

Polyradiculonévrites Aigues de l'Enfant

—

Prise en charge aux Urgences et en Réanimation

Pr. Sylvain Renolleau

Réanimation et Surveillance Continue Médico-Chirurgicales Pédiatriques

CHU Necker-Enfants Malades, Paris

**SUR UN SYNDROME DE RADICULO-NÉVRITE AVEC HYPERALBUMINOSE DU LIQUIDE
CÉPHALO-RACHIDIEN SANS RÉACTION CELLULAIRE. REMARQUES SUR LES
CARACTÈRES CLINIQUES ET GRAPHIQUES DES RÉFLEXES TENDINEUX,**

par MM. GEORGES GUILLAIN, J.-A. BARRÉ et A. STROHL.



Georges Guillain



Jean-Alexandre Barré



André Strohl

- **Déficit moteur, ascendant, symétrique, périphérique**
- **Sans fièvre**
- **Avec dissociation albumino-cytologique**

PRNA : Syndrome de Guillain Barré

**Polyradiculonévrite inflammatoire aiguë acquise avec
démýélinisation segmentaire multifocale d'origine auto-immune**

- **Installation aiguë ascendante et symétrique**
- **Abolition des ROT**
- **Dissociation albumino-cytologique dans LCR**

- **Polyneuropathie aiguë inflammatoire démýélinisante,**
- **Polyradiculonévrite aiguë idiopathique,**
- **Polynévrite aiguë idiopathique**
- **Paralysie ascendante de Landry**

PRNA : principale cause de paralysie motrice aiguë chez l'enfant

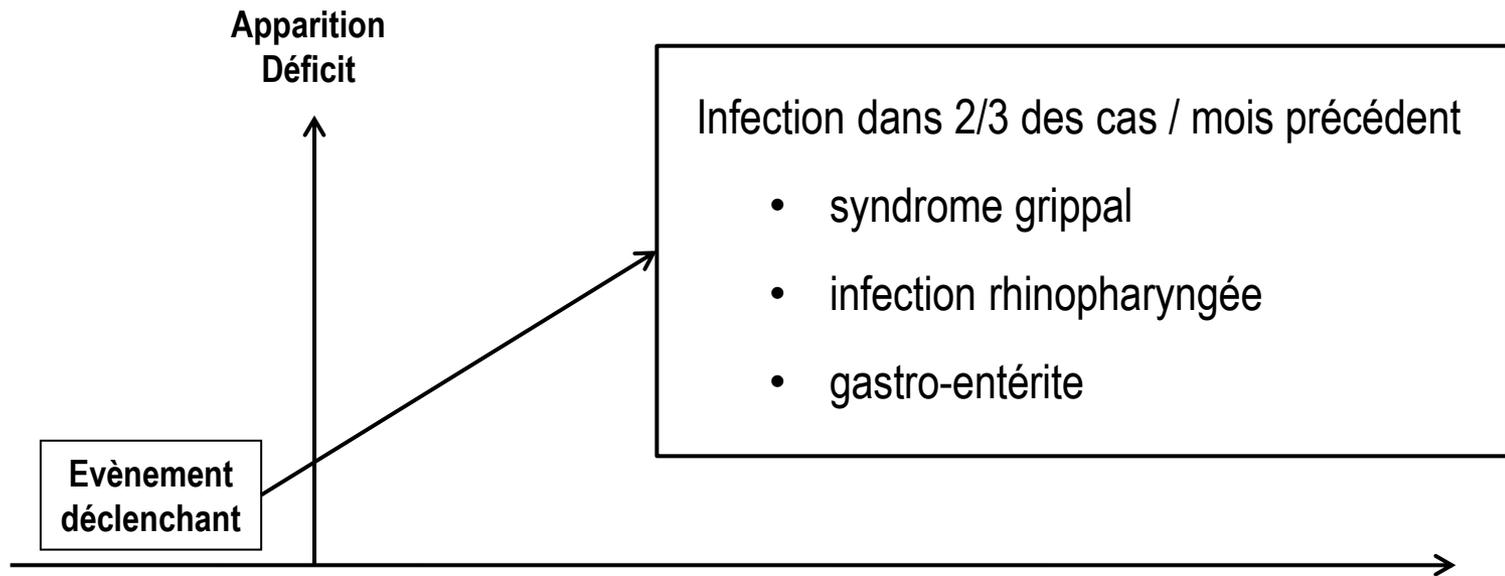
Complications respiratoires et/ou dysautonomiques ⇒ Pronostic vital

⇒ Urgence diagnostique et thérapeutique

⇒ Prise en charge par équipe pluridisciplinaire et expérimentée

Epidémiologie

- **< 15 ans : 0.4 - 0.9 / 100000 / an**
- **Rare avant 1 an**
- **Adulte: 0.4 - 2 / 100000 / an**
- **Age moyen : 40 ans**
- **Mortalité 5 % (rare chez enfant)**
- **Séquelles motrice : 10 %**



- Campylobacter jejuni
- CMV
- Mycoplasme pneumoniae
- EBV
- VZV
- Haemophilus influenzae
- ...

↔ Association reconnue

Vaccins : non prouvé (*Haber P. Drug Safety 2009*)

Hadden RD et al. Neurology 2001

Jacobs BC et al. Neurology 1998

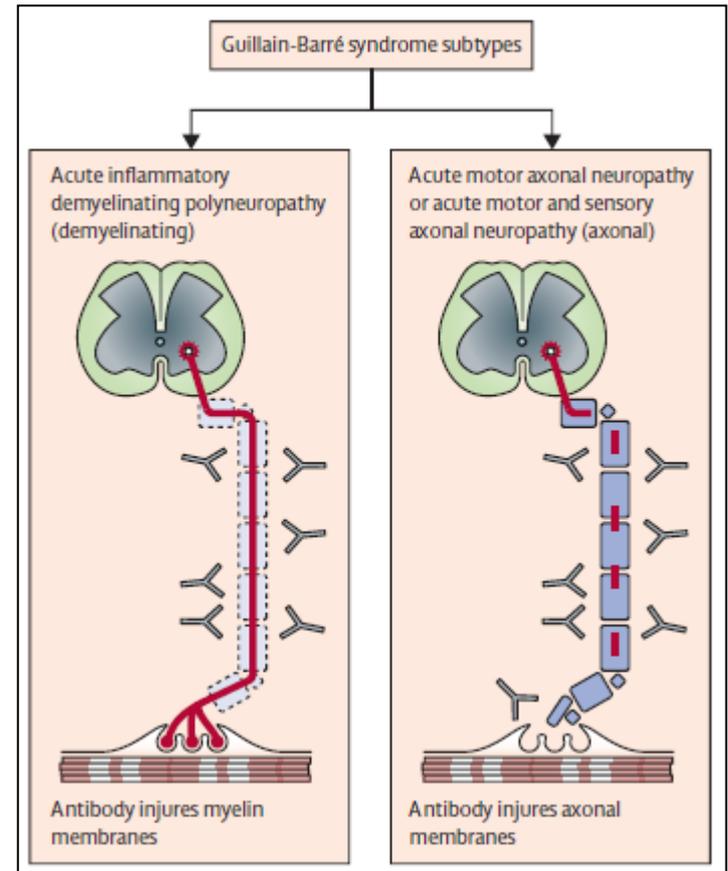
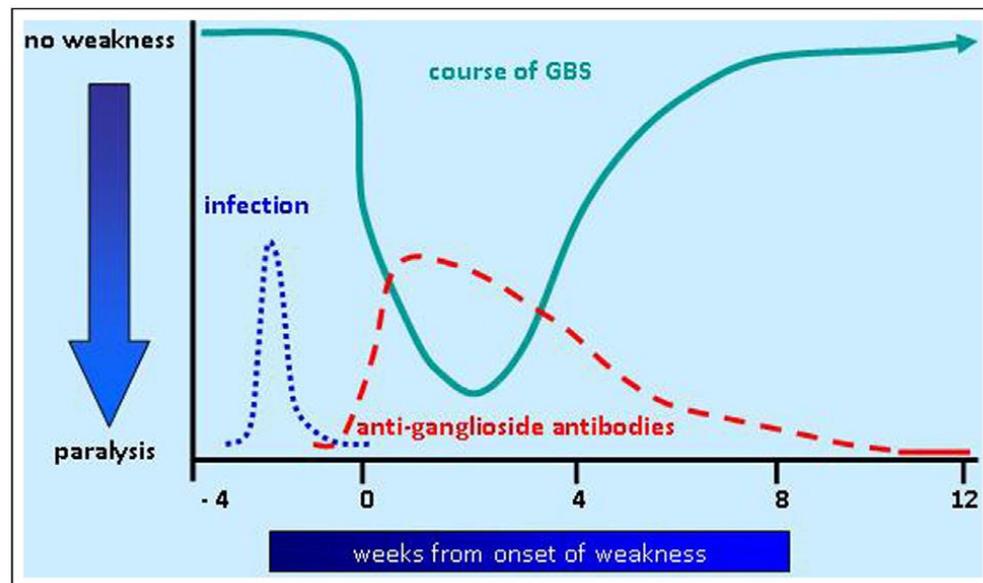
Hughes RA et Cornblath DR. Lancet 2005

