. Treatment consisted of intravenous administration of polyvalent immunoglobulins, a stay in intensive care, long-term hospitalization, and several months of respiratory and motor physiotherapy to achieve gradual recovery without sequelae. **Conclusions:** The AMAN form of GBS is a severe motor form. Early diagnosis with rapid treatment is necessary to limit respiratory complications and optimize long-term functional recovery.

Key words: Polyradiculoneuropathy, *Mycoplasma pneumoniae*, child, Intensive Care Unit, Rehabilitation

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une polyradiculonévrite aiguë inflammatoire d'origine auto-immune, caractérisée par une atteinte du système nerveux périphérique. Sa survenue demeure rare en population pédiatrique, avec une incidence estimée entre 0,34 et 1,34 cas pour 100 000 enfants par an [1], et une légère prédominance masculine [2]. Il existe plusieurs formes cliniques de SGB, la neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN – Acute Motor Axonal Neuropathy) est une forme sévère, dont l'incidence varie entre 35 et 45 % des cas de SGB [3,4]. En Tunisie, l'absence de données épidémiologiques spécifiques ne permet pas, à ce jour, d'estimer avec précision la fréquence de la forme AMAN au sein de la population pédiatrique. À travers l'observation clinique d'un enfant atteint de SGB dans sa forme AMAN,

nous proposons de relever les caractéristiques cliniques et thérapeutiques de cette forme, ainsi que les difficultés à obtenir une amélioration clinique sans séquelles malgré la sévérité de l'atteinte et les complications observées.

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons l'observation de C.S., un garçon âgé de 4 ans et 9 mois, adressé pour une impotence fonctionnelle des membres inférieurs d'installation aiguë. L'enfant, issu d'un mariage non consanguin, ne présentait aucun antécédent médico-chirurgical notable. Il présentait une impotence fonctionnelle d'installation brutale évoluant depuis 24 heures, associée à une voix éteinte et des troubles de la déglutition, sans fièvre ni notion de traumatisme. L'examen physique initial a objectivé une paralysie flasque des deux membres inférieurs, avec conservation des sensibilités superficielle et profonde. Les réflexes ostéotendineux, tant

rotuliens qu'achilléens, étaient abolis. Il n'existait pas de signe d'irritation pyramidale et le réflexe cutané plantaire était conservé. Sur le plan respiratoire, le patient était eupnéique avec une bonne ampliation thoracique et une saturation normale à l'air ambiant. Cependant, il présentait des troubles de la déglutition ainsi qu'une dysphonie avec une voix éteinte.

Devant l'association d'une paraplégie flasque et de signes évocateurs d'atteinte bulbaire, une polyradiculonévrite inflammatoire aiguë, de type SGB, a été fortement suspectée. Un traitement par immunoglobulines humaines intraveineuses a été instauré en urgence, à la posologie de 1 g/kg/jour pendant deux jours consécutifs.

Le résultat de l'analyse du LCR, ponction lombaire effectuée à J4 d'hospitalisation, a renforcé le diagnostic de SGB en révélant une dissociation albumino-cytologique caractérisée par une légère pléiocytose à 25 éléments blancs/mm³, dont 60 % de lymphocytes et 40 % de polynucléaires neutrophiles, une importante hyperprotéinorachie à 3 g/L et une normoglycorachie à 5,4 mmol/L. En l'absence de tout signe méningé, la pléiocytose à 25 éléments blancs/mm³ a été considérée comme peu élevée et compatible avec un SGB.

Un électromyogramme (EMG) réalisé à J5 de prise en charge, a objectivé une diminution des amplitudes motrices aux quatre membres, des amplitudes sensitives normales et des tracés neurogènes avec des signes de dénervation active sur le jambier antérieur, concluant à une polyneuropathie à prédominance motrice, en faveur d'une neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN).

