

# Syndrome de Lewis et Sumner : LSS

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- **Introduction**
- **Historique**
- **Epidémiologie**
- **Signes cliniques**
- **Mode évolutifs**
- **Signes EMG**
- **Signes biologiques/autres examens**
- **Diagnostic**
- **Physiopathologie**
- **Traitement**
- **Conclusion**

# Neuropathie motrice multifocale à blocs de conduction persistants

## MMN

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

### ELEMENTS DU DIAGNOSTIC

- Clinique
- Electrophysiologique: bloc de conduction
- Immunologique: anticorps anti-GM1

# Neuropathie motrice multifocale à blocs de conduction persistants

## MMN

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

### EPIDEMIOLOGIE

- Prévalence estimée: 1 à 2/100000
- Prédominance masculine: 2,6/1
- Début entre 40 et 60 ans

# MMN : signes cliniques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Déficit moteur pur
- Asymétrique
- Débutant et prédominant au membre supérieur, en distal
- Distribution tronculaire (N radial, cubital, median)
- Crampe , fasciculations,
- Amyotrophie (peut être absente au début)
- ROT diminués ou abolis dans les territoires touchés,
- ROT conservés possibles, parfois vifs

# MMN : signes cliniques plus rares

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Forme proximale 5%
- Forme prédominant au M INFR: 9%
- Discrète paresthésie distale possible (20%)
- atteinte des nerfs crâniens 5% (phrénique)

# MMN : signes électrophysiologiques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Bloc de conduction moteur
- Persistant, en dehors des zones de compression
- Défini par une réduction du potentiel moteur

après stimulation proximale, de 30 à 60% en amplitude ou en surface comparé à celui obtenu, après stimulation distale

# MMN : Autres signes électrophysiologiques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Ralentissement focal des VCM
- Allongement des latences de l'onde F avec présence fréquente d'ondes intermédiaires
- En détection: fibrillations et tracés neurogènes à l'effort avec potentiels « géants »
  
- **Potentiels sensitifs normaux**

# MMN : signes immunologiques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Présence d'anticorps anti GM1
- Dans environ 30 à 60% des cas
- De type IgM

# MMN : signes biologiques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Protéïnorachie normale ou modérément élevée
- Parfois CPK modérément élevée

# MMN : Evolution

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Progressive
- Aggravation en poussée possible
- Handicap fonctionnel surtout (activités manuelles)
- Le pronostic vital n'est pas menacé
- Enjeu pronostic= développement de la perte axonale

BONJOUR

FILE ID: 414

V1.8

01 MAR 91 08:41

MNC RECORD

# 1 BOUTTIER

Ceb dh

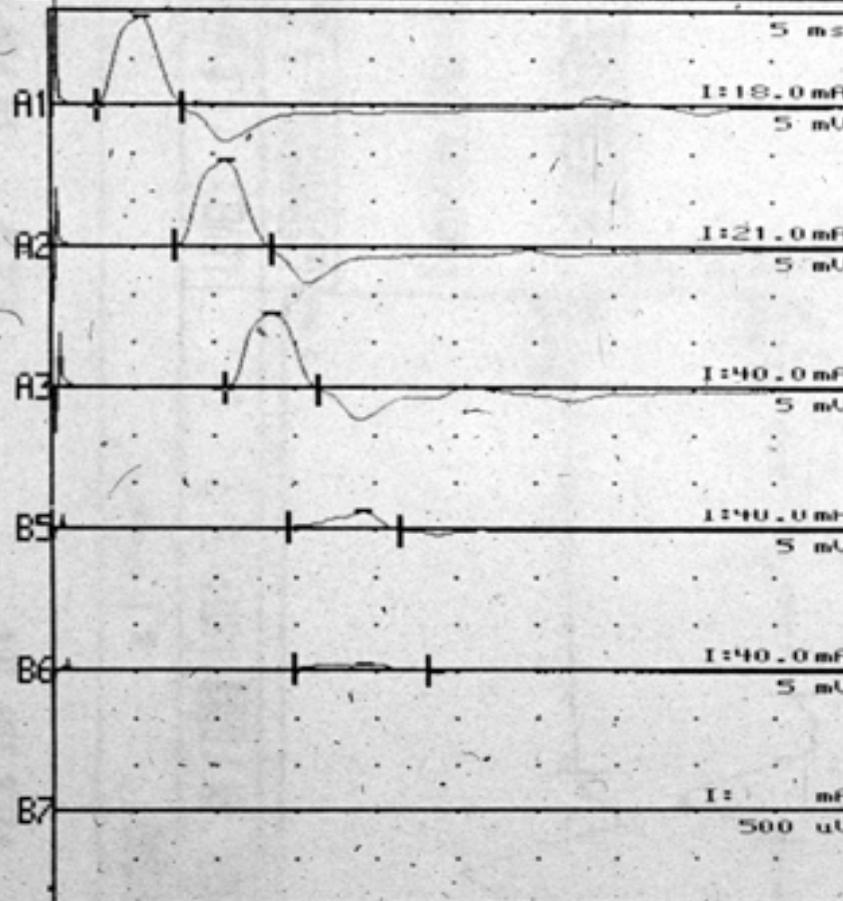
08:11:54

juin 2006

AVERAGE: ON / OFF STEP: HOLD

CURRENT: 0.0 mA

SWITCH: STIM / STOP



FREQUENCY: 1 Hz  
DURATION: 0.7 ms

RECURRENT / SINGLE

Stimulus Site A:  
Stimulus Site B:

RECORDING SITE	LAT1 ms	DUR ms	AMP mV	AREA mVms
A1:	2.7	5.4	9.297	28.53
A2:	7.6	6.0	9.023	30.23
A3: Axillaire	10.6	5.8	7.891	25.67
B5: Pt d' Erb	14.5	7.0	1.693	7.038
B6:	14.8	8.3	0.443	4.483
B7:				

SEGMENT	DIST mm	DIFF ms	CV m/s	TEMP °C	CVco m/s
S1-A1		2.7			
A1-A2	270	4.9	55		
A2-A3	154	3.0	51		
S2-B5		14.5			
B5-B6		0.3			
B6-B7					

# Critères diagnostiques: consensus européen (Hugues et al 2001), américain (Olney et al 2003)

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Déficit moteur pur, touchant 2 troncs nerveux au minimum
- Une atteinte symétrique initiale exclut le diagnostic
- 2 blocs de conduction certains
- Conduction sensitive normale
- Absence de signe d'atteinte du premier motoneurone

# Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

**IgIV : EFFICACE** chez 70 à 80% des patients  
( 4 essais randomisés Azulay 1994, Federico 2000,  
Léger 2001, Van den berg 1995)

Posologie 2g/kg/ cure sur 2 à 5j

Efficacité retardée dans la semaine suivant le  
traitement

Epuisement de l'EFFET au bout de 4 à 6 semaines

**INNEFICACITE des corticoïdes et des Echanges  
plasmatiques**

# Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

**Dépendance au IgIV** nécessitant un traitement d'entretien sur le long terme pour la majorité des patients

Gestion de la dépendance?

Espacement des cures progressif, réduction des doses, immunosuppresseurs, ou bétaféron bêta 1 a?

Effet du traitement sur le long terme? Rôle des IGIV sur la perte axonale? Etudes contradictoires ( Van den Berg-Vos et al 2002, Vucic et al 2004)

# Diagnostics différentiels

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- SLA
- Radiculopathie motrice pure
- **Neuropathie axonale multifocale motrice sans bloc ou MAMA**
- **Syndrome de Lewis et Sumner**
- **CIDP forme motrice**

# MAMA (Multifocal acquired motor axonopathy) Katz et al Neurology 2002

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

9 Patients

Neuropathie motrice multifocale peu ou non évolutive

7/9 Topographie asymétrique M Supr

2/9 Topographie asymétrique M Supr et Infr

Présentation axonale « pure » en EMG

Anti GM1 négatifs chez tous les patients

6 Patients traités (5 par Igiv, 1 par prednisone , Iglv, imurel)

3 améliorés

# La controverse: MAMA ou MMN sans mise en évidence des blocs? ( Pakiam, 1997, Delmont 2006)

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Delmont 2006:

Inclusion: Patients avec déficit moteur pur asymétrique, absence de signes bulbaire, respiratoire ou d'atteinte du 1er motoneurone  
Suivi > 4 ans

Résultats: 2 groupes: 13 patient sans bloc, 20 patients avec bloc

1) Pas de différence entre ces 2 groupes sur: l'âge, le sexe, topographie et l'importance du déficit, taux d'anti GM1 et réponse aux IGIV

