

Une polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique d'aggravation concomitante à l'apparition d'une néoplasie pulmonaire

Bertrand HAMOIR (1), Vinciane VAN PARIJS (1), Gaetane TURINE (1), Charlotte DE MAESENEIRE (1), Thierry LEJEUNE (2), Philippe COLLARD (3), Christian SINDIC (1), Soraya EL SANKARI (1),
(1) Service de Neurologie Cliniques universitaires Saint-Luc 1200 BRUXELLES Belgique, (2) Service de Médecine physique Cliniques universitaires Saint-Luc 1200 BRUXELLES BELGIQUE
(3) Service de Pneumologie Cliniques universitaires Saint-Luc 1200 BRUXELLES BELGIQUE

Observation Clinique

Homme né en 1945
Tabagique Nbre d'UPA ?

- 2010 :**
- Cervicalgies accompagnées de troubles sensitivo-moteurs progressifs des 4 membres
 - EMG : Polyneuropathie sensitivo-motrice, asymétrique avec atteinte primairement démyélinisante du nerf médian droit
 - Bilan étiologique négatif à l'exception d'un pic sérique monoclonal IgM kappa

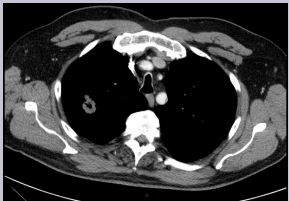
- Décembre 2011 :**
- Aggravation des troubles de la marche: chutes fréquente / altération de l'état général

➢ A l'examen clinique, le patient présente une discrète parésie des MI, une abolition des ROT aux MI, une hypopallesthésie et apallesthésie des MI et une ataxie proprioceptive. On note également un hippocratisme digital.

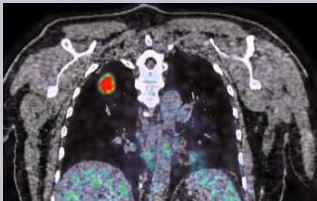
- On note une nette détérioration à l'EMG qui réunit alors les **critères neurophysiologiques de PIDC**
- ✓ Nerfs médian et ulnaire droits :
 - o Amplitude réduite du potentiel sensitif et latence légèrement allongée
 - o Bloc de conduction de 55 % du nerf median moteur droit en proximal et vitesse de conduction réduite
 - o Allongement des réponses F
 - ✓ Nerf radial droit : réponse inobtenable
 - ✓ Nerf SPE droit : vitesse de conduction motrice modérément ralentie, réponses F inobtenables

➢ Ponction lombaire : hyperprotéinorachie à 90 mg/dL sans hypercellularité, absence de bande oligoclonale

➢ Le contexte d'altération de l'état général conduit à la réalisation d'un **CT-scanner thoracique** qui met en évidence un nodule apical excavé droit, hypermétabolique au PET-scan. **Stadification : T2aNOMO**



CT-scan thoracique



Pet-Scan

- Un adénocarcinome pulmonaire est diagnostiqué sur la biopsie.
- La recherche des anticorps (Ac) anti-onconeuraux (anti-HU, anti-RI, anti-amphiphysine, anti-CV2) et des anticorps anti-MAG se révèle négative
- **Traitement :**
- Fin 12/2011 : Première cure d'immunoglobulines intraveineuses (IGIV)
 - 02/2012 : Lobectomie pulmonaire supérieure droite et deuxième cure d'IGIV ➢ amélioration de la marche et des paresthésies et stabilité neurologique ainsi qu'une rémission carcinologique.

- Février 2013 :**
- Aggravation de l'ataxie sensitive, douleurs des extrémités distales des membres inférieurs.

- EMG :
- ✓ Aucune réponse sensitive
 - ✓ Vitesse de conduction motrice du nerf médian droit fortement ralentie
 - ✓ 2 blocs de conduction partiels dans les nerf médians et ulnaires
 - ✓ Latence des ondes F fortement allongées
- Réalisation d'une nouvelle cure d'immunoglobulines intraveineuses (IGIV) sans amélioration de la symptomatologie
- PET-scan : Apparition d'un discret hypermétabolisme au sein du nodule lobaire supérieur gauche précédemment décrit et d'un foyer hypermétabolique hilaire droit qui n'est cependant pas encore le signe d'une récurrence tumorale.