Dans le cadre du bilan étiologique du SGB, la recherche de *Campylobacter jejuni* dans les selles était négative et l'ensemble des sérologies virales dans le sang (EBV, CMV, HSV-1, HSV-2, VIH, SARS-CoV-2) ainsi que la recherche de *Borrelia burgdorferi* (maladie de Lyme) par PCR dans le liquide céphalorachidien étaient négatives. La sérologie *Mycoplasma pneumoniae* dans le sang a conclu à une primo-infection : la première sérologie a révélé un taux d'IgM douteux et des IgG positifs, la seconde, effectuée 15 jours plus tard, a montré des taux d'IgM et IgG tous les deux positifs.

Le diagnostic retenu était celui d'un SGB de type AMAN, secondaire à une primo-infection à *Mycoplasma pneumoniae*. Un traitement par érythromycine a été instauré.

À J6 d'hospitalisation, l'évolution a été marquée par une aggravation de l'état respiratoire, avec diminution de l'ampliation thoracique et apparition d'un tableau de pneumopathie d'inhalation. L'enfant a été transféré en unité de réanimation et mis sous ventilation mécanique invasive associée à une antibiothérapie à base de céphalosporine de 3^e génération maintenue pendant 14 jours. La ventilation mécanique a été maintenue pendant 15 jours puis le patient a été mis à l'air ambiant avec stabilité de l'état respiratoire. Malgré la sévérité de l'atteinte respiratoire et motrice, un

échange plasmatique n'a pas été indiqué chez notre patient, une prise en charge basée sur les immunoglobulines et les soins intensifs a été préconisée.

Dans le cadre de la prise en charge nutritionnelle en milieu de réanimation, une alimentation parentérale a été instaurée pendant les trois premiers jours, puis relayée à partir du quatrième jour par une nutrition entérale via une sonde nasogastrique. Le gavage gastrique a été poursuivi durant 25 jours, avant l'introduction progressive d'un régime semi-liquide, bien toléré par le patient.

La sévérité de l'atteinte motrice et la lenteur inhabituelle de l'amélioration clinique ont motivé un contrôle régulier de l'EMG afin de guider la prise en charge et la rééducation physique. L'EMG réalisé à J19 d'évolution a révélé une aggravation motrice au niveau des membres inférieurs avec l'absence de potentiels enregistrables au niveau des membres inférieurs, une diminution des amplitudes motrices des membres supérieurs et des tracés neurogènes sur les muscles explorés. Son contrôle à J39 d'évolution a montré une diminution des amplitudes motrices sur tous les nerfs explorés avec des tracés neurogènes, concluant ainsi à une discrète amélioration comparativement à l'EMG précédent.

Le patient a bénéficié d'un programme de rééducation incluant kinésithérapie respiratoire et motrice dès le retour du service de réanimation avec apparition d'une ébauche de motricité des membres inférieurs à J23 de prise en charge. La première mise en position assise a eu lieu à J36 d'évolution, suivie de la mise en position debout à J44. La marche avec assistance a été possible à J57 de prise en charge, et la marche autonome a été atteinte à J65. Ainsi le patient a nécessité un séjour de 78 jours dont 25 jours en milieu de réanimation.

La kinésithérapie motrice a été maintenue pendant 7 mois après la sortie à domicile, permettant une récupération ad integrum clinique et électromyographique 9 mois après le début des signes cliniques.

DISCUSSION

L'étude de notre observation a relaté la sévérité clinique de la forme AMAN du SGB nécessitant une réanimation pédiatrique ainsi qu'une prise en charge multidisciplinaire longue et complexe. Elle a également mis l'accent sur les séquelles motrices importantes impliquant une convalescence longue et une prise en charge à moyen et à long terme. Cette observation présente l'originalité d'une récupération motrice complète malgré la sévérité de l'atteinte initiale.

La forme AMAN est une forme purement motrice du SGB, caractérisée par une atteinte axonale (et non démyélinisante) des nerfs moteurs, sans atteinte sensitive [5]. Sa prévalence est variable selon les régions du monde, avec une prévalence de 5 à 10 % des cas de SGB dans les pays occidentaux [5]. Il n'existe pas de données épidémiologiques précises en Tunisie et dans la région

maghrébine permettant d'estimer la prévalence de cette forme en population pédiatrique.