2) Parmi les patients sans blocs: 6 ont des GM1 +, 6 ont une altération des ondes F

# La controverse: MAMA ou MMN sans mise en évidence des blocs? ( Pakiam, 1997, Delmont 2006)

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Delmont 2006:

Conclusions:

- 1) MMN et MMN sans blocs sont des affections similaires et donc primitivement démyélinisante
- 2), L'absence de bloc peut être liée à la difficulté à les mettre en évidence
  - Bloc très proximal,
  - Bloc très distal,
  - Réduction des amplitudes distales trop importantes

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

# Introduction

## Neuropathies Démyélinisantes dysimmunes Chroniques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

### **CIDP**

**Polyradiculonévrite chronique**

### **NMM**

**Neuropathie multifocale motrice à blocs de conduction**

### **IGM ANTIMAG**

**Neuropathie démyélinisante IGM à activité antiMAG**

# Introduction

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## ANTI-MAG

Sensitive  
Distale  
Symétrique

## CIDP

Sensitivo-motrice  
4 membres  
Proximale et distale  
Nerfs crâniens

## NMM

Motrice  
Membres  
supérieurs  
Asymétrique distal

Sensitif

Moteur

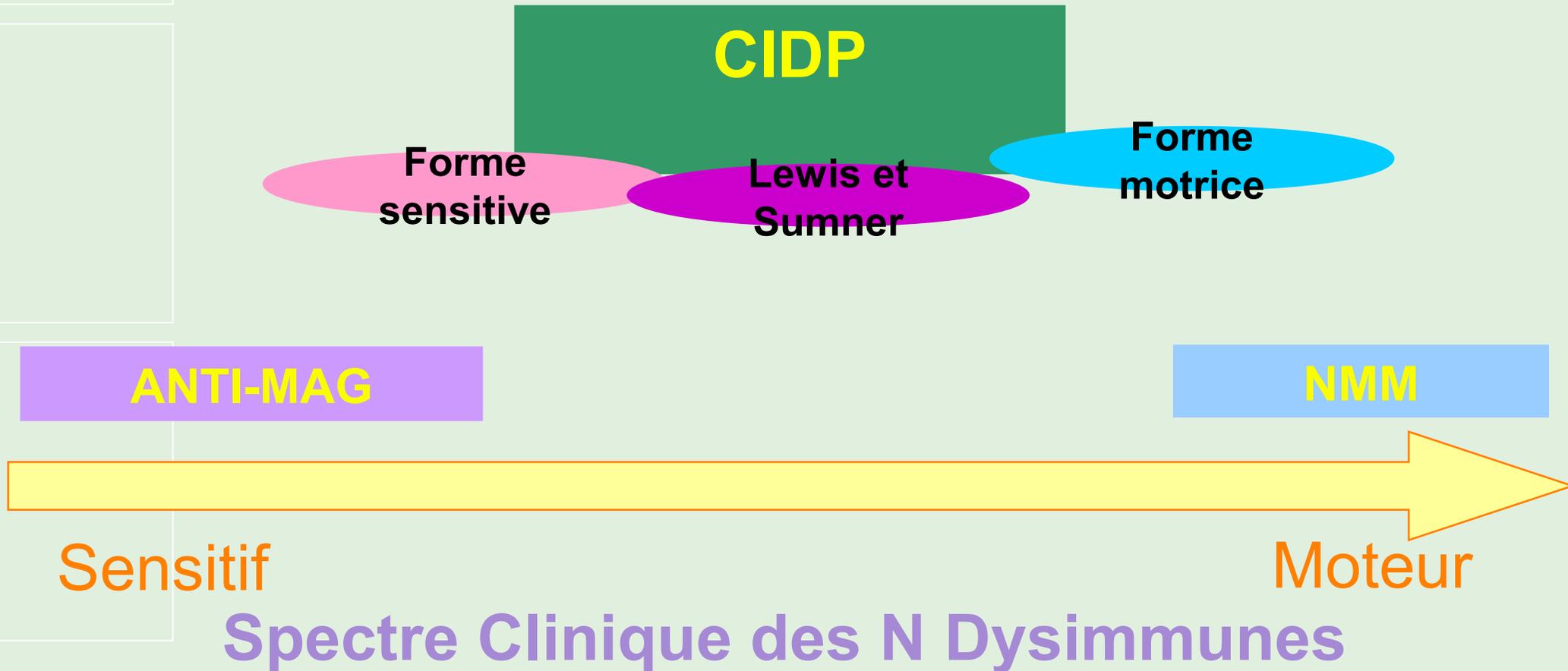
Spectre Clinique des N Dysimmunes

# Introduction

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006



# LSS : Historique

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

**Article abstract**—We describe five patients with a chronic asymmetric sensorimotor neuropathy most pronounced in the upper extremities with focal involvement of individual nerves. Diagnosis was established by electrophysiologic evidence of persistent multifocal conduction block. Sural nerve biopsy in three patients showed primarily demyelinating-remyelinating changes with varying degrees of fiber loss. Two patients had acute optic neuritis, indicating that the disorder was not always restricted to the peripheral nervous system. Two patients treated with corticosteroids improved, whereas three untreated patients had static deficits or steady progression of symptoms. Chronic multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block seems to be a variant of chronic acquired demyelinating polyneuropathy and may be immunologically mediated.

NEUROLOGY (Ny) 1982;32:958-64

## Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block

Richard A. Lewis, Austin J. Sumner, Mark J. Brown, and Arthur K. Asbury

# LSS : Historique

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Lewis et Sumner 1982 :

Parmi 40 patients CIDP

5 patients assez homogènes :

- Installation aiguë, douloureuse, sensitive
- Atteinte multitrunculaire sensitive et motrice
- Territoire median et cubital puis autre
- Blocs de conduction multifocaux en EMG
- Nevrite optique (2 patients)
- Biopsie (3 patients) : anomalies comme CIDP
- 2 patients traités par corticoïde avec efficacité

# LSS : Historique

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

1982 : Acronyme de CIDP (Dick 82)

1982 : Description du LSS par Lewis et Sumner. Neuropathie multifocale sensitivo-motrice à Blocs de conduction

1988 : 5 cas de neuropathie multifocale motrice pure à blocs de conduction

1988 : neuropathie multifocale motrice pure à blocs de conduction (NMM) et anticorps anti-GM1 (Pestronk 88)

1988 =>... identification de la NMM comme une entité à part entière distincte de la CIDP et du LSS

# LSS : Historique

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

1982=>2006. Description d'une soixantaine de cas mais sous des appellations diverses:

Upper limb predominant **multifocal** CIDP (Gorson 1996)

Chronic **multifocal** neuropathy (Gibbels 1993)

Steroid responsive **multifocal demyelinating** neuropathy (Liguori 1999)

**Multifocal** inflammatory **demyelinating** neuropathy (Van den Berg-Vos 2000)

Motor and sensory demyelinating mononeuropathy multiplex (Oh et al 1997)

# LSS : EPIDEMIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

5 fois moins fréquent que la CIDP

3 fois moins fréquent que la NMN

*Viala et al Brain 2004*

# LSS : EPIDEMIOLOGIE

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Studied Area	Population (millions)	Prevalence Mean (range)
New South Wales*	5.995.544	1.9 (1.5-2.2)
SE England**	3.717.638	1.2 (0.9-1.7)
Norway	155.464	7.7 (3.2-12.2)
Piémont (Italy)	4.405.669	3 (2.5-3.6)

\*Mac Leod et al, Ann Neurol 1999

\*\*Lun et al JNNP 1999

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

# LSS : EPIDEMIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## EPIDEMIOLOGIE NMM

- Prévalence estimée: 1 à 2/100000

# LSS : EPIDEMIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

0,3 et 1/100000 ?

Entre 1 et 4000 patients aux Etats Unis ?