Discussion

La nette amélioration clinique du patient suite à l'exérèse de la lésion pulmonaire soulève la question du lien entre la néoplasie pulmonaire et la PIDC. Sur le plan de l'évolution clinique et neurophysiologique, notre patient rencontre les critères de diagnostic de CIDP selon le groupe INCAT (1) tels que résumé dans le tableau suivant.

Critères « INCAT » pour le diagnostic de CIDP (1)	
1. Critères cliniques	Dysfonction motrice et sensitive d'une extrémité
2. Evolution	Progressive ou pas poussées pendant plus de deux mois
3. ROT	Affaiblis ou abolis
4. Critères LCR	Moins de 10 leucocytes/microL
5. Critères EMG	• Blocs de conduction ou dispersion temporelle sur deux nerfs • Vitesse de conduction anormale, latence motrice distale plus longue, absence d'ondes F ou latence F plus longue sur un autre nerf • Si absence de bloc de conduction ou de dispersion temporelle : vitesse de conduction anormale, latence distale plus longue • Si anomalie EMG sur deux nerfs seulement confirmation d'une démyélinisation à la biopsie

Divers tableaux de neuropathies périphériques paranéoplasiques (NPP) ont été décrits dans la littérature, associées ou non à des anticorps anti-neuronaux. Les Ac les plus fréquemment retrouvés sont les anti-Hu, amphiphysine, MA2, CV2 et Ri (2). En 2004, devant la diversité des tableaux neurologiques périphériques rencontrés dans les syndromes paranéoplasiques et l'inconstance des Ac anti-onconeuraux, un groupe d'experts européens a établi un set de critères diagnostiques pour les NPP. Notre patient pourrait ainsi s'inscrire dans la catégorie des NPP possibles.

Critères diagnostiques des neuropathies périphériques paranéoplasiques (4)	
Neuropathies périphériques paranéoplasiques CERTAINES	• Neuropathie sensitive subaiguë (syndrome paranéoplasique «classique») et cancer dans les 5 ans • Neuropathie s'améliorant avec le seul traitement du cancer à la condition que la neuropathie n'est pas une évolution susceptible d'évolution spontanée • Neuropathie et anticorps onconeural bien caractérisé
Neuropathies périphériques paranéoplasiques POSSIBLES	• Neuropathie sensitive subaiguë, pas d'anticorps onconeural, pas de tumeur, mais un fort risque de cancer (exemple : tabagisme) • Neuropathie non classique, pas d'anticorps onconeural, cancer se développant dans les deux ans

Des formes de CIDP associés à des cancers ont été décrits dans la littérature. L'incidence de carcinome chez des patients avec CIDP est très variable en fonction des études variant de 5 à 10.5 % (3).

Cancers en association avec tableau de CIDP
• Adénocarcinome • Carcinome pulmonaire à petites cellules • Hépatocarcinome • Mélanome malin • Séminome

Dans les cas décrits, les Ac anti-onconeuraux ne sont qu'occasionnellement retrouvés. Dans ce cadre, il n'est pas toujours aisé de déterminer si l'association entre la néoplasie et la CIDP est fortuite ou si cette dernière est la conséquence d'une réaction auto-immune paranéoplasique. Dans notre cas, une réponse initialement favorable de la pathologie neurologique suite à l'exérèse de la lésion pulmonaire peut plaider en faveur d'un lien entre les deux entités. **eux hypothèses sont à envisager : celle d'une CIDP primaire aggravée par le contexte néoplasique ou celle d'une CIDP secondaire paranéoplasique.** Le suivi du patient à plus long terme permettra sans doute d'affiner ce diagnostic.

Conclusion

Cette observation illustre l'intérêt d'une investigation complémentaire à la recherche d'une néoplasie dans une neuropathie démyélinisante, notamment en cas d'aggravation même en l'absence d'anticorps antineuronaux.

Bibliographie

1. Koller et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. N Engl J Med. 2005;352:1343-56.
2. Antoine et al. Les neuropathies périphériques paranéoplasiques. Rev Neurol. 2008;164:1068-1072.
3. Antoine et al. Carcinoma associated peripheral neuropathies in patients with or without anti-onconeural antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;67.
4. Graus et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004;75:1135-40.
5. Antoine et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy associated with carcinoma. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1996;60:188-190.
6. Sugai et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy accompanied by hepatocellular carcinoma. Internal Medicine. 1997;36:53-55.
7. Bird et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy associated with malignant melanoma. Neurology. 1996;46(3):822-24.