La forme AMAN se manifeste cliniquement par une paralysie flasque d'installation brutale, prédominant sur le versant moteur, avec peu ou pas d'atteinte sensitive [6]. L'atteinte respiratoire est fréquente et parfois sévère, comme en témoigne le tableau présenté chez notre patient. En effet notre patient a présenté dès le début des symptômes des signes de détresse respiratoire d'aggravation rapide et a nécessité 15 jours de ventilation mécanique.

L'EMG, idéalement réalisé à partir du septième jour d'évolution, permet de caractériser le type de neuropathie. Dans la forme AMAN, l'EMG révèle une diminution marquée des amplitudes des potentiels d'action moteurs, traduisant une atteinte axonale, tandis que la vitesse de conduction reste généralement préservée. Un EMG trop précoce peut néanmoins être faussement rassurant [7].

La ponction lombaire, généralement pratiquée entre le deuxième et le troisième jour suivant l'apparition des symptômes, met en évidence une dissociation albumino-cytologique, typique du SGB. Celle-ci se traduit par une hyperprotéinorachie avec une cellularité normale ou modérément élevée, reflet d'une atteinte radiculaire sans réaction inflammatoire majeure. Cette dissociation est indépendante du sous-type de SGB [8]. Ceci concorde avec les résultats de l'analyse du liquide céphalo-rachidien de notre patient.

Il convient de souligner que la réalisation de ces examens ne doit en aucun cas retarder la mise en œuvre du traitement, dont l'instauration précoce est cruciale pour le pronostic. Le traitement de première intention repose sur l'administration d'immunoglobulines polyvalentes à la dose de 2 g/kg, réparties sur 2 jours (1 g/kg/j) ou sur 5 jours (0,4 g/kg/j) [9].

En cas de contre-indication ou d'inefficacité, un recours à la plasmaphérèse peut être envisagé, bien qu'associé à des effets indésirables non négligeables (hypotension, risque infectieux, complications thromboemboliques) [10].

Sur le plan étiologique, parmi les agents infectieux les plus fréquemment impliqués dans la forme AMAN figurent *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* (maladie de Lyme), ainsi que divers virus (CMV, EBV, VIH, HSV-1, HSV-2, SARS-CoV-2) [11]. Dans notre observation, l'origine infectieuse était attribuée à une primo-infection à *Mycoplasma pneumoniae*, comme le suggère la sérologie positive. L'association AMAN – *Mycoplasma pneumoniae*, bien que rare, est bien documentée et constitue toute la particularité de notre observation clinique. Le lien physiopathologique entre *Mycoplasma pneumoniae* et le SGB repose sur un mécanisme de mimétisme moléculaire. L'activation du système immunitaire dirigée contre certains antigènes bactériens présentant des

similitudes structurales avec des composants du nerf périphérique peut induire une réponse auto-immune ciblant soit la myéline, soit les axones, selon le sous-type du SGB [12].

L'évolution clinique de la forme AMAN est souvent rapide et sévère, avec un degré de récupération variable, contrastant avec la forme démyélinisante classique AIDP (Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy), généralement plus lente mais associée à un meilleur pronostic fonctionnel.

La forme AMAN évolue en trois phases distinctes. La phase de progression, qui dure de quelques jours à quatre semaines, est généralement plus rapide que celle observée dans la forme AIDP. Elle est suivie par la phase de plateau, marquée par une stabilisation du déficit moteur, d'une durée d'une à trois semaines. Enfin, la phase de récupération, qui débute souvent de manière lente et prolongée, peut s'étendre sur plus d'un an, ce qui la distingue de la forme classique. Pour le pronostic moteur à long terme, il est plus péjoratif pour les formes AMAN avec un risque de séquelles plus élevé. L'étude de Estrade et al. [13], comparant un groupe de patients atteints de la forme AMAN (N=17) à un groupe de patients avec AIDP (N=72), a montré un taux de séquelles motrices statistiquement plus élevé dans le groupe AMAN comparativement au groupe AIDP (29 % vs 5 %, $p < 0,01$, OR=0,12 ; IC95 % [0,02–0,7]).