# LSS : EPIDEMIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Terrain du LSS :

- Survient à tout âge en moyenne : 45 ans ( 22-72 ans)
- Légère prédominance masculine (sex ratio M/F: 2,3)
- Durée d'évolution avant diagnostic: 3,5 ans ( 0,16 à 14 ans)

Viala et al. Brain 2004.  
(N=23)

# LSS : SIGNES CLINIQUES TYPIQUES

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Déficit sensitivomoteur
- Multifocal, asymétrique
- Débutant et prédominant au membre supérieur

# LSS : SIGNES CLINIQUES TYPIQUES

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Le déficit moteur est :

- Multifocal
- Distal
- Territoire median, cubital > radial

# LSS : SIGNES CLINIQUES TYPIQUES

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Le trouble sensitif est :

- distal
- Asymétrique
- Territoire median, cubital
- Paresthésie+++ . Parfois douleur
- Hypoesthésie superficielle < trouble proprioceptif
- Peut être isolé

# LSS : n =23 patients

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Sensitivo-moteur 70%
- Membres supérieurs 70 %
- Topographie unilatérale 70%
- Localisation distale 87%

Viala et al Brain 2004

# LSS : variantes cliniques

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Forme **sensitive pures** 30 %
  - Forme débutant par le **membre inférieur** 30%
- => Steppage : déficit distal dans le territoire SPE++  
+ Paresthésie du pied
- Forme à **début bilatéral** mais **asymétrique** 30 %

# LSS : variantes cliniques

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Atteinte **associée d'un nerf crânien** 20%
- Nerf optique (II)
- Trigeminal (V)
- Facial (VII)
- Oculomoteurs (III, VI)

# LSS : modes évolutifs

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Début : aigu ou progressif

Evolution :

**Progressive 73%**

- Chronique progressive 55%
- Progressive avec poussées 18%

**Poussées-rémissions 27%**

# LSS : modes évolutifs

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- **Stabilisation ou rémission spontanée: 22%**
- **Aggravation de l'atteinte multifocale: 39%**
- **Atteinte diffuse 4 membres=> CIDP ? : 39%**
  - Déficit sensitif symétrique, ataxie
  - Déficit moteur distal et asymétrique
  - Abolition diffuse des ROT

# ELECTROPHYSIOLOGIE

## La signature « électrique » du LSS

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Existence de blocs de conduction sur les nerfs  
moteurs

+

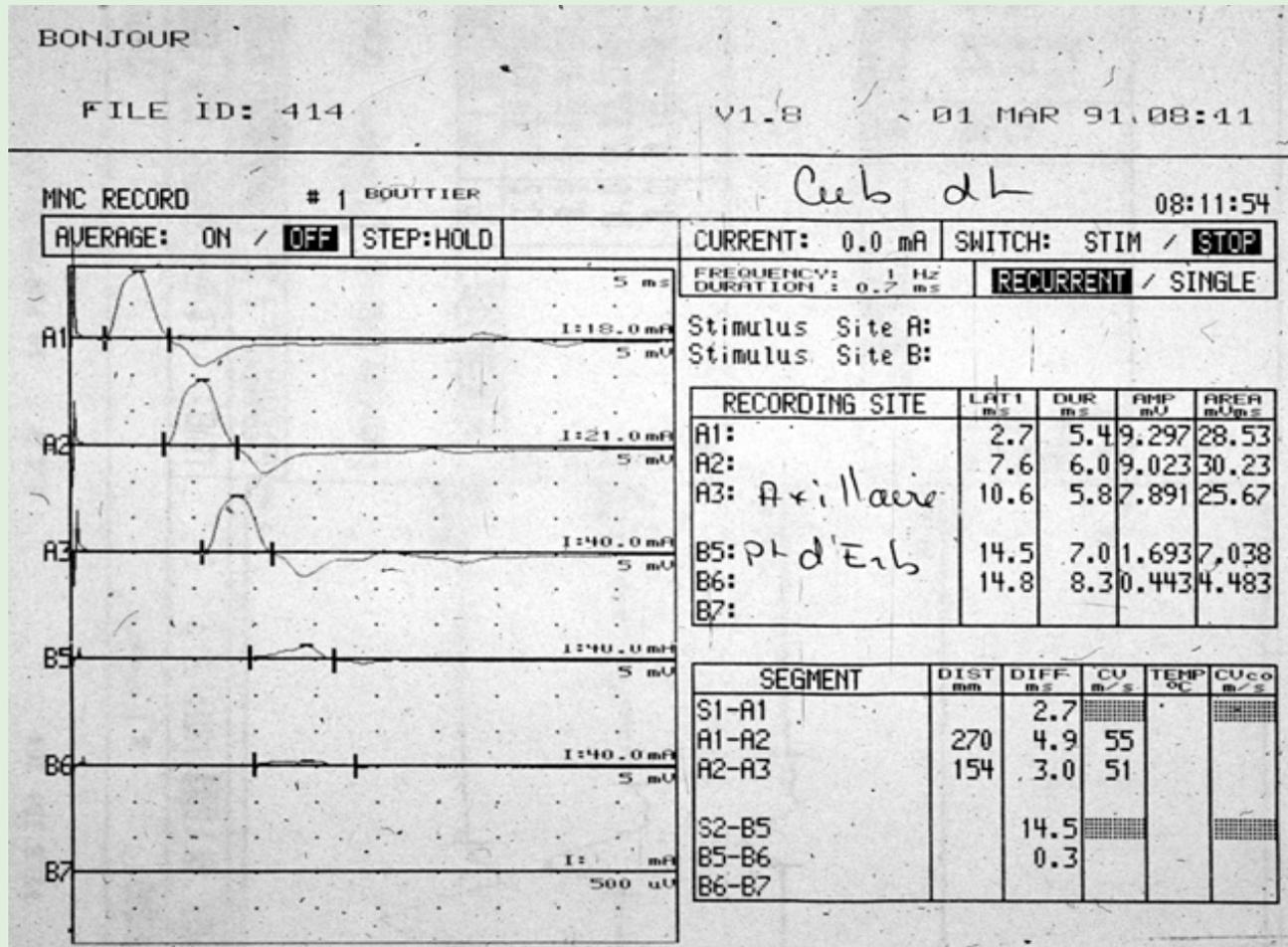
Altération des potentiels sensitifs distaux

# Bloc de conduction moteur sur le nerf cubital

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006



# ELECTROPHYSIOLOGIE

## Siège des blocs de conduction motrice

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Nombre de blocs	66
Nombre de blocs/patients	2,87
Cubital	53%
Médian	39,5%
SPE	7,5%

# ELECTROPHYSIOLOGIE

## Topographie des blocs

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- **Membres supérieurs**

- Avant bras : 59%
- Axillaire : 23%
- Point d'Erb : 18%

- **Membres inférieurs**

- Sous le col : 100%

- **22% des patients ont des blocs uniquement proximaux**

# ELECTROPHYSIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Conduction motrice

### Autres éléments de démyélinisation en dehors des

#### « nerfs bloqués » :

- VCM diminuée : 22%
- Latence onde F allongée : 26%
- Latence distale allongée : 9%

# ELECTROPHYSIOLOGIE

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Conduction sensitive

- Potentiel sensitif distal altéré : 87%

=> possibilité que le potentiel sensitif distal soit normal, rechercher alors une altération proximale du potentiel sensitif par des PES

- Altération multifocale ou diffuse

(Potentiel sensitif distal altéré « hors nerfs bloqués » : 65%)

# Signes biologiques :

## Pas de marqueur biologique du LSS !

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Protéïnorachie : normale ou peu élevée
- 0,65g/l . Pas d'éléments
- Anticorps anti GM1: toujours négatifs
- Pas de gammopathie monoclonale associée

# LSS : autre examen

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## IRM Plexus :

- hypertrophie ou hypersignal plexus brachial
- inconstant

# Diagnostic du LSS

## Critères Cliniques + EMG

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Neuropathie multifocale sensitive ou sensitivomotric

+

Blocs de conduction moteur

Potentiel sensitif distal altéré

# Diagnostics différentiels

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- 1) Syndromes canauxaires du membre supérieur
- 2) Neuropathie par hypersensibilité à la pression
- 3) Neuropathie multifocale sur Vascularite
- 4) NMM

# LSS : Physiopathologie

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Données histologiques (biopsie de nerf, ou plexus) assez voisines des CIDP

