



Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique (CIDP) – une polyneuropathie aux multiples facettes cliniques qui peut être traitée

Andreas Baumann, Matthias Sturzenegger

Neurologische Universitätsklinik, Inselspital Bern, Universität Bern

Quintessence

- La forme classique de CIDP a une évolution chronique progressive, avec myasthénie symétrique, surtout distale, paresthésies et déficits sensitifs, de même que réflexes ostéotendineux affaiblis ou abolis.
- Il faut la distinguer des polyneuropathies métaboliques, toxiques, inflammatoires, infectieuses, paranéoplasiques ou paraprotéïnémiques, cliniquement très semblables.
- Chez quelque 25% des patients ayant une symptomatologie de CIDP classique, le sérum contient une paraprotéine dont l'importance causale est dans la plupart des cas hypothétique. Dans les évolutions à prédominance sensitive, il faut rechercher l'anticorps contre l'antigène MAG (Myelin Associated Glycoprotein).
- L'étiologie de cette pathologie n'est pas définitivement élucidée; une genèse auto-immune est très probable.
- La confirmation de lésions nerveuses démyélinisantes diffuses sur les électroneurographies sensitives et motrices met sur la voie du diagnostic.
- La ponction lombaire n'est pas capitale pour le diagnostic; elle est pourtant pratiquée de routine pour exclure d'autres étiologies, infectieuses ou inflammatoires. Le nombre de cellules est normal dans la CIDP, mais les protéines sont généralement augmentées (dissociation albuminocytologique).
- Comme traitement, les stéroïdes sont aussi efficaces que les immunoglobulines (ivIg) (proportion de réponse 70–80%), et la plasmaphérèse (PE) est pratiquée en l'absence de réponse.

Summary

- *The most frequent classical form of CIDP follows a chronic progressive course with symmetrical weakness mainly in distal muscles, impaired sensation and absent or diminished deep tendon reflexes.*
- *It is necessary to distinguish between clinically similar polyneuropathies of metabolic, toxic, infectious, inflammatory, paraneoplastic or paraproteinaemic origin.*
- *In up to 25% of patients with classical CIDP symptoms the serum samples contain a paraprotein whose causative role is in most cases hypothetical. If sensory dysfunction is predominant, the anti-MAG antigen (Myelin Associated Glycoprotein) should be searched for.*
- *While its aetiology is unclear, CIDP is most probably of autoimmune origin.*
- *Nerve-conduction studies indicating diffuse demyelinating nerve damage are essential for diagnosis.*

Une histoire typique

Un homme âgé de 62 ans lors du diagnostic avait remarqué tout d'abord des fourmillements de la pointe de la langue, avec extension péri-orale; trois mois plus tard, des fourmillements digitaux de ses deux mains et, encore un mois plus tard, une faiblesse symétrique de ses quatre membres, inférieurs surtout, à prédominance proximale. Cinq mois après l'apparition des premiers symptômes, ce patient ne pouvait plus se lever de sa chaise et il avait de la peine à boutonner et déboutonner sa chemise. Lors de son hospitalisation huit mois après le déclenchement de ses symptômes, il présentait de discrètes parésies de sa musculature brachiale et jambière proximale (force M4). Tous les réflexes ostéotendineux étaient nettement affaiblis, voire abolis. La sensibilité de ses mains et pieds était légèrement diminuée pour toutes les qualités. Les examens électrophysiologiques ont donné le tableau d'une polyneuropathie démyélinisante, à prédominance sensitive, plus marquée au niveau des membres supérieurs. La ponction lombaire a donné un nombre de cellules normal égal à 1, et des protéines à 0,72 mg/dl (normal <0,48 mg/dl). Avec la suspicion de CIDP, un traitement est mis en route par prednisone, qui a nettement amélioré les symptômes après quelque deux semaines. La symptomatologie est restée stationnaire pendant deux ans sous stéroïdes, mais il n'a pas été possible d'en arrêter la progression. Toujours sous le même traitement, il a présenté une nouvelle fois des troubles de la sensibilité et de discrètes parésies, précédant les effets indésirables des stéroïdes. Sous ivIg (0,4 g/kg de poids corporel deux jours consécutifs), ses symptômes se sont très nettement amendés. Mais il n'a toujours pas été possible de le sevrer de stéroïdes. Sous traitement combiné ivIg et prednisone, ce patient est resté pratiquement asympto-

Remerciements: nous remercions le Dr Balthasar Fehr, Spécialiste FMH Médecine interne, Landquart, d'avoir bien voulu lire ce manuscrit et nous faire part de ses commentaires.