PRNA : maladie dysimmunitaire post-infectieuse

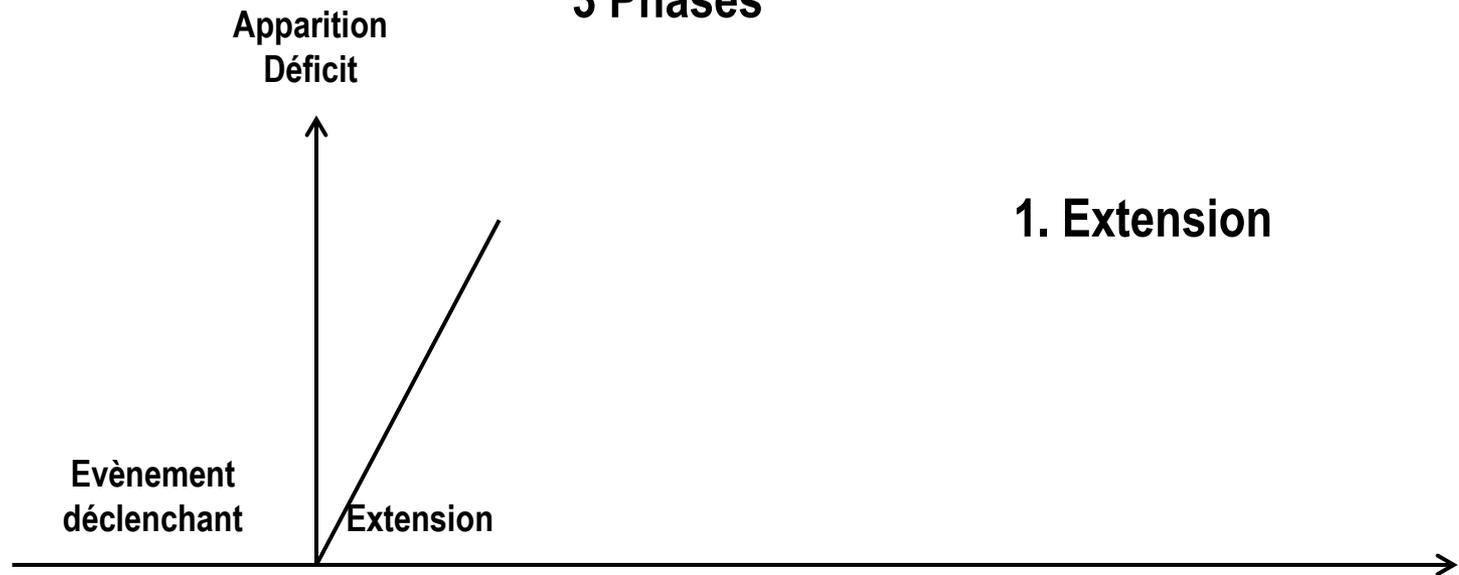
Mimétisme moléculaire entre lipopolysaccharides de agent infectieux et gangliosides