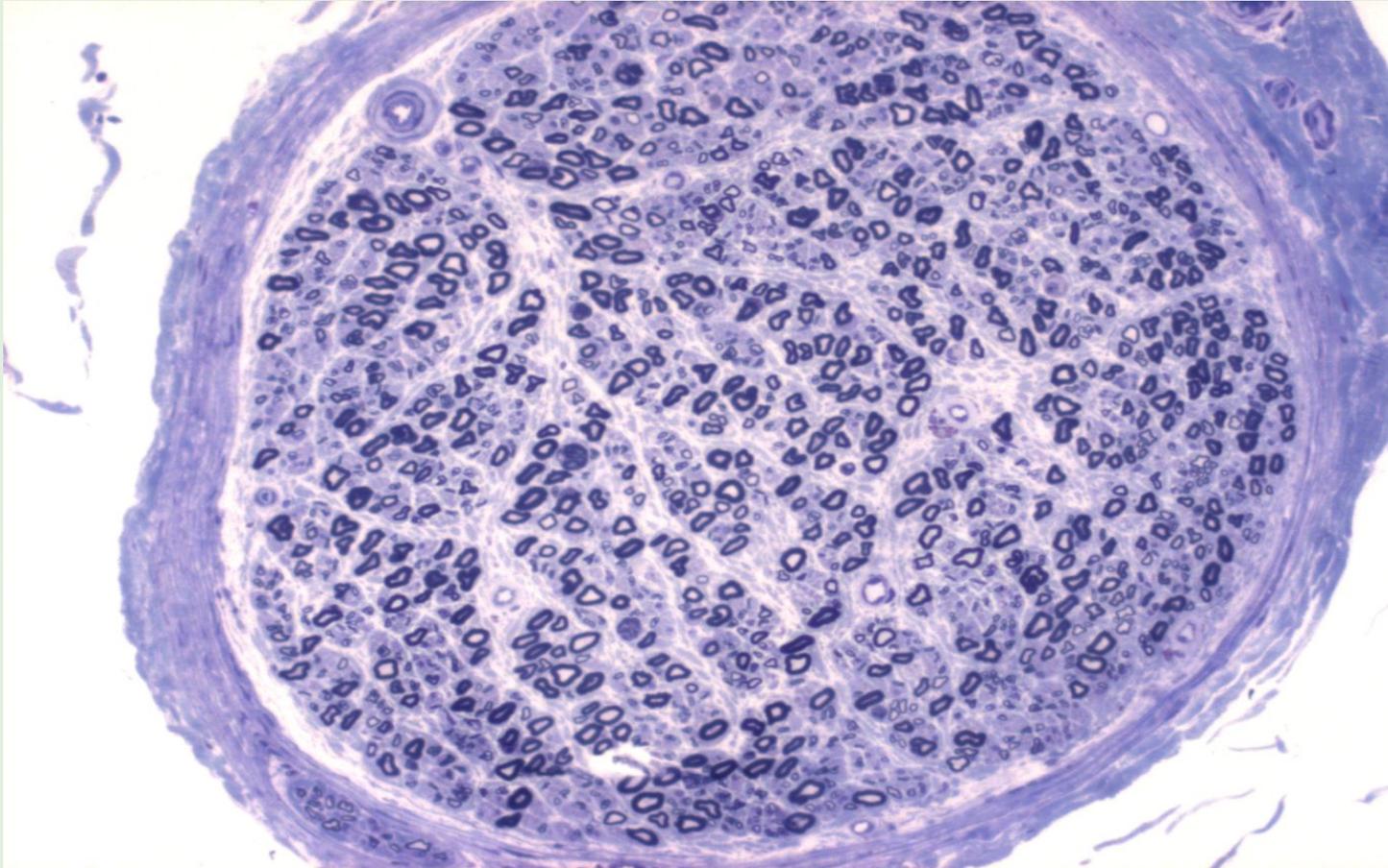
- Fibres hypomyélinisées
- démyélinisation segmentaire
- bulbe d'oignon
- œdème endoneural
- infiltrats inflammatoires périvasculaires
- perte axonale

# Nerf sensitif normal: semi-fines

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

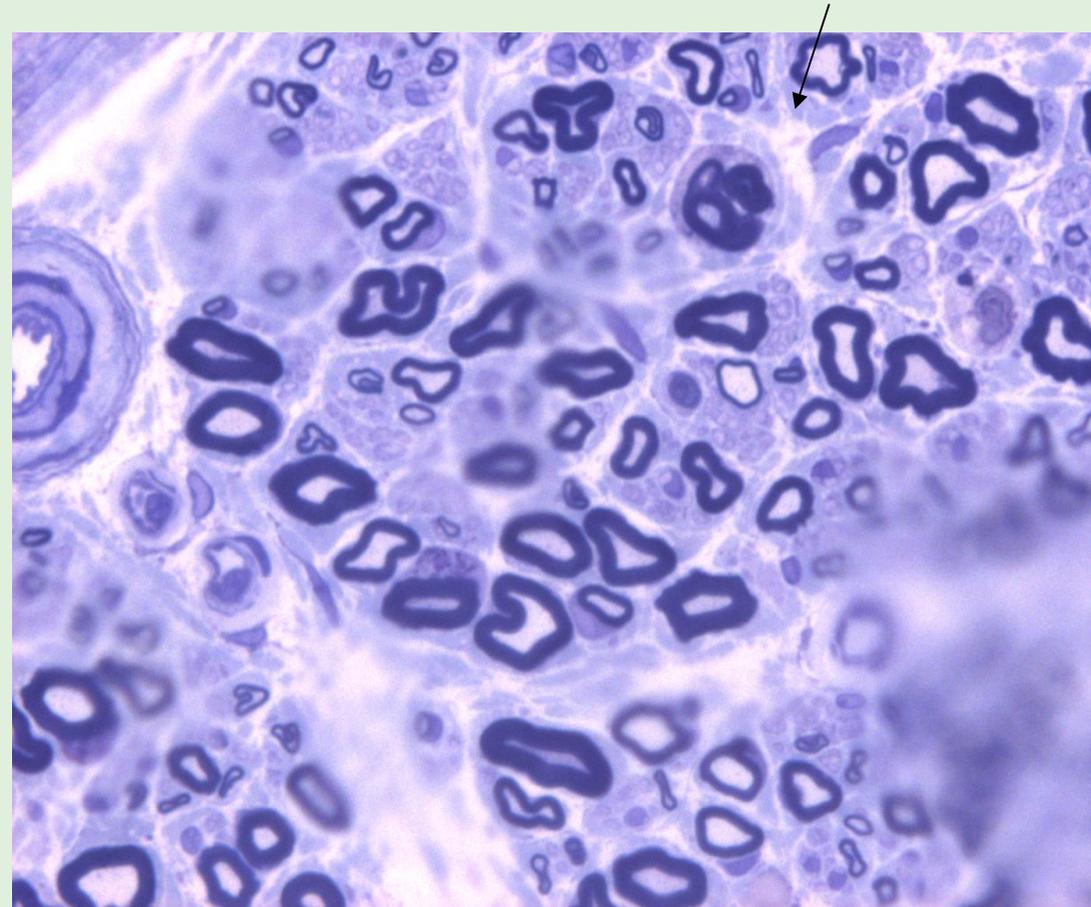
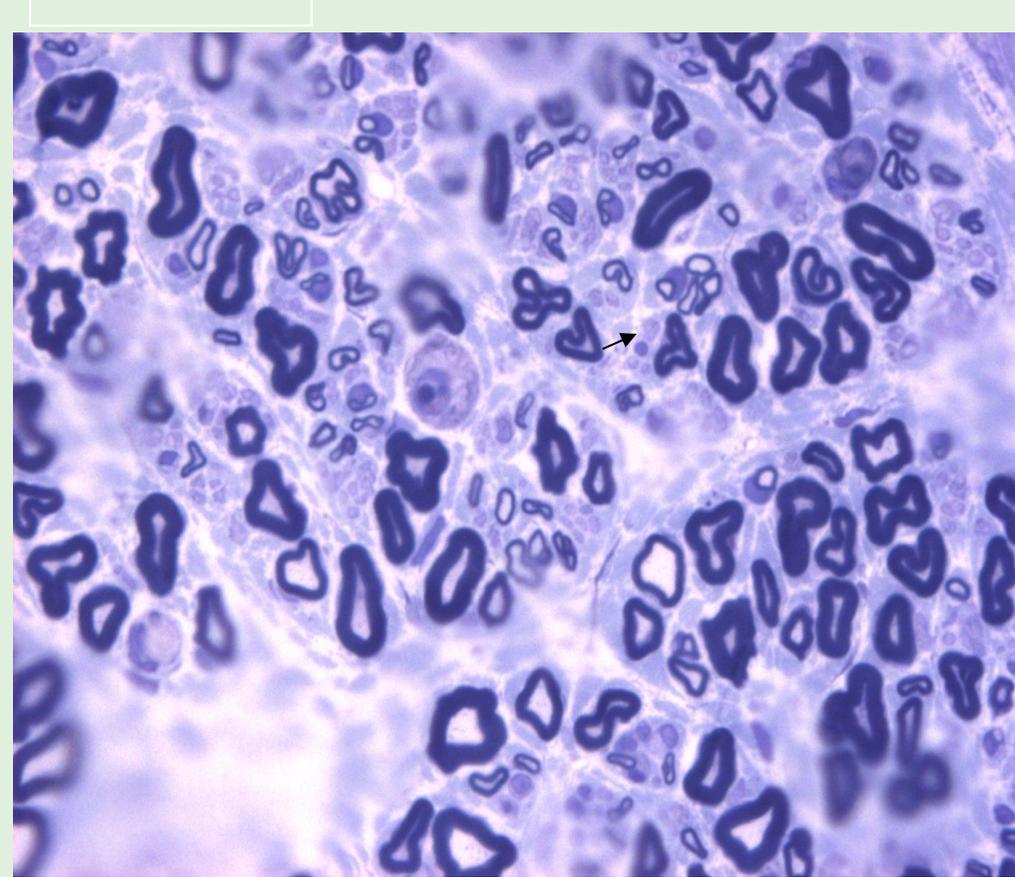