- *Lumbar puncture is not mandatory for diagnosis, but is routinely performed to rule out infectious or other inflammatory diseases. In CIDP the CSF protein level is usually elevated, with a normal cell count.*
- *Therapeutically corticosteroids and immunoglobulins (ivIg) are equally effective, with a responder rate of 70–80%; if these treatments prove ineffective, plasma exchange should be considered.*

matique pendant cinq ans, à l'exception des problèmes cités plus loin. Les intervalles entre les perfusions d'ivIg ont dû varier entre six et trois semaines, en fonction de ses symptômes. En tout, quatre exacerbations subaiguës des symptômes sensitivo-moteurs, toutes secondaires à des infections systémiques banales, ont pu être contrôlées par augmentation de la dose d'ivIg et traitement de choc par stéroïdes à hautes doses, Solumedrol 500 mg i.v. pendant trois jours.

Globalement, ce patient a présenté au début une symptomatologie à prédominance sensitive symétrique, lentement évolutive. Au début toujours, sa maladie a répondu à la monothérapie par stéroïdes, mais la dose d'entretien n'a pas pu être maintenue en raison d'effets indésirables; une association à des perfusions régulières d'ivIg lui a procuré une absence de symptômes prolongée. Suite à des infections, il a présenté des exacerbations qui ont immédiatement répondu à une intensification de son traitement.

Introduction

La polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique (CIDP) est une maladie acquise, très probablement auto-immune, du système nerveux périphérique et dont la prévalence est de 2–7,7/100 000 [1].

La CIDP peut être isolée (forme idiopathique) ou associée à d'autres pathologies systémiques (par ex. diabète, VIH, hépatite chronique, gammopathies monoclonales) (dans quelque 30% des cas). La relation de cause à effet pathogénétique n'est généralement pas précisée. La CIDP occupe une position à part parmi les polyneuropathies: sa cause peut être traitée d'une part, et de l'autre elle peut guérir spontanément ou après traitement. Notre expérience personnelle se base sur 30 patients remplissant les critères diagnostiques d'une CIDP selon l'INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Group), avec une anamnèse allant jusqu'à 29 ans et une période de suivi moyenne de 8,1 ans (extrêmes 1–29).

Présentation clinique

Cette pathologie s'observe dans toutes les classes d'âge, même chez les nourrissons et les enfants. Les hommes en sont plus souvent atteints que les femmes, avec 60–70% [1].

Le spectre clinique est vaste; les déficits sensitifs, moteurs et autonomes sont très variables quant à leur localisation et à leur importance. La forme classique de CIDP se présente par une polyradiculoneuropathie à prédominance motrice, symétrique, avec myasthénie aussi bien distale que proximale, aréflexie, paresthésies et déficits sensitifs. L'évolution est soit monophasique et plus tard stationnaire (40%), soit chronique progressive (45%) ou, particulièrement chez les jeunes adultes, en poussées-rémissions (15%). Les guérisons spontanées sont possibles, de même que sous traitement [1]. Mais, la plupart du temps, le traitement ne permet d'obtenir qu'une stabilisation des symptômes, sans véritable rémission. En plus de cette CIDP classique, sensitivo-motrice, il y a toujours plus de sous-groupes avec troubles uniquement moteurs, sensitifs, atactiques ou autonomes, qui se distinguent également par leur réponse au traitement [1].