Activation Ly T autoréactifs, macrophage, complément

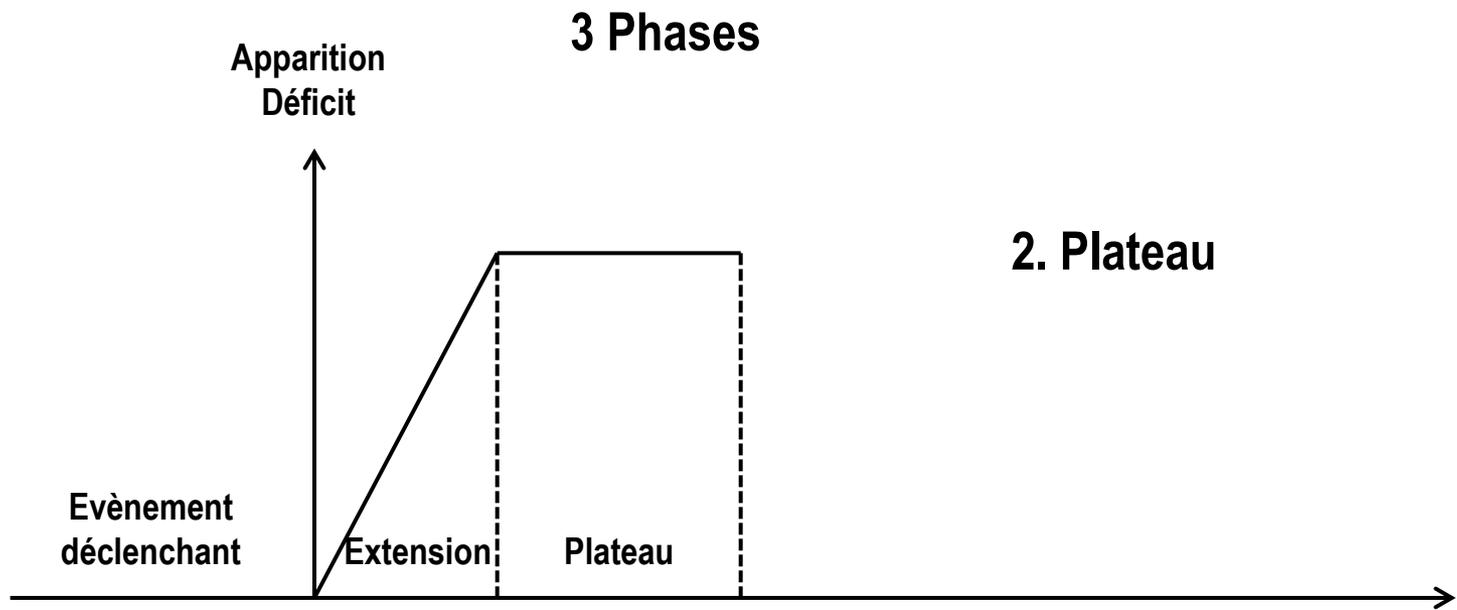
Ac anti-ganglioside



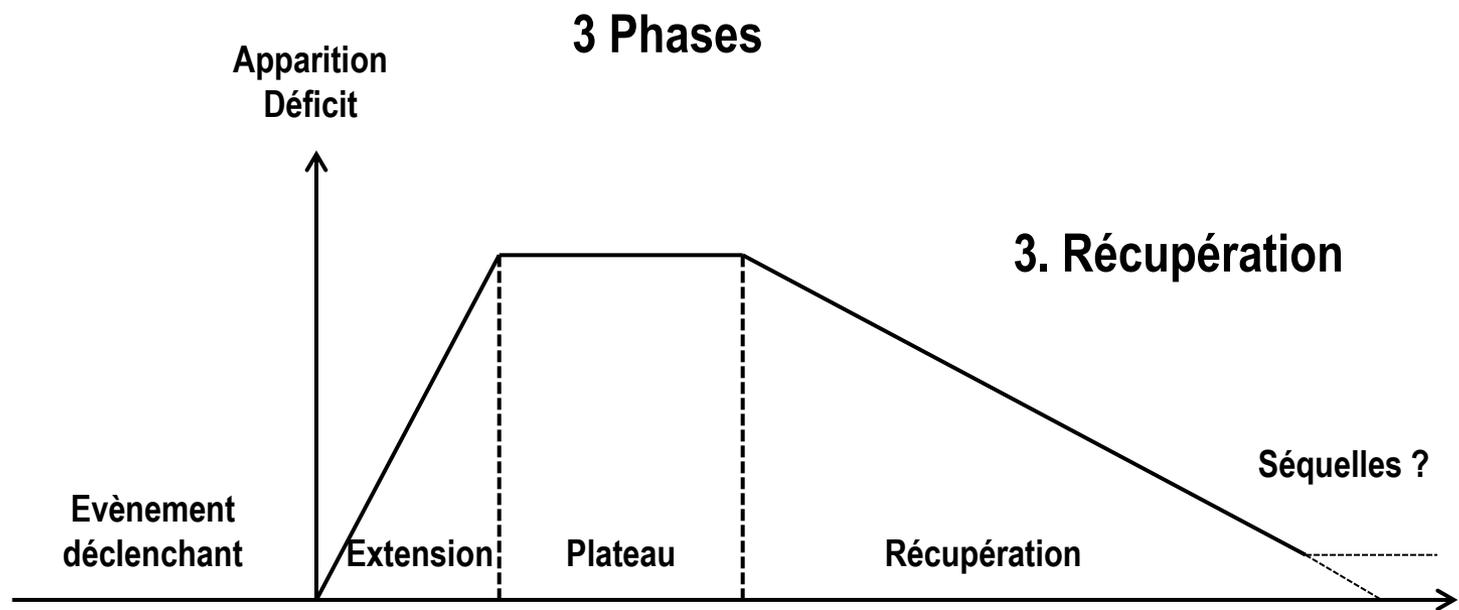
3 Phases



- **Durée 1 à 4 semaines**
- **En moyenne en 12 jours**
- **Parfois fulminante**

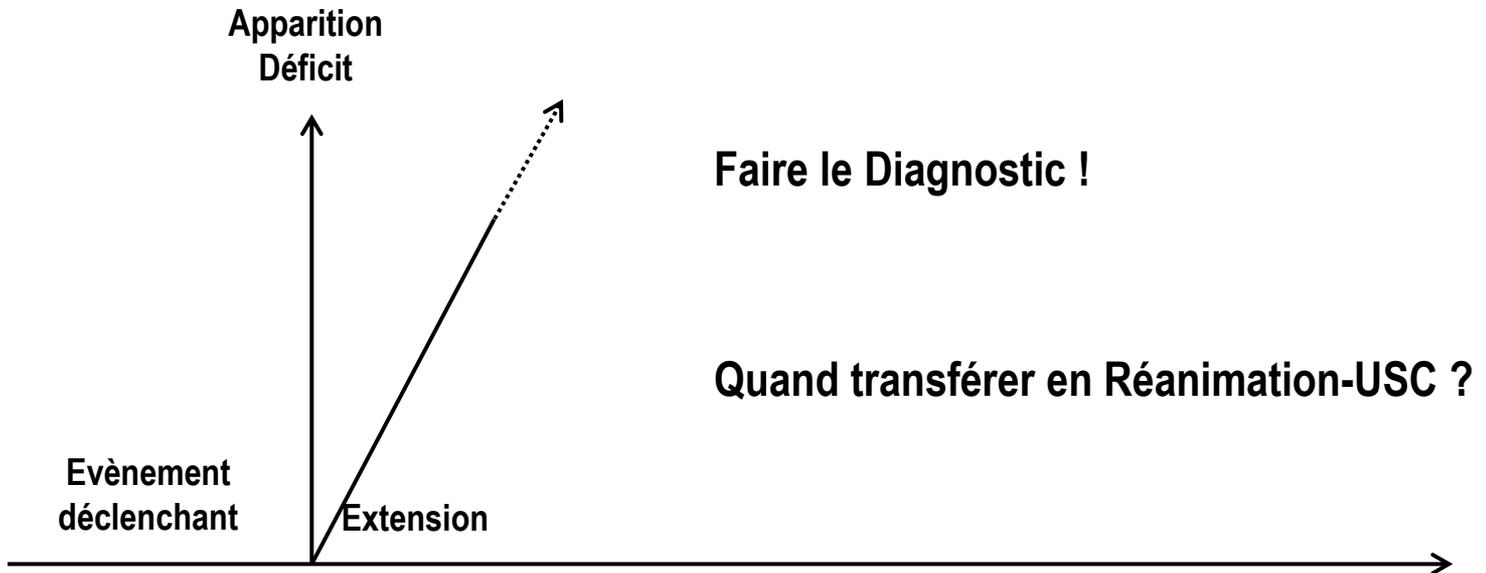


- Durée de 1 jour à plus d'un mois
- En moyenne 11 jours



- **Durée variable de quelques semaines à plusieurs années**
- **En moyenne 6 mois**
- **Séquelles possibles en fonction de l'atteinte axonale**

Questions aux urgences ???



Faire le Diagnostic – La clinique

Initialement faiblesse musculaire MI avec troubles de la marche

Troubles sensitifs / sensation d'engourdissement des extrémités, paresthésies, douleur (myalgie, rachialgie), céphalées

Troubles Moteurs

Début des paralysies aux MI

Extension ascendante le plus souvent (parfois localisées)

Paralysie des membres inférieurs ou des 4 membres

Bilatérale et symétrique

Prédominance proximale de type périphérique

Flasque

Diminution ou abolition des ROT

Pas d'amyotrophie ni fasciculation

Atteinte des muscles du tronc : inconstante et variable en intensité

Muscles abdominaux : faiblesse de la toux

Muscle intercostaux : diminution de l'ampliation thoracique

Diaphragme : respiration paradoxale

Atteinte des nerfs crâniens

Diplégie faciale périphérique fréquente, caractéristique \pm symétrique

Atteinte motrice du IX, X

troubles de la déglutition

voix nasonnée

engorgement et fausses routes

paralysie du voile de palais, abolition du réflexe vélo-palatin

Paralysie des nerfs oculomoteurs (III, VI) rare

Troubles neurovégétatifs : Dysautonomie

HTA ou hypo TA

Tachycardie - bradycardie

Troubles de la sudation

Troubles vasomoteurs des extrémités

Rétention urinaire (15 %)