# Rares fibres hypomyélinisées

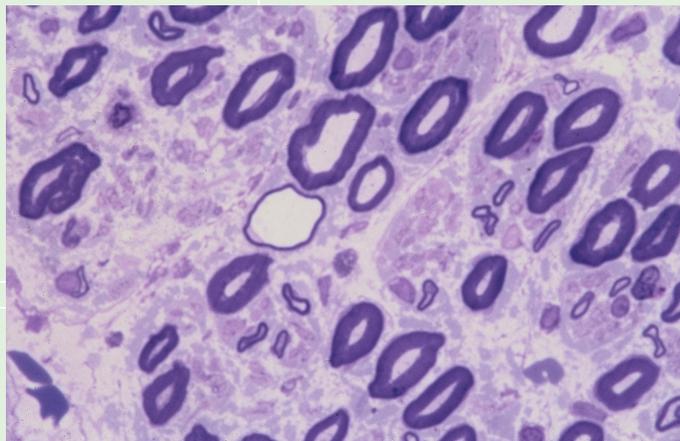
Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006



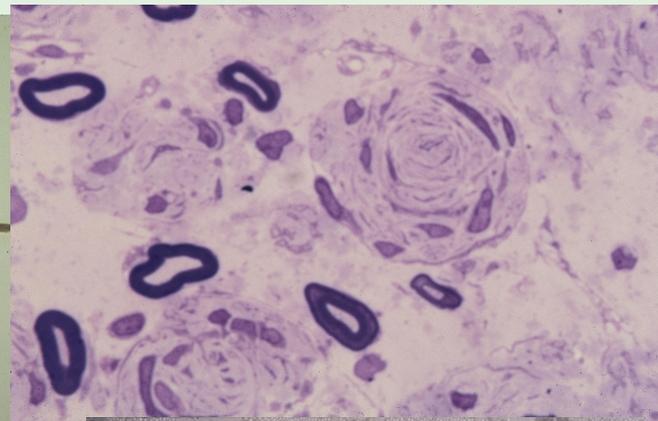
- 2 : Signes de démyélinisation et/ou de remyélinisation chronique



**Semi-fines**



**Teasing**



**M E** →

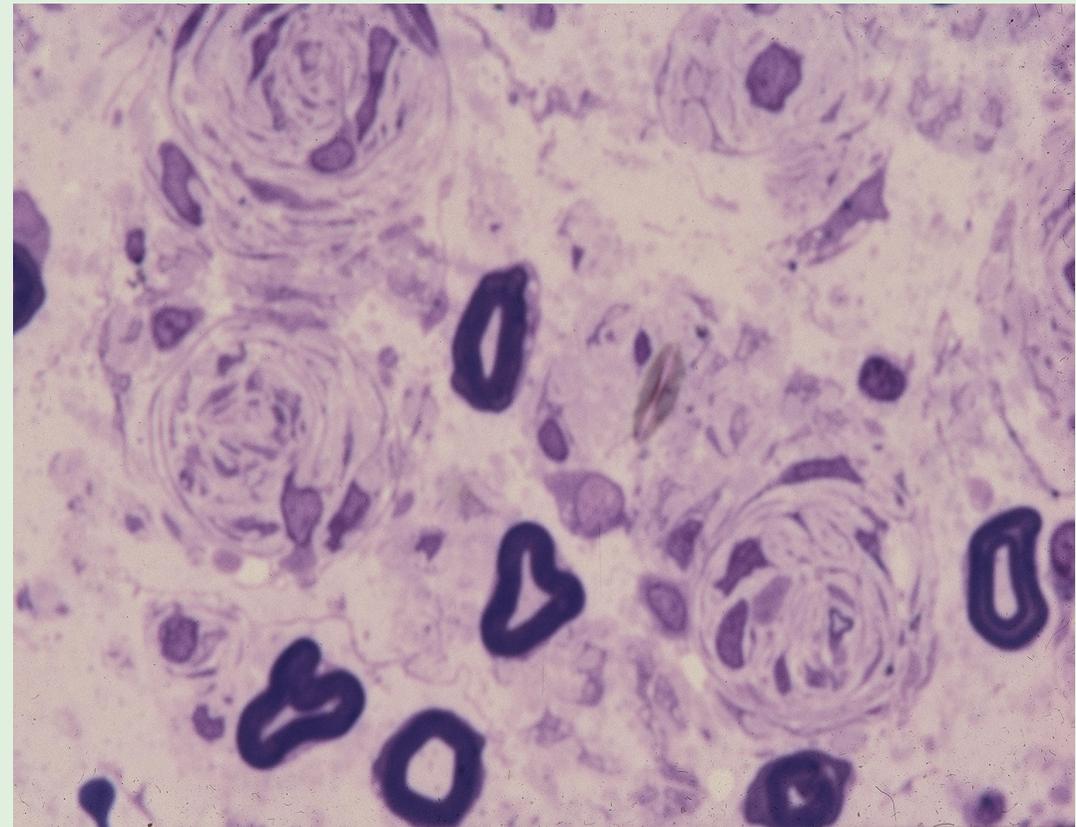
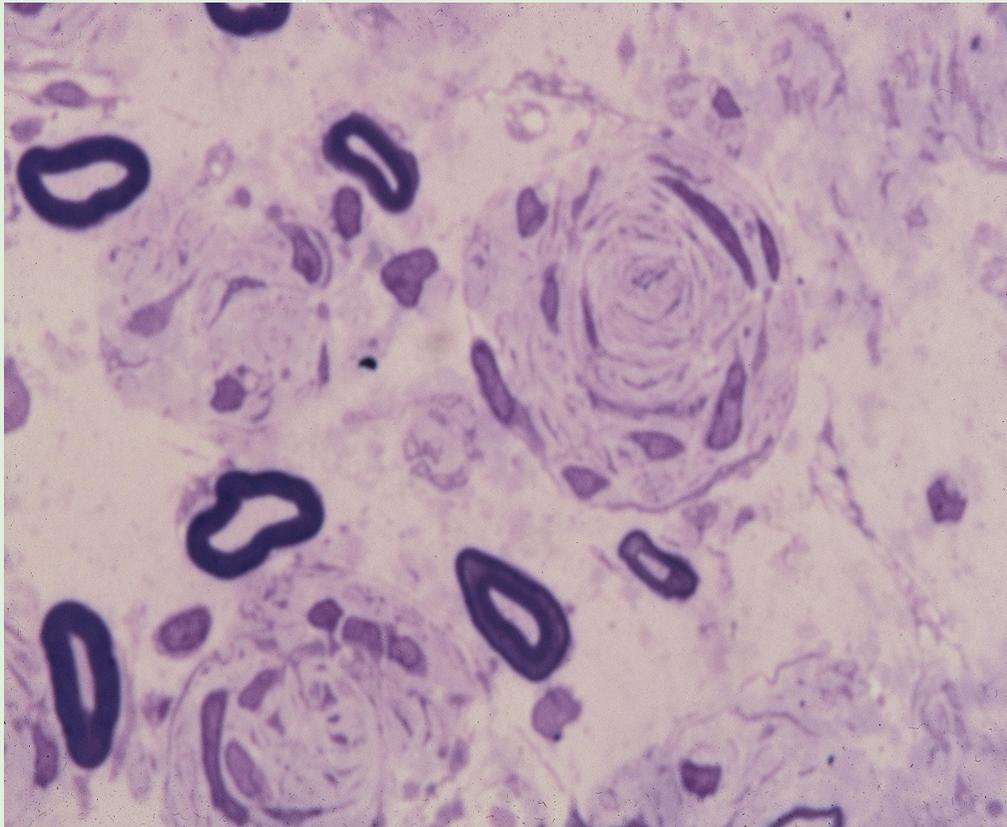