Selon la définition, il faut absolument qu'il y ait une symptomatologie clinique progressive pendant plus de deux mois. Chez quelque 13% des patients, la CIDP a un début aigu et est généralement diagnostiquée initialement comme un syndrome de Guillain-Barré (GBS) [2]. Le diagnostic de GBS doit être revu si le tableau clinique ne se présente pas comme monophasique et autolimité, mais si une aggravation a) se produit au moins trois fois (évolution par poussées) ou b) au-delà de neuf semaines après le début des symptômes (évolution chronique).

Critères diagnostiques

Comme d'habitude, lorsqu'un tableau clinique n'est pas clairement défini, nous essayons de préciser la maladie selon des critères diagnostiques; des critères stricts sont ou étaient importants pour les études thérapeutiques. Mais pour le diagnostic et le traitement en pratique courante, il n'est pas nécessaire de les présenter tous. Plusieurs catalogues de critères ont été établis («American Academy of Neurology criteria» [ANN], «Saperstein criteria» et critères du groupe INCAT), qui s'appuient tous pour l'essentiel sur des critères cliniques et électrophysiologiques et ne se distinguent que par une analyse du LCR et une biopsie nerveuse. Nous donnons la préférence aux critères «INCAT», qui n'exigent pas catégoriquement une biopsie du nerf saphène pour le diagnostic. Mais ils ne permettent pas de poser le diagnostic de CIDP en présence de symptômes purement moteurs ou purement sensitifs (tab. 1 ◀).

Physiopathologie

L'étiologie de la CIDP est inconnue. Parlent en faveur d'une neuropathie auto-immune le tableau clinique proche du GBS, l'inflammation à la biop-

Tableau 1. Critères «INCAT» pour le diagnostic d'une CIDP [1].

Critères cliniques
Dysfonction motrice et sensitive au niveau de plus d'une extrémité
Evolution
Progressive ou par poussées pendant plus de deux mois
Réflexes ostéotendineux
Affaiblis ou abolis
Critères LCR
Moins de 10 leucocytes/µl (examen du LCR recommandé mais pas absolument indispensable)
Critères électrophysiologiques
Bloc 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 motrice distale plus longue
Si anomalies électrophysiologiques sur deux nerfs seulement: confirmation d'une démyélinisation à la biopsie

sie nerveuse et le fait que plusieurs traitements immunosuppresseurs peuvent l'améliorer. Cette hypothèse est en outre étayée par les résultats d'études détaillées de biopsies nerveuses et d'expérimentations animales, montrant une participation de la réponse immunitaire aussi bien cellulaire, avec activation des cellules T, qu'humorale avec dépôts d'immunoglobulines et de complément sur les fibres nerveuses démyélinisées [1].

Diagnostic différentiel

Plusieurs polyneuropathies acquises doivent être distinguées pour des raisons pronostiques et thérapeutiques (tab. 2 [↔](#)).

Les plus importantes sont: autres neuropathies auto-immunes, polyneuropathies associées à des pathologies systémiques et métaboliques-toxiques (notamment alcoolisme et diabète).

Neuropathies auto-immunes

Parmi les neuropathies immunitaires, il peut s'avérer difficile de distinguer une CIDP d'un GBS à leur début, mais cela a une grande importance pour le pronostic, et surtout pour le traitement. Il faut également distinguer la CIDP de la neuropathie motrice multifocale (MMN), pour des raisons thérapeutiques surtout (pas de réponse aux stéroïdes).

Syndrome de Guillain-Barré (GBS): cette polyradiculonévrite auto-immune inflammatoire aiguë a typiquement une évolution monophasique auto-limitée. Elle commence dans quelque 90% des cas par des troubles sensitifs (fourmillements ou douleurs) distaux, symétriques. Après quelques jours – rarement heures ou deux à trois semai-