Troubles du rythme cardiaque

Risque ACR et/ou collapsus brutal

Plus fréquents dans les formes bulbaires ou patients tétraplégiques

Faire le Diagnostic – Les examens paracliniques

Ponction lombaire



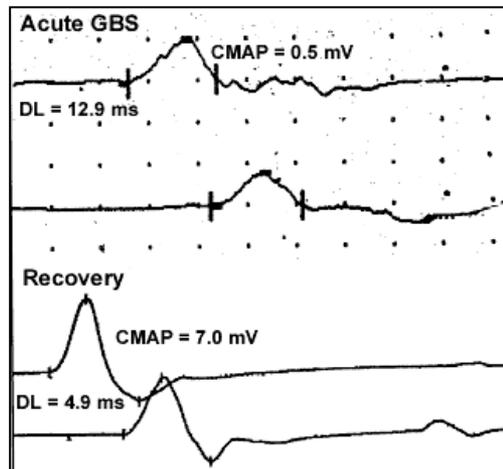
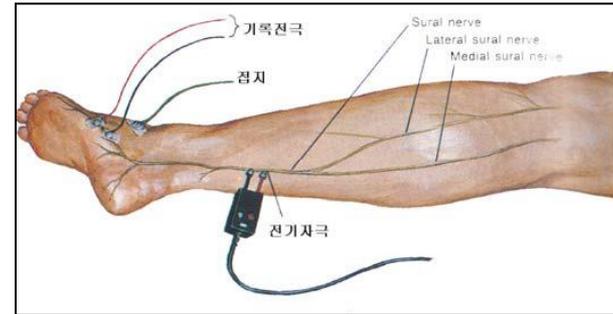
Dissociation albumino-cytologique / apparait entre 2-10 jours

➤ Protéïnorachie : 0,5-1,5 g/l

Cellularité Normale < 10/mm³, rarement < 50/mm³

Electromyogramme

Peu réalisé en pratique en Pédiatrie

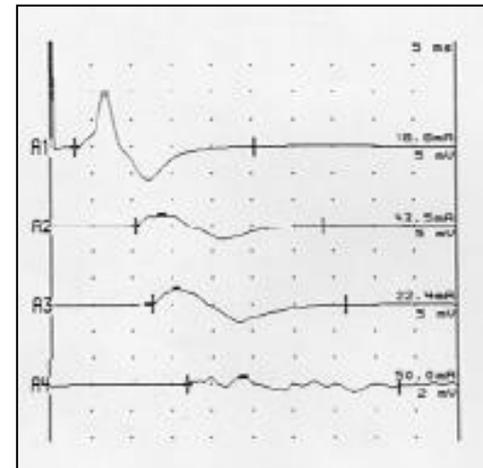


Formes démyélinisantes

Bloc de conduction

Latence retardée et vitesse \searrow $< 80\%$ N

Amplitude N

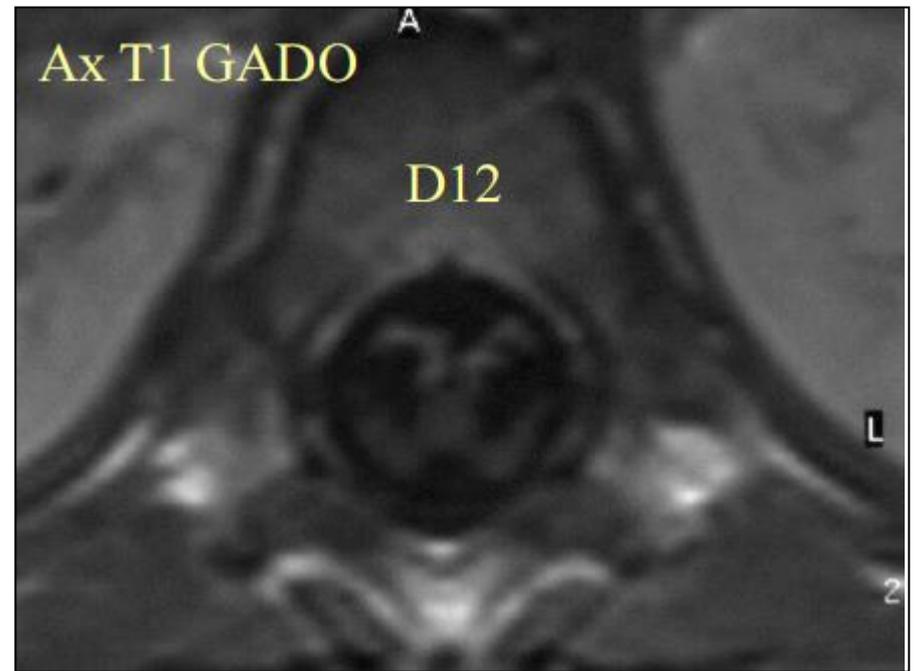
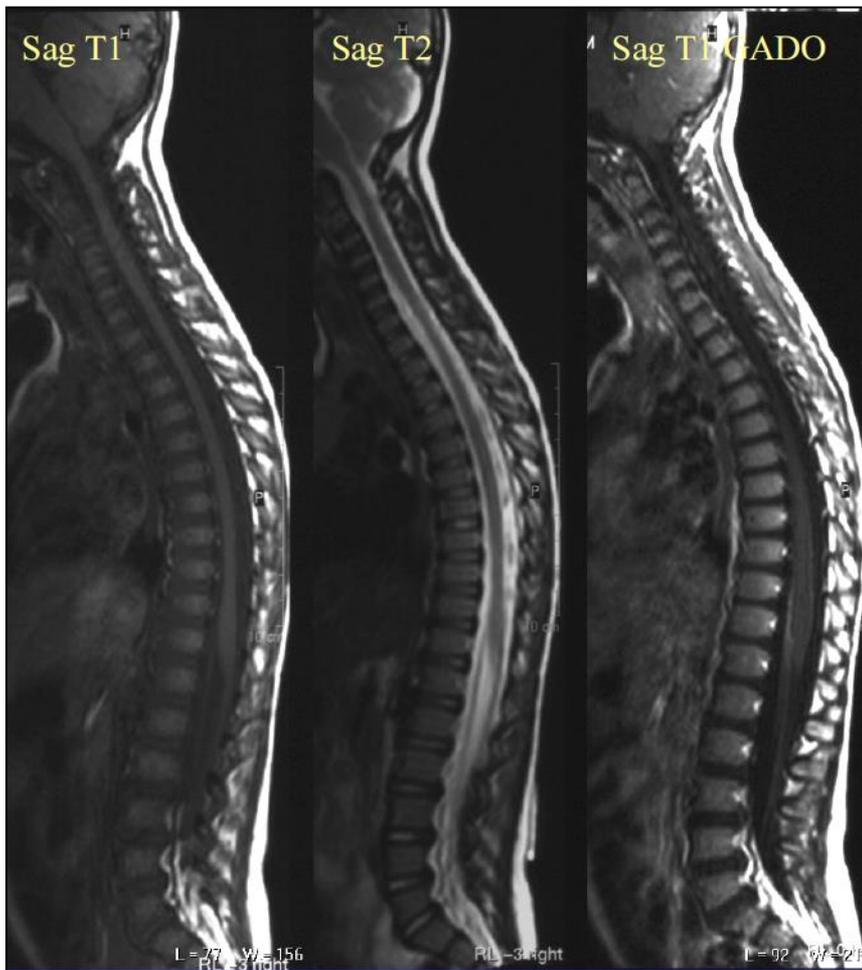