# Bulbe d'oignons: signe de remyélinisation chronique

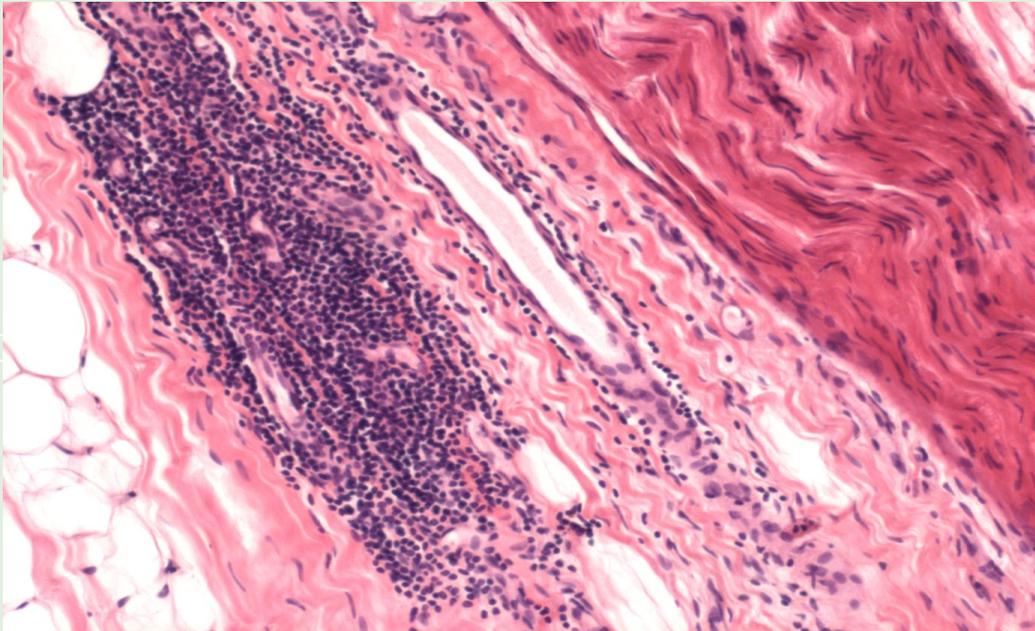
*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

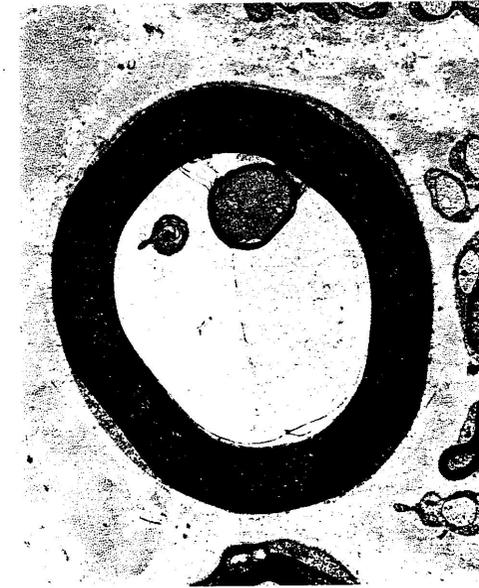
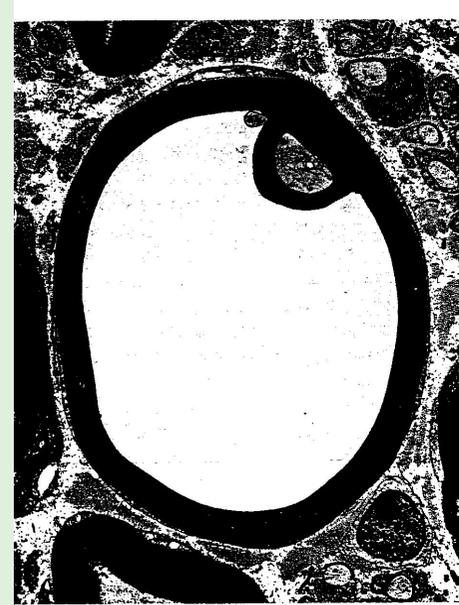
Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006



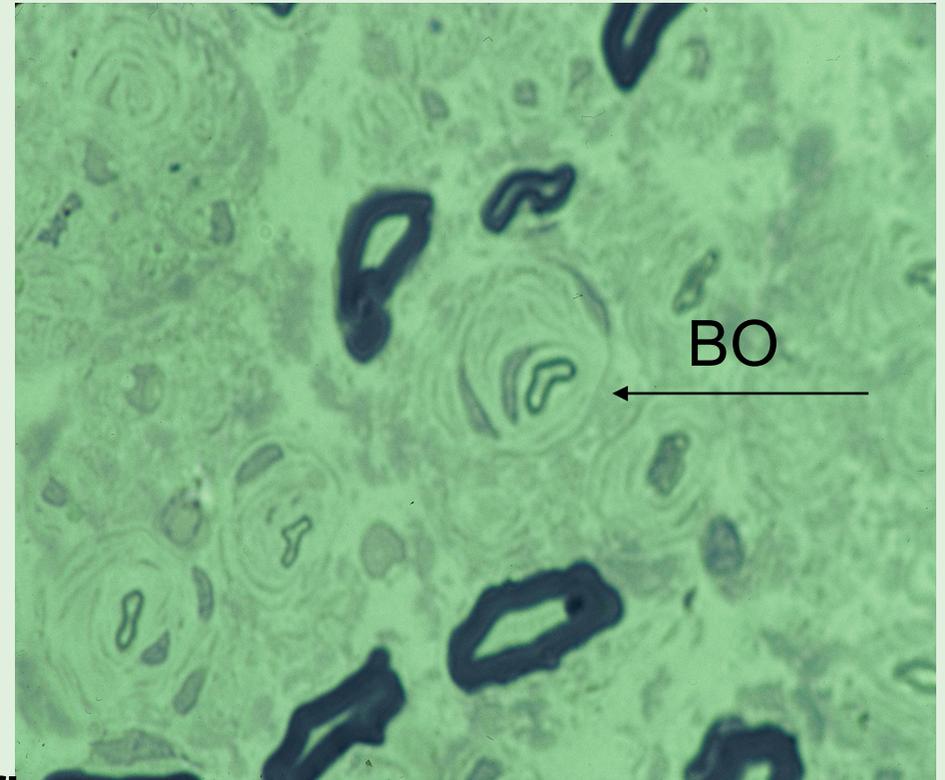
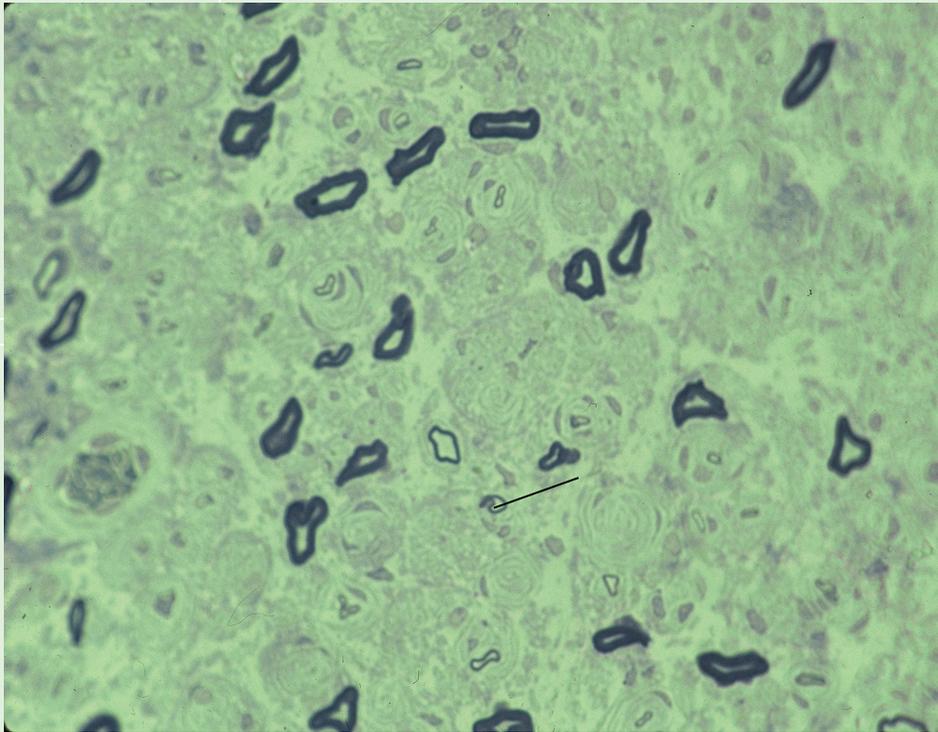
### 3 : Infiltrat inflammatoire – œdème endoneural ou intramyélinique