nes – apparaissent des parésies flasques ascendantes, symétriques, qui dominent le tableau clinique. Une atteinte des nerfs crâniens (parésie faciale surtout) et du nerf phrénique (respiration) est possible. Les réflexes ostéotendineux faiblissent, mais peuvent encore être présents les premiers jours. Un début atypique avec troubles de la déglutition et parésies brachiales proximales est possible et n'exclut donc pas un GBS. Les atteintes du système nerveux autonome sont avec les embolies pulmonaires les causes de décès les plus fréquentes (troubles de la conduction cardiaque avec risque de bradycardie/asystolie). Par définition, la myasthénie ne doit plus progresser au-delà de quatre semaines; ce qui différencie le GBS de la CIDP, dans laquelle une progression sur plus de deux mois fait partie du diagnostic [1]. Des aggravations (récidives) après réponse initiale satisfaisante au traitement s'observent dans quelque 12% des cas de GBS. La distinction entre récurrence de GBS et CIDP à début aigu est difficile (voir clinique de la CIDP). Les examens électrophysiologiques et du LCR sont identiques à ceux de la CIDP. Comme traitement, les ivIg sont tout aussi efficaces que la plasmaphérèse, mais leurs effets indésirables et conditions d'administration sont différents, les stéroïdes n'aident en rien.

Neuropathie motrice multifocale (MMN): elle est la plupart du temps cliniquement facile à préciser par des parésies purement motrices, asymétriques, monofocales au début et ensuite multifocales, et par des atrophies dans le territoire d'innervation d'un nerf, puis de plusieurs nerfs. Il n'y a pas de troubles sensitifs. Cette maladie est rare, sa prévalence étant de 1–2/100000. Les hommes en sont plus souvent atteints que les femmes (2,6:1). La suspicion clinique de MMN est confirmée par électrophysiologie; la mise en évidence de blocs de conduction nerveuse à la neurographie motrice est typique. Les neurographies sensitives sont normales. Cette maladie ne répond qu'aux ivIg et pas aux stéroïdes [3].

Polyneuropathies dans les maladies systémiques

Un tableau clinique très proche de la CIDP peut s'observer dans des infections (par ex. VIH, VHC), collagénoses, paraprotéïnémies (gammopathies monoclonales de type MGUS) et néoplasies (lymphome, mélanome). La relation pathogénétique est totalement inconnue dans la plupart des cas.

CIDP avec/dans la gammopathie monoclonale de signification indéterminée (CIDP-MGUS)

D'après la littérature, 13–47% des patients CIDP ont des paraprotéines. L'éventuel rôle pathogénétique de la plupart de ces paraprotéines n'est pas déterminé, sauf s'il s'agit d'IgM avec anticorps anti-MAG (Myelin Associated Glycoprotein); des anticorps anti-MAG peuvent être mis en évidence chez la moitié environ des patients ayant une IgM-MGUS.

Tableau 2. Diagnostic différentiel étiologique des neuropathies.

Etiologie des neuropathies	Représentants les plus importants	Examens complémentaires
Neuropathies métaboliques	Diabète, urémie, hépatopathie, hypothyroïdie, porphyrie	De routine: glucose, fonction rénale et hépatique, paramètres thyroïdiens
Neuropathies nutritionnelles	Carences vitaminiques (B ₁ , B ₆ , B ₁₂ , niacine, E)	Anamnèse d'alcool (vitamines B), si suspicion confirmation par le laboratoire
Neuropathie dans les maladies systémiques inflammatoires	Sarcoïdose, vasculites, arthrite rhumatoïde, LED	De routine: ANA, ANCA; autres examens selon la clinique
Neuropathie dans la gammopathie monoclonale	Neuropathie associée à myélome ostéosclérotique, gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS), macroglobulinémie de Waldenström	Electrophorèse avec typisation des Ig, si IgM-MGUS: dosage des anti-MAG, recherche d'un myélome
Neuropathies paranéoplasiques	Neuropathie associée à lymphome ou carcinome (surtout si symptomatologie sensitive marquée)	Recherche d'anticorps paranéoplasiques + tumeur primitive
Neuropathie dans les maladies infectieuses	VIH, VHC, borréliose	De routine: titre anti-borréliose, patients jeunes avec PNP: VIH / VHC, rechercher une lèpre chez les émigrants
Neuropathies auto-immunes	GBS, CIDP, MMN	Examens électrophysiologiques, ponction lombaire
Neuropathies toxiques	Alcool, métaux (plomb, mercure), médicaments (amiodarone, isoniazide, chloroquine, virostatiques, chimiothérapeutiques), exposition industrielle, par ex. acrylamide	Anamnèse (toxiques, médicaments), éventuellement tests hépatiques, doser CDT
Neuropathie Critical illness	Polyneuropathie associée à septicémie, insuffisance de plusieurs organes, ventilation >2 semaines	Electrophysiologie: atteinte axonique