Formes axonales

\searrow potentiels d'action moteurs

Latence et vitesse N

Amplitude \searrow



IRM

En cas de doute diagnostique

Réhaussement radicaire de la queue de cheval

Localisation radicaire antérieure

Critères diagnostiques

Items nécessaires au diagnostic

- Déficit moteur progressif touchant les 4 membres (pouvant débiter par un déficit isolé des membres inférieurs)
- Aréflexie (ou ↘ des ROT)

Items fortement évocateurs

- Progression des symptômes sur quelques jours à 4 semaines
- Relative symétrie des symptômes
- Signes ou symptômes sensitifs modérés
- Atteintes des nerfs crâniens, en particulier diplégie faciale
- Dysautonomie
- Douleurs (souvent présentes)
- Absence de fièvre au début
- Hyperprotéinorachie avec moins de 10 éléments/mm³
- Tableau électrophysiologique typique

Asbury AK et Cornblath DR. Ann Neurol 1990

van Doorn PA et al. Lancet Neurol 2008

Willison HJ et al. Lancet 2016

Formes cliniques des PRNA

A. Syndrome de Miller-Fisher

- Décrit en 1956 , c'est une forme rare du SGB,
- Triade classique : ophtalmoplégie, ataxie proprioceptive et aréflexie ostéo-tendineuse.
- Installation en 5 à 10 jours et récupération en 10 semaines en moyenne.
- Dans 90 % des cas, présence d' anticorps antigangliosides antiGQ1b

B. Formes axonales

- Représente 5% des PRNA. C'est une forme sévère
- Forme sensitivo-motrice (AMSAN).acute motor and sensory axonal neuropathy
- Forme motrice pure (AMAN) : caractérisée par l'absence de trouble sensitif subjectif ou objectif

C. Formes sensibles pures

- Elles sont rares. Pas de faiblesse musculaire

D. Forme descendante

- 14 % des cas, début au niveau des nerfs crâniens ou membres supérieurs
- Atteinte axiale et proximale prédominante. Atteinte respiratoire précoce
- Forme pharyngo-cervico-brachiale : troubles de la déglutition + déficit moteur cervical et proximal des M. supérieurs respectant les M. inférieurs
- Un ptosis ou une ophtalmoplégie peuvent être présents

E. Forme dysautonomique

- Atteinte limitée aux fibres du SN végétatif (intégrité relative fonctions sensitives et motrices)

F. Polyradiculonévrite aiguë avec atteinte du système nerveux central

- Association des signes cliniques d'atteinte périphérique à des signes d'encéphalite (sommolence, irritabilité, anxiété majeure, stupeur voire même état confusionnel)

G. Formes ataxiques

Ne Pas se Tromper !

Items devant faire évoquer un diagnostic différentiel

- **Atteinte respiratoire grave mais déficit moteur limité au niveau des membres à la phase de début.**
- **Symptômes sensitifs graves avec déficit moteur limité à la phase de début**
- **Troubles vésico-sphinctériens à la phase de début**
- **Fièvre à la phase de début**
- **Niveau sensitif net**
- **Asymétrie marquée et persistante du déficit moteur**
- **Troubles vésico-sphinctériens persistants**
- **Hypercytose mononucléé dans le LCR > 50 / mm³**
- **Hypercytose à polynucléaire dans le LCR**

Asbury AK et Cornblath DR. Ann Neurol 1990

van Doorn PA et al. Lancet Neurol 2008

Willison HJ et al. Lancet 2016

Diagnostics Différentiels

Affections autres qu'une polyradiculonévrite

- **Compression médullaire extrinsèque (ex. tumeur)**
- **Myélite transverse aiguë**
- **Syndromes myasthéniques**
- **Spondylodiscite**
- **Paralysie dyskaliémique (hyper ou hypokaliémique)**
- **Poliomyélite antérieure aiguë**
- **AVC du tronc cérébral**
- **Rhombencéphalite**

Polyradiculonévrites

- **Maladies infectieuses**
 - Maladie de Lyme
 - Diphtérie
 - Brucellose
 - West Nil virus
- **Cancer ou hémopathie maligne**
- **Maladie de système**
 - lupus érythémateux aigu disséminé
- **Trouble métabolique**
 - porphyrie aiguë intermittente
 - tyrosinémie héréditaire
- **Causes toxique ou médicamenteuse**
 - chimiothérapie neurotoxique anticancéreuse
 - insecticide (DDT, organophosphorés)

Quand transférer en Réanimation-USC

**30 % enfants atteints d'une PRNA ⇒ admission en réanimation
(Tekgul H et al. Pediatr Neurol, 2003)**

Critères absolus

**insuffisance respiratoire aiguë ou imminente
arythmies graves**

Critères relatifs

Rapidité de progression du déficit moteur

Troubles de la déglutition importants

Atteinte bulbaire et diplégie faciale

Absence de toux, voix faible

Respiration paradoxale

Mesure capacité vitale forcée qui ↘ rapidement ou est < à 18-20 mL/kg

(Rabinstein AA et Wijdicks EF. Semin Neurol. 2003)

Pimax < - 30 cm H₂O

Signes d'atteinte cardiovasculaire dysautonomique (Ropper AH. N Engl J Med. 1992)

Surveillance Requise

Monitoring continu

- SpO2
- FC, FR
- PA au moins toutes les h
- Score de Glasgow toutes les 3 h
- Évaluation régulière des troubles de la déglutition adaptée à la vitesse d'évolution de la maladie
- Mesure stricte et horaire des entrées et des sorties
- Évaluation de la douleur toutes les 3-4 h

⇒ **Au moins USC ou service dans hôpital où USC / Réa**

Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome

Sharshar T. Crit Care Med 2003

Table 3. Predictors at admission of endotracheal mechanical ventilation in the overall patient population and in those patients randomized to plasma exchanges

Variable	OR	95% CI	Patients	
			All <i>p</i> Value	PE Randomized <i>p</i> Value
Time from onset to admission, ≤ 7 days	2.51	1.68–3.77	.0001	.0001
Inability to stand	2.53	1.40–3.30	.0005	.0015
Inability to lift elbow above bed	2.99	1.80–4.97	.0001	.0021
Inability to lift head above bed	4.34	2.70–6.66	.0001	.0001
Ineffective coughing	9.09	4.00–20.00	.0001	.0001
Liver enzyme elevation	2.09	1.38–3.17	.0005	.0038

Table 5. Predictors of endotracheal mechanical ventilation in patients whose vital capacity was measured

Predictor	OR	95% CI	<i>p</i> Value
Time from GBS onset to admission, ≤ 7 days	5.00	1.42–5.68	.003
Inability to lift head above bed	5.00	1.92–12.50	.0011
Vital capacity, $< 60\%$ of predicted value	2.86	2.43–10.00	.0001

Anticipating Mechanical Ventilation in Guillain-Barré Syndrome

Lawn ND. Arch Neurol 2001

Table 1. Baseline Demographics and Clinical Features of 114 Patients With Guillain-Barré Syndrome*

Variable†	Patients Who Received Ventilation (n = 60)	Patients Who Did Not Receive Ventilation (n = 54)	P‡
Age, median [range], y	59 [4-87]	56 [7.5-84]	.53
Female	23 (38)	22 (41)	.85
Bulbar dysfunction§	49 (91)	20 (37)	<.001
Preceding GI illness	8 (13)	7 (13)	.99
Upper limb paralysis	5 (9)	1 (2)	.21
Low CMAP amplitude¶	3 (17)	5 (10)	.99
Autonomic dysfunction#	26 (47)	12 (22)	.009
Bilateral facial palsy**	38 (69)	26 (48)	.03
Pulmonary disease	10 (17)	5 (9)	.28
Treated††	17 (28)	18 (33)	.68
Time to peak disability, median, d‡‡	7	10	.01