**Infiltrat épi et périneuraux  
L T (T8), Macrophages**



## 1 : Perte axonale : conditionne la gravité +++



Semi-fines

# LSS : Physiopathologie

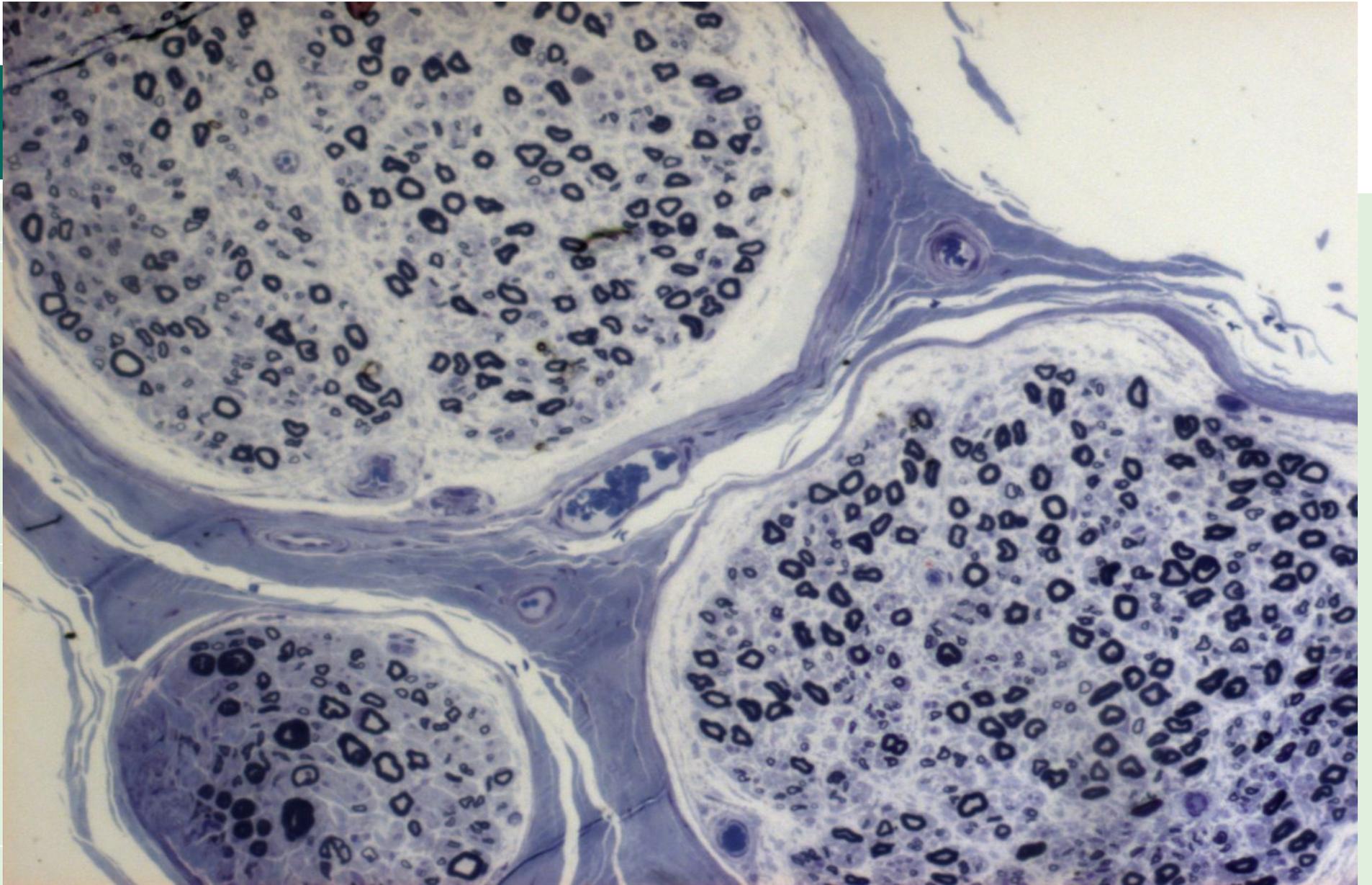
*Document exclusivement réservé à la formation*

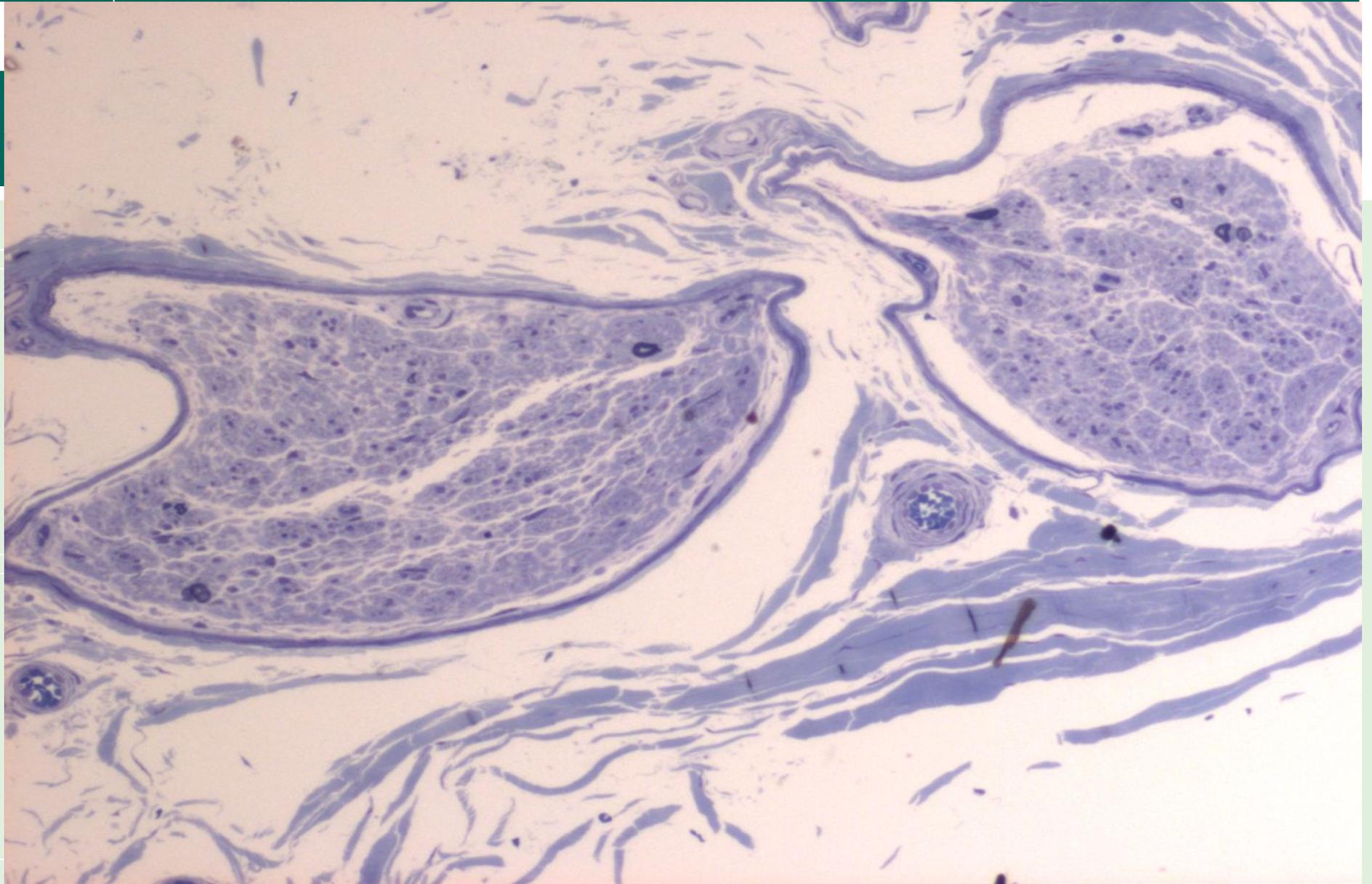
IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