Avec une IgM sans anticorps anti-MAG, une IgG ou IgA, la clinique n'est généralement pas différente de celle d'une CIDP typique. Les principes thérapeutiques sont les mêmes, mais la réponse au traitement est la plupart du temps nettement moins bonne.


Les patients ayant une anamnèse de CIDP de plus de deux ans résistant aux traitements immunomodulateurs doivent être examinés à la recherche d'un *myélome ostéosclérotique*; mais 75% de ces patients seulement ont une paraprotéine. Est associé au myélome ostéosclérotique le *syndrome POEMS* (Polyneuropathie, Organomégalie Endocrinopathie Protéine M «skin changes»). Il s'agit d'une polyneuropathie rare, grave, subaiguë et surtout motrice (50% des patients ne peuvent plus marcher), associée à une hépato-splénomégalie, une cardiomégalie et des lésions ostéosclérotiques.

Polyneuropathies métaboliques-toxiques

Dans de nombreuses polyneuropathies métaboliques-toxiques, l'électrophysiologie montre des lésions très nettement axonales la plupart du temps au début déjà, à la différence de la CIDP.

Polyneuropathie diabétique

Le diabète est chez nous l'étiologie la plus fréquente de polyneuropathies. Parmi les différentes présentations cliniques, la forme chronique évolutive, symétrique, mais distale et surtout sensitive

est la plus fréquente (tab. 3 ). Dans la neuropathie diabétique de même, des mécanismes inflammatoires et auto-immuns sont discutés, la CIDP est plus fréquente chez les diabétiques [4]. Il faut penser à l'éventualité d'une CIDP surtout s'il y a une discordance entre l'importance de la polyneuropathie et le bon équilibre du diabète, et si les protéines sont augmentées dans le LCR.

Polyneuropathie éthylique

La polyneuropathie éthylique est la seconde cause de polyneuropathie chronique évolutive symétrique, souvent associée à d'autres manifestations dues à l'alcool. Plus de 10% des alcooliques présentent une polyneuropathie cliniquement manifeste; sa gravité est en corrélation avec la quantité d'alcool et l'état de nutrition (malnutrition, hypovitaminoses, surtout manque de vitamines B). Dominant cliniquement les symptômes symétriques, sensitifs, distaux à prédominance dans les membres inférieurs. Troubles sensitifs (burning feet), crampes musculaires et ataxie sont fréquents.

Diagnostic complémentaire de la CIDP

Electrophysiologie

La confirmation d'une atteinte nerveuse démyélinisante diffuse sur les neurographies sensitives et motrices est indispensable au diagnostic de

Tableau 3. Tableaux cliniques des polyneuropathies (PNP) dans le diabète.

Formes symétriques
PNP sensitivomotrice distale symétrique
A prédominance sensitive, douleurs, paresthésies, abolition du réflexe achilléen, amélioration spontanée rare, traitement symptomatique
PNP proximale à prédominance motrice
A prédominance motrice, faiblesse progressive de la musculature de la cuisse et de la hanche, souvent régression spontanée
Formes asymétriques
PNP proximale asymétrique (type multiplex)
Parésies subaiguës ou aiguës avec douleurs, surtout des membres inférieurs, rarement parésie algique du plexus brachial, amélioration spontanée sur plusieurs mois – régression plus rapide décrite sous ivlg
Radiculopathie diabétique
Radiculopathie thoraco-abdominale ou syndrome radiculaire lombaire (L3, 4 ou 5), pronostic spontanément favorable
Mononeuropathie crânienne
Le plus souvent parésie oculomotrice, souvent douloureuse et sans atteinte pupillaire
PNP autonome
Troubles typiques, anhidrose, dysfonction érectile, troubles de la vidange vésicale et circulatoires, gastro-parésie – amélioration rare, traitement symptomatique