Prédire le recours à la Ventilation Mécanique

- **Chronologie / rapidité d'évolution**
- **Gravité de l'atteinte respiratoire (même à pCO₂ N)**
- **Dysautonomie**
- **Atteinte bulbaire**
- **Paralysie faciale bilatérale**

⇒ **Peut permettre d'éviter les complications vitales**

- **Pneumopathie d'inhalation**
- **ACR hypoxiques**

⇒ **Stratégie plus agressive avec IOT prévue et organisée**

Prise en charge en Réanimation

Symptomatique

- **Ventilation**
 - ± Intubation et ventilation mécanique ± trachéotomie
 - Kinésithérapie 2 - 4 fois par j
 - Peu de place à la VNI
- **Cardio-Circulatoire**
 - Bradycardie : ± atropine
 - HTA
 - Collapsus : remplissage
- **Neurologiques**
 - Traitement de la douleur
 - Changements de position, kinésithérapie motrice passive ± attelles

- **Alimentation**

Arrêt alimentation et salem en aspiration ⇒ stabilisation respiratoire

Alimentation entérale dès que possible

Traitement de la constipation

- **Anti-coagulation préventive**

- **Sonde vésicale**

- **SIADH et hyponatrémie**

- **Hypercalcémie d'immobilisation: ± Biphosphanates**

- **Ophthalmologique**

Ulcère de cornée/ P faciale ⇒ Soins et vitaminothérapie

Atrophie optique ⇒ FO régulier

- **Soutien psychologique de l'enfant et de sa famille**

- **Prévention des complications de décubitus**

Ttt immunologique : les échanges plasmatiques

- **But: éliminer les Ac / myéline périphérique**
- **Nombre et rythme des EP? Au moins 4**
- **Compensation plasma extrait /albumine 5 %**
- **Pas d'indications de PFC dans EP du SGB**
- **Induction perte des composants plasmatiques (Ig, complément...)**
- **Risque infectieux, TP ↓ à 30% pdt EP, pic hyper vascularité**
- **Difficulté de mise en œuvre (KTC)**



Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome (Review)

Raphaël JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D

Cochrane Database Syst Rev 2012

Authors' conclusions

Moderate-quality evidence shows significantly more improvement with plasma exchange than supportive care alone in adults with Guillain-Barré syndrome without a significant increase in serious adverse events. There was a small but significant increase in the risk of relapse during the first six to 12 months after onset in people treated with plasma exchange compared with those that were not treated. Despite this, after one year, full recovery was significantly more likely and severe residual weakness less likely with plasma exchange.

Figure 2. Forest plot of comparison: 1 Four-week end points, outcome: 1.2 Improved or not by one grade after four weeks.

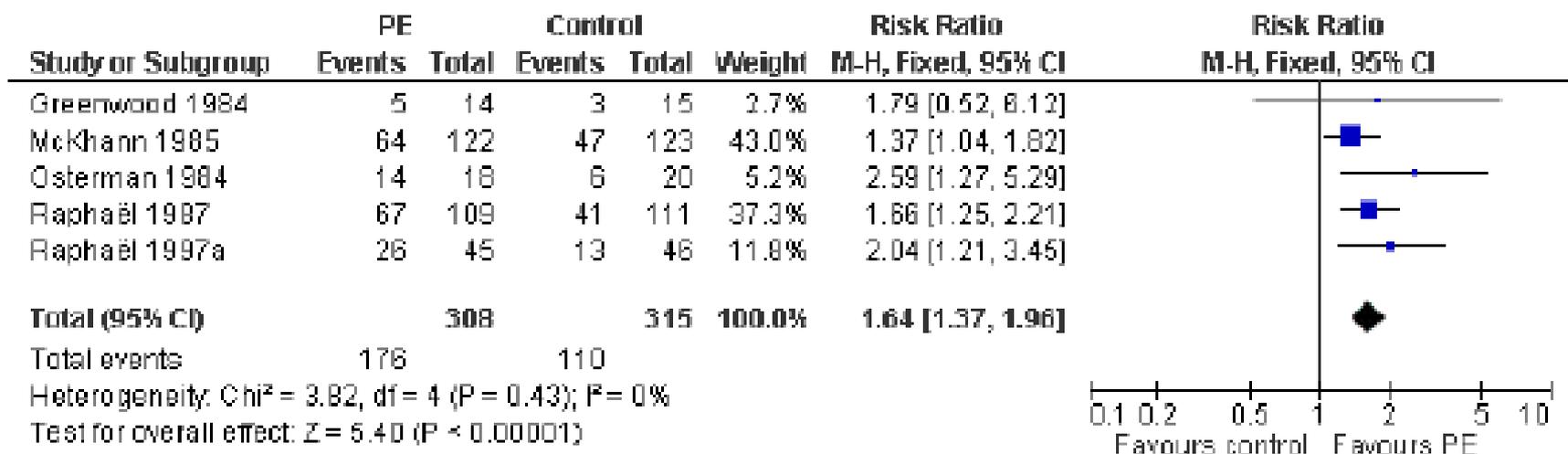


Figure 3. Forest plot of comparison: 1 Four-week end points, outcome: 1.5 On or not on a ventilator after four weeks.

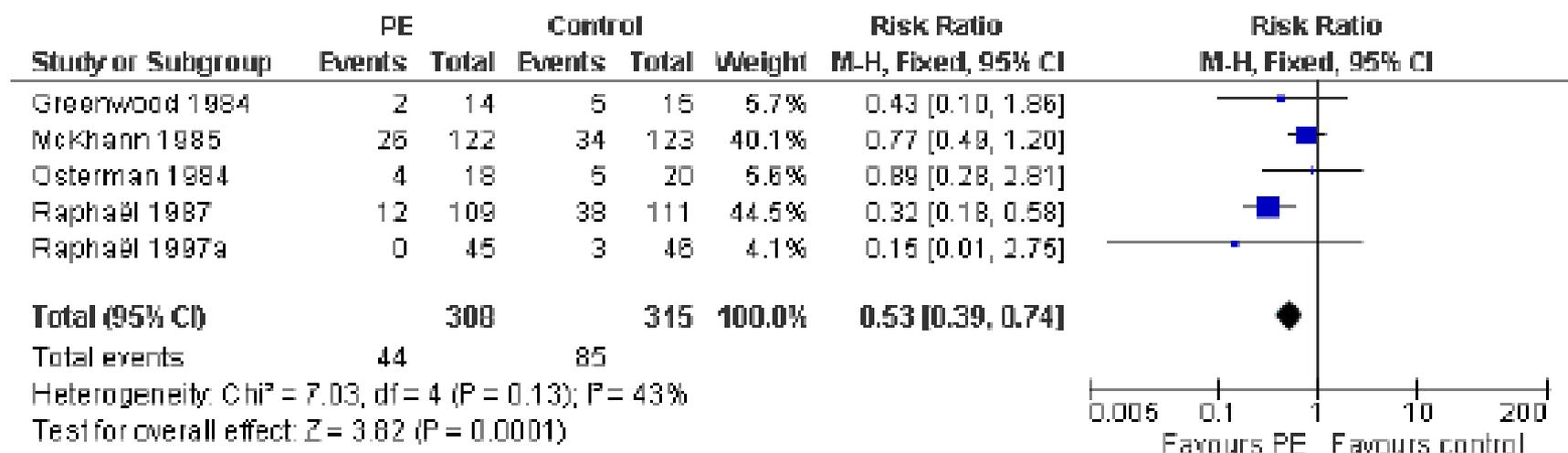


Figure 4. Forest plot of comparison: 2 One-year end points, outcome: 2.1 Full muscle strength recovered or not at one year.