La qualité de la récupération dépend principalement de l'ampleur de l'atteinte axonale : l'évolution est généralement favorable en cas d'atteinte partiellement réversible ; en revanche, une atteinte axonale étendue avec dégénérescence conduit à une récupération plus lente, parfois incomplète [13].

Dans notre cas, malgré la sévérité de l'atteinte, l'évolution a été favorable, marquée par une récupération neurologique complète sans séquelles, au prix d'une prise en charge intensive incluant immunothérapie, antibiothérapie ciblée (érythromycine pendant 15 jours) et rééducation fonctionnelle prolongée.

CONCLUSIONS

La forme AMAN du SGB est une forme motrice sévère. Un diagnostic, posé dans les plus brefs délais, permet de mettre en place rapidement un traitement spécifique ainsi qu'une prise en charge en milieu de soins intensifs dès que nécessaire. L'investigation étiologique permet d'identifier l'agent infectieux potentiellement impliqué dans son déclenchement et d'entreprendre un traitement spécifique. Le risque de séquelles motrices étant important dans la forme AMAN, une rééducation précoce et prolongée peut mener l'enfant vers une récupération motrice complète.

Conflit d'intérêt : aucun conflit d'intérêt à déclarer.

RÉFÉRENCES

1. McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, De Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide. A systematic literature review. *Neuroepidemiology*. 2009;32(2):150-63.
2. Asiri S, Altwaijri WA, Armah DB, Al Rumayyan A, Alrifai MT, Salam M, et al. Prevalence and outcomes of Guillain-Barré syndrome among pediatrics in Saudi Arabia: a 10-year retrospective study. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2019;15(1):627-35.
3. Nagasawa K, Kuwabara S, Misawa S, Fujii K, Tanabe Y, Yuki N, et al. Electrophysiological subtypes and prognosis of childhood Guillain-Barré syndrome in Japan. *Muscle Nerve*. 2006;33(6):766-70.
4. Sadek AA, Abou-Taleb A, Ahmed Ali W. Outcome of Guillain-Barré syndrome in children: a prospective cohort study in a tertiary hospital in Upper Egypt. *Electron Physician*. 2016;8(12):3318-24.
5. Carpentier CT, Le Guennec L, Fall SAA, Viala K, Demeret S, Weiss N. Syndrome de Guillain-Barré : physiopathologie et aspects diagnostiques. *Rev Med Interne*. 2022;43(7):419-28.
6. Belhabib ZA, Zamoum M, Chaouch A. Syndrome de Guillain-Barré : les formes axonales – mécanismes physiopathologiques. *Clin Neurophysiol*. 2017;47(3):191.
7. Uncini A, Kuwabara S. Electrodiagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome: a critical revision and the need for an update. *Clin Neurophysiol*. 2012;123(8):1487-95.
8. Mirian A, Nicolle MW, Budhram A. Guillain-Barré syndrome. *CMAJ*. 2021;193(11):378.
9. Jasti AK, Selmi C, Sarmiento-Monroy JC, Vega DA, Anaya JM, Gershwin ME. Guillain-Barré syndrome: causes, immunopathogenic mechanisms and treatment. *Expert Rev Clin Immunol*. 2016;12(11):1175-89.
10. Kishore CK, Vijayabhaskar J, Vishnu Vardhan R, Sainaresh VV, Sriramnaveen P, Sridhar AV, et al. Management of Guillain-Barré syndrome with plasmapheresis or immunoglobulin: our experience from a tertiary care institute in South India. *Ren Fail*. 2014;36(5):732-6.
11. Grygorczuk S, Zajkowska J, Kondrusik M, Pancewicz S, Hermanowska-Szpakowicz T. Guillain-Barré syndrome and its association with infectious factors. *Neurol Neurochir Pol*. 2005;39(3):230-6.
12. Meyer Sauteur PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, Roodbol J, Hoogenboezem T, Jacobs E, et al. Mycoplasma pneumoniae triggering the Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Ann Neurol*. 2016;80(4):566-80.
13. Estrade S, Guimard C, Fabry V, Baudou E, Cances C, Chaix Y, et al. Prognostic factors for the sequelae and severity of Guillain-Barré syndrome in children. *Muscle Nerve*. 2019;60(6):716-23.