CIDP. La démyélinisation peut se manifester par une vitesse de conduction nerveuse plus lente, une latence motrice distale plus longue, une dispersion temporelle du potentiel de sommation musculaire ou un bloc de conduction nerveuse.

Examens de laboratoire

Le laboratoire doit exclure toute étiologie inflammatoire, infectieuse et métabolique des neuropathies (voir paragraphe Diagnostic différentiel). L'examen du LCR montre typiquement des protéines augmentées avec un nombre normal de cellules (dissociation albuminocytologique).

Biopsie nerveuse

Selon certains critères diagnostiques, une biopsie du nerf saphène est indispensable pour confirmer le diagnostic de CIDP, mais elle n'est que rarement pratiquée. La biopsie du nerf saphène n'offre aucun intérêt diagnostique supplémentaire, selon de toutes nouvelles données [5].

Traitement de la CIDP

Typiquement, la forme classique de CIDP répond bien aux stéroïdes. Les patients ayant des symptômes discrets sans perturbation notable de leurs activités courantes peuvent être suivis sans traitement. Par ordre croissant d'efficacité, nous avons les ivlg, les stéroïdes, la plasmaphérese (PE) et les immunosuppresseurs.

La réponse au traitement, tout comme l'évolution clinique, dépend en outre d'éventuelles maladies systémiques associées. Le tableau clinique est plus sévère par ex. en cas de diabète coexistant, mais la réponse aux ivlg est remarquable. Le but du traitement est d'améliorer au maximum la force, la sensibilité et la fonction.

Stéroïdes

Les stéroïdes sont avec les ivlg le traitement de première intention (recommandation du palier B). 70–80% des patients y répondent.

Au début, il faut administrer de la prednisone à raison de 1–1,5 mg/kg jusqu'à l'amélioration clinique, et ensuite diminuer progressivement la dose. Dans les cas graves, il est possible de commencer le traitement par 500 mg de prednisone i.v. pendant cinq jours.

Preuve d'efficacité: d'après l'analyse Cochrane, la preuve scientifique de l'efficacité des stéroïdes est faible [6]. Il n'y a qu'une seule étude randomisée, contrôlée mais pas en double aveugle ayant porté sur 28 patients et datant de 1982. La prednisone a été meilleure que l'absence de traitement. Plusieurs études non randomisées ont cependant montré une efficacité des stéroïdes dans la CIDP.

Immunoglobulines intraveineuses (ivlg)

Selon les recommandations thérapeutiques, les ivlg doivent être utilisées s'il y a des contre-indications relatives ou une absence de réponse aux stéroïdes; par ex. avec un diabète ou une ostéoporose (recommandation du palier B) [7].

Les ivlg s'administrent au stade initial à raison de 0,4 g/kg de poids corporel et par jour pendant cinq jours consécutifs; la prochaine injection d'ivlg se fera après 3–6 semaines en fonction de la réponse au traitement et de sa durée.

A long terme, les intervalles thérapeutiques sont fixés individuellement; dans notre collectif nous avons par ex. des évolutions stationnaires avec une injection d'ivlg de 0,4 g/kg de poids corporel tous les trois mois.

Preuve d'efficacité: l'efficacité des ivlg a été prouvée dans six études randomisées et contrôlées totalisant 170 patients. Les ivlg sont aussi efficaces que la prednisolone ou la plasmaphérese (PE) [8]. Les *effets indésirables* sont généralement discrets (symptômes d'allure grippale, céphalées, exanthèmes). Les complications graves (embolie pulmonaire, thrombose veineuse profonde, ictus, infarctus du myocarde, insuffisance rénale oligurique) sont rares et souvent associées à d'autres maladies.