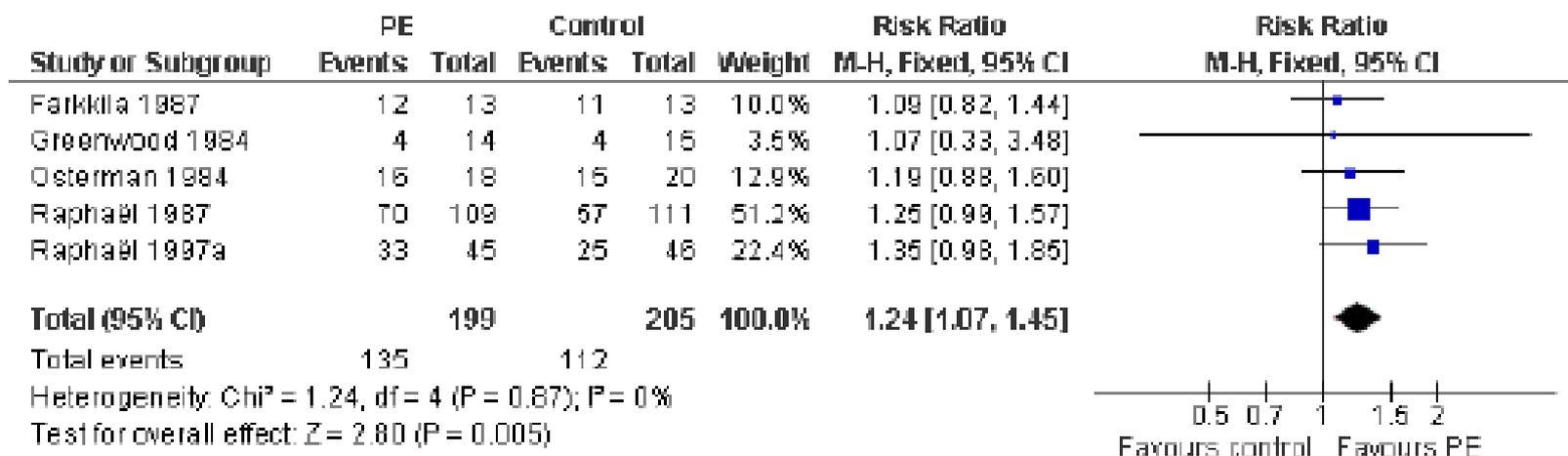
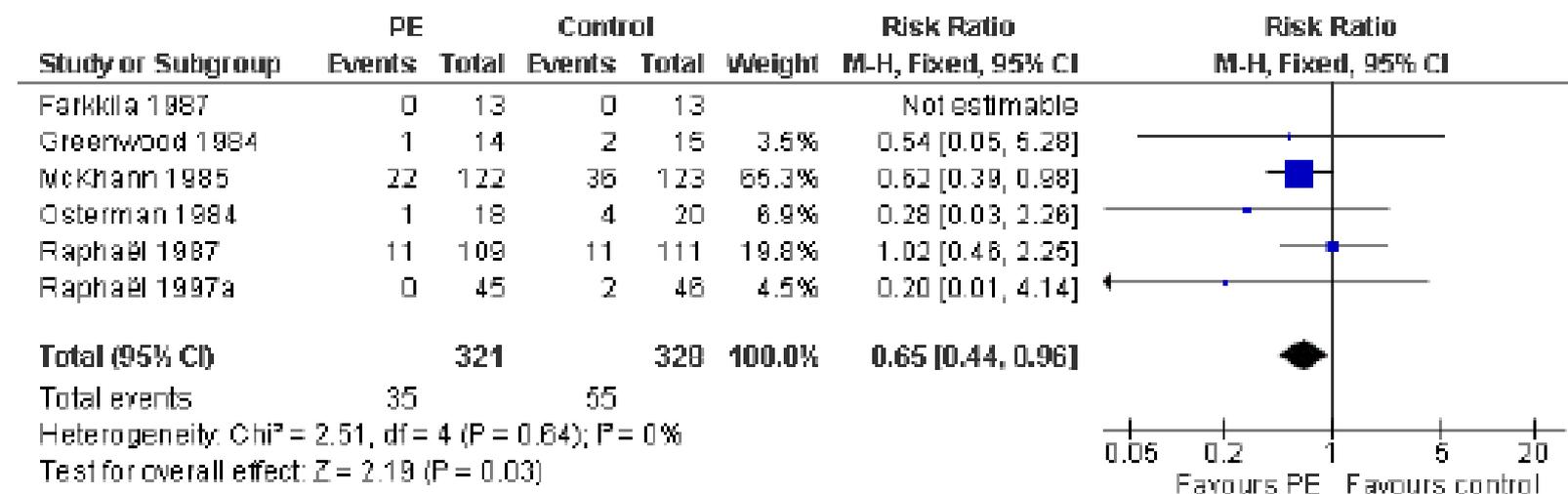


Figure 5. Forest plot of comparison: 2 One-year end points, outcome: 2.3 Having or not severe motor sequelae after one year.



Ttt immunologique : les Immunoglobulines

Modification de l'immunomodulation

Utilisations plus facile surtout en pédiatrie

EII: I Rénale, réaction allergique, thrombose, anémie hémolytique

Ig ne dispensent pas la surveillance en réa des enfants instables

Ig aussi efficaces / EP

EP+ Ig n'améliorent pas Pc

Recommandations actuelles

2 g/kg/total sur 2 à 5 jours



Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome (Review)

Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA

Cochrane Database Syst Rev 2012

Authors' conclusions

A previous Cochrane review has shown that PE hastens recovery compared with supportive treatment alone. There are no adequate comparisons of IVIg with placebo in adults, but this review provides moderate quality evidence that, in severe disease, IVIg started within two weeks from onset hastens recovery as much as PE. Adverse events were not significantly more frequent with either treatment but IVIg is significantly much more likely to be completed than PE. Also, according to moderate quality evidence, giving IVIg after PE did not confer significant extra benefit. In children, according to low quality evidence, IVIg probably hastens recovery compared with supportive care alone. More research is needed in mild disease and in patients whose treatment starts more than two weeks after onset. Dose-ranging studies are also needed.

Figure 2. Forest plot of comparison: 2 IVIg versus PE, outcome: 2.1 Change in disability grade 4 weeks after randomisation.