Plasmaphérese (PE)

La PE est envisagée en cas d'inefficacité des stéroïdes et des ivlg (recommandation du palier A) [7].

Il n'y a pas de consensus pour un schéma de traitement optimal. Mais un cycle de 3–5 jours de PE quotidienne est recommandé.

A long terme, des PE régulières peuvent s'avérer nécessaires, les intervalles sont fixés individuellement.

Preuve d'efficacité: dans deux petites études avec un total de 47 patients, la PE a montré un bénéfice à court terme significatif (trois et quatre semaines) chez environ deux tiers des patients. Ensuite de quoi cependant une aggravation rapide peut se produire [9].

Les *effets indésirables* sont plus fréquents et importants qu'avec les ivIg: hypotension, surcharge liquidienne, déséquilibre électrolytique, réaction allergique, hémorragie, infection, thrombose à l'endroit de la ponction veineuse.

Les coûts de ce traitement sont très variables: un traitement d'entretien par ivIg 0,4 g/kg PC toutes les quatre semaines pour un patient de 60 kg coûte quelque 1500 francs par mois (uniquement le médicament, pas l'administration); les coûts de la PE sont semblables à ceux des ivIg; le traitement d'entretien par 20 mg de prednisone par jour coûte par contre quelque 10 francs par mois.

Traitements immunosuppresseurs

Quelques petites séries ouvertes sur les différents immunosuppresseurs en montrent l'efficacité, mais il n'y a aucune preuve d'études randomisées, sauf pour l'azathioprine qui n'a aucun effet en association aux stéroïdes [7].

Pour stabiliser leur maladie, plusieurs de nos patients ont besoin d'un traitement combiné, à rechercher individuellement. Nous associons surtout PE/ivIg et stéroïdes, parfois avec azathioprine.

Discussion

Ni le tableau clinique, ni les résultats électrophysiologiques d'une CIDP ne sont spécifiques; le diagnostic différentiel avec d'autres étiologies de neuropathies symétriques a donc une très grande importance. La CIDP dans ce sens est certainement aussi un diagnostic par exclusion. Le bon diagnostic est capital en raison des traitements très efficaces, dont certains très chers. Malgré les expériences thérapeutiques au niveau mondial, les données sur la CIDP basées sur des preuves ne sont pas satisfaisantes. Les résultats à long terme surtout font défaut, ou ne proviennent pas d'études contrôlées. Des recommandations très claires sont faites pour la mise en route du traitement, mais pas pour le traitement d'entretien qui devra se poursuivre dans de nombreux cas pendant des années [7].

Références

- 1 Koller H, Kieseier BC, Jander S, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *N Engl J Med*. 2005;352:1343–56.
- 2 Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barre syndrome with treatment related fluctuations. *Neurology*. 2005;65:138–40.
- 3 Baumann A, Sturzenegger M. Multifokale Motorische Neuropathie (MMN) – Schwierig zu erkennen, einfach zu verwechseln, effizient zu behandeln. *Swiss Medical Forum*. 2006;6:981–7.
- 4 Haq RU, Pendlebury WW, Fries TJ, Tandan R. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in diabetic patients. *Muscle Nerve*. 2003;27:465–70.
- 5 Molenaar DS, Vermeulen M, de Haan R. Diagnostic value of sural nerve biopsy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:84–9.
- 6 Mehndiratta MM, Hughes RA. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002:CD002062.
- 7 van Schaik IN, Bouche P, Illa I, Léger JM, Van den Bergh P, Cornblath DR, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. *Eur J Neurol*. 2006;13:802–8.
- 8 Van Schaik IN, Winer JB, De Haan R, Vermeulen M. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002:CD001797.
- 9 Mehndiratta MM, Hughes RA, Agarwal P. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004:CD003906.

Correspondance:
Dr Andreas Baumann
Neurologische Klinik
Inselspital Bern
Freiburgstrasse
CH-3010 Berne
andreas.baumann@insel.ch