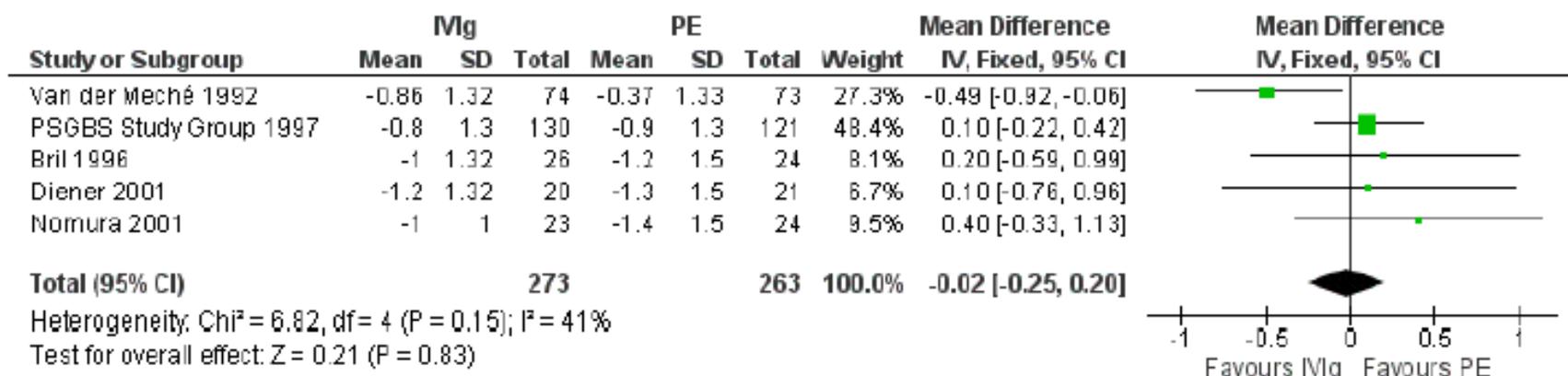


Figure 3. Forest plot of comparison: 2 IVIg versus PE, outcome: 2.2 Number improved by 1 or more disability grades after 4 weeks.

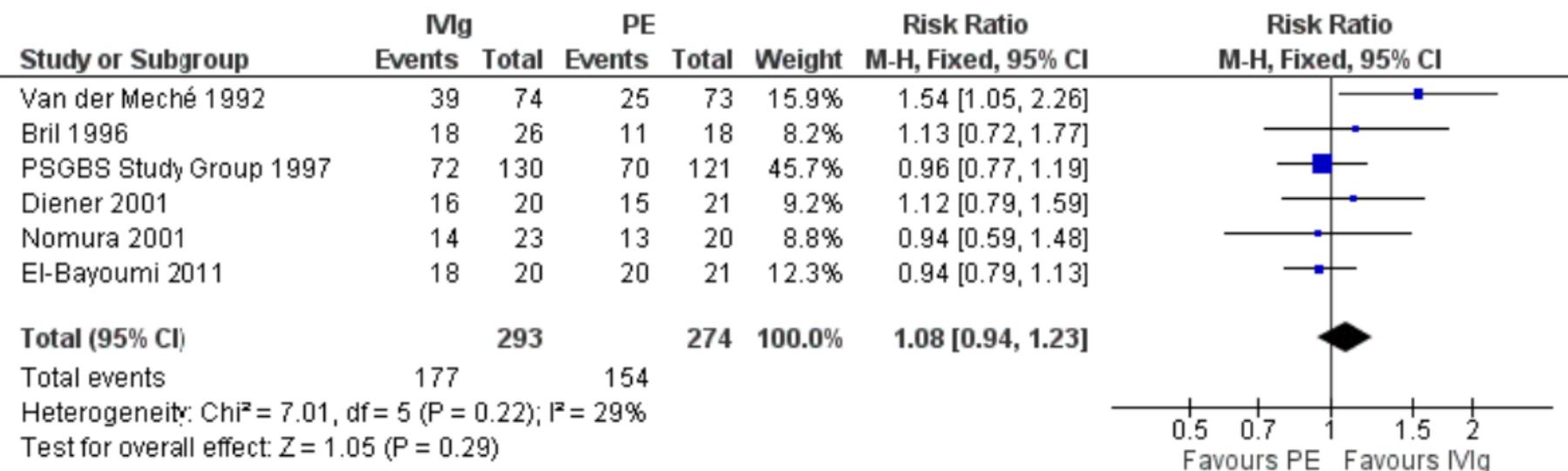
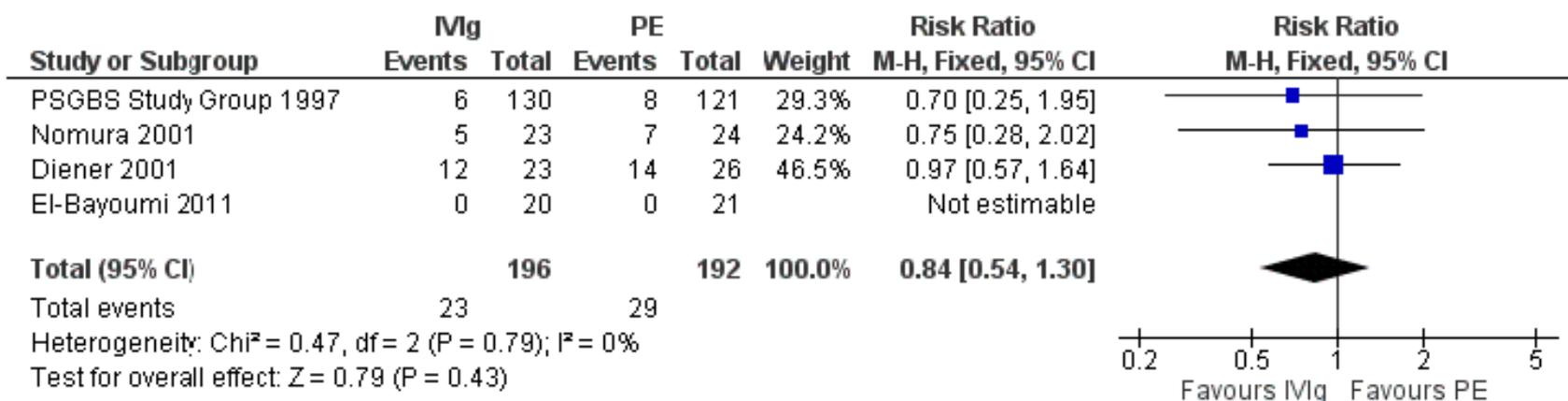


Figure 5. Forest plot of comparison: 2 IVIg versus PE, outcome: 2.8 Number of patients with adverse events attributed to treatment.



Comparison of intravenous immunoglobulin and plasma exchange in treatment of mechanically ventilated children with Guillain Barré syndrome: a randomized study

El-Bayoumi MA. Crit Care 2011

Table 2 Comparison of PICU stay and duration of mechanical ventilation in the IVIG and PE groups

	PICU stay (days)	Mechanical ventilation (Days)	Favorable outcome (%)	
			Yes	No
IVIG group	16.5 ± 2.1 (15.3 to 18.8)	13.0 ± 2.1 (11.3 to 14.5)	18 (90%)	2 (10%)
PE group	15.0 ± 2.6 (13.0 to 17.0)	11.0 ± 1.5 (11.0 to 13.0)	20 (95.2%)	1 (4.8%)
p-value	.094 ¹	0.037 ¹	0.606 ²	

IVIG, intravenous immunoglobulin; PE, plasma exchange. Data presented as median ± SD (interquartile range)

Sevrage, suivi et pronostic

- **Critères de sevrabilité**
 - CV > 8-10 à ml/kg**
 - Épreuve de VS /12h**
 - Évaluer la déglutition**
 - Evaluer force musculaire**
- **Suivi et pronostic**
 - Pc enfants > Pc adultes**
 - 23% de séquelles motrices à long terme**
 - Age < 9 ans , Extension rapide , atteinte axonale : + mauvais Pc**
- **Rééducation +++ élément majeur**
 - Dès phases d'installation et d'état**
 - A la phase de récupération**



PRNA

Diagnostic précoce

Attention à compression médullaire

Indication USC – Réa larges

Ne pas attendre l'hypercapnie pour intuber

Stratégie agressive