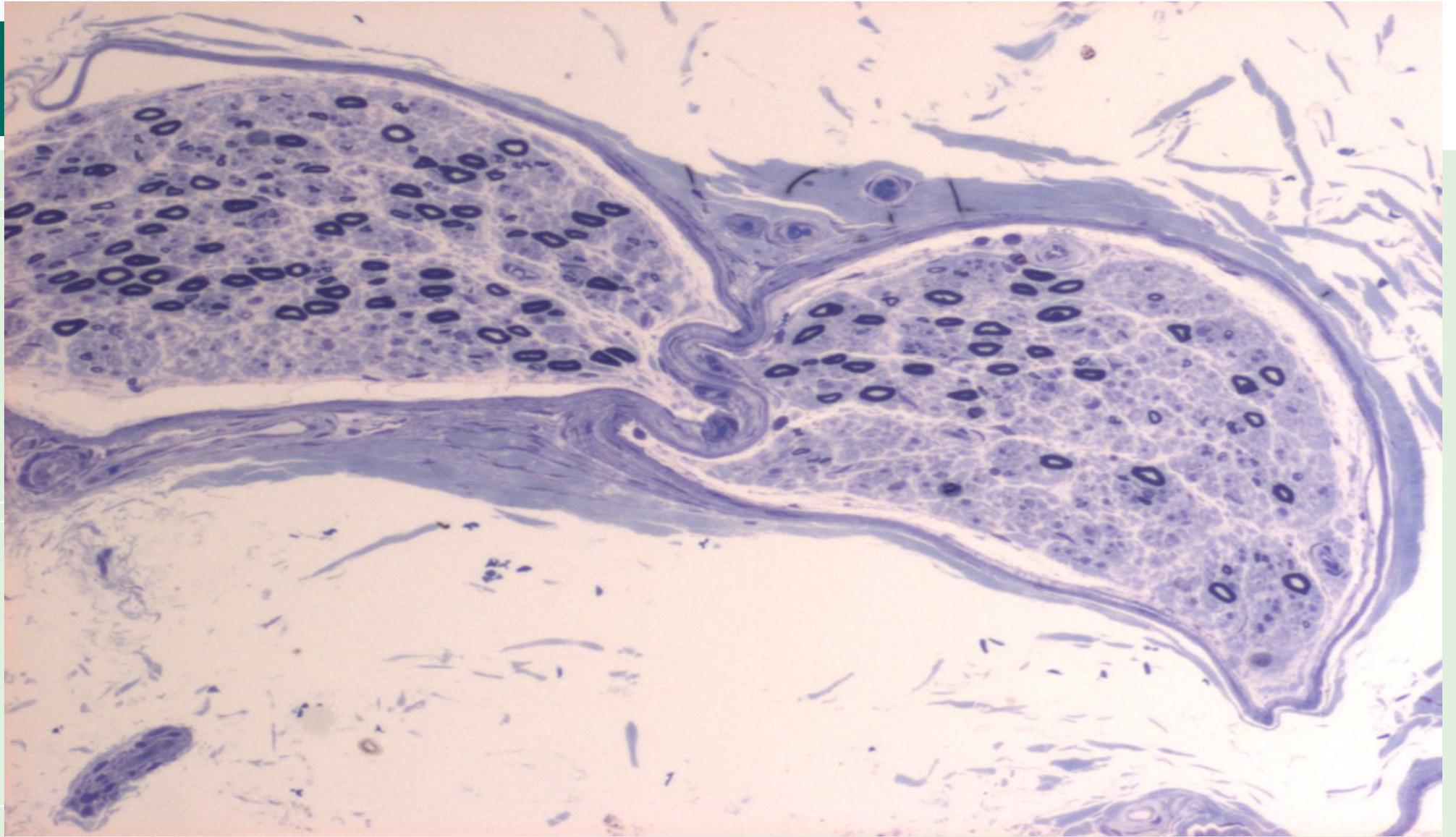
Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Particularités histologiques

Distribution très asymétrique de la perte en fibres myélinisées d'un fascicule nerveux à l'autre et même parfois au sein d'un même fascicule







# LSS : Physiopathologie

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Particularités histologiques

Distribution très asymétrique (multifocal) de la perte en fibres myélinisées d'un fascicule nerveux à l'autre et même parfois au sein d'un même fascicule

=> phénomènes ischémiques ?

=> perte axonale multifocale résultant d'un processus de démyélinisation multifocal ?

# LSS : Physiopathologie

## LSS = neuropathie inflammatoire et démyélinisnante

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

# LSS = neuropathie inflammatoire et démyélinisnante

## Hypothèses ?

- Forme focale de CIDP ? (limitation et non extension du processus inflammatoire ?)
- Forme initiale de CIDP ?
- Forme de passage entre CIDP et MMN ?

# LSS : Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Pas d'étude randomisée.
- Efficacité des IGIV chez 50 à 100 % des patients rapportés
- Efficacité des corticoïdes chez 30 à 66%
- Rare aggravation après corticoïdes
- Echanges plasmatiques non efficaces ou aggravation
- Immunospresseurs ?

# LSS : Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Kj

# LSS : Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Etude rétrospective N =23 patients (Viala et al 2004)
  - 1) Neuropathie asymétrique sensitive ou sensitivo-motrice
  - 2) Bloc de conduction défini persistant hors site de compression

# LSS : Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Etude rétrospective N =23 patients (Viala et al 2004)

1) Traitement de première ligne : soit IgIV : 2g / kg/cure

soit prednisone 1mg/kg/j

Si echec

2) Traitement de deuxième ligne = le traitement qui n'a pas été essayé en première ligne

# LSS : Traitement

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

- Etude rétrospective N =23 patients (Viala et al 2004)
- EVALUATION:

**Patient répondeur si** : + 2 points sur l'échelle motrice du MRC dans chaque muscle déficitaire et/ou si amélioration d'un point sur l'échelle de handicap du Rankin

# LSS : Traitement

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

	Viala 2004	Saperstein 1999	Van den Berg 2000	Oh 1997	Lewis 1982	Gorson 1999	Vershueren 2005
Nombre de patients	N=23	N=11	N=6	N=16	N=5	N=10	N=13
IVIg therapy responders	(7/13) <b>54%</b>	5/9 <b>56%</b>	6/6 <b>100%</b>	1/4 <b>25%</b>		5/9 <b>56%</b>	<b>8/13</b> <b>67%</b>
Corticotherapy responders	4/12 <b>33%</b>	3/6 <b>50%</b>	0/2 <b>0%</b>	11/14 <b>78%</b>	2/2 <b>100%</b>	0/2 <b>0%</b>	2/8 <b>25%</b>

# LSS : Traitement

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

	<b>IgIV</b> N=13*	<b>Prednisone</b> N=12**
<b>Lasting Recovery</b>	2 <b>15%</b>	3 <b>25%</b>
<b>Improvement with dependence</b>	4 <b>31%</b>	1 <b>8%</b>
<b>Stabilization</b>	2 <b>15%</b>	0 <b>0%</b>
<b>No improvement</b>	5	6

# TRAITEMENT

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Au total

TRAITEMENT EFFICACE :

73% des patients

1/3: rémission prolongée

2/3 : patients dépendant du traitement

# LSS traitement : schéma général

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Forme sensitivomotrice invalaidante

IgIV en première intention : 2g/kg/cure

Si échec au bout de 2 à 3 cures :

Prednisone 1 mg/kg pendant deux mois puis diminution lente

# LSS traitement : schéma général

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

Forme sensitive pure peu invalidante

Prednisone en première intention

Si échec essai IGIV

# LSS traitement : schéma général

*Document exclusivement réservé à la formation*

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## Gérer la dépendance

Prednisone: réduction très progressive

IGIV: espacement progressif

Si difficulté pour le sevrage

Soit introduction d'un immunosuppresseur

Soit (plus rarement)

association de IGIV + Corticoïde

# Conclusion

Document exclusivement réservé à la formation

IMMPO0606LSS LFB. DRVIALA VD1

Séminaire Médicaments Pathologies – 26 & 27 juin 2006

## PRNC

Sensitivo-motrice  
4 membres  
Symétrique  
Nerfs crâniens +  
Démýélinisation diffuse  
Corticoïdes +  
IgIV +  
EP +

## SLS

Sensitivo-motrice  
Membres supérieurs  
Asymétrique  
Nerfs crâniens +  
Blocs multifocaux  
Sensitifs altérés  
GM1 –  
IgIV +  
Corticoïdes +  
EP-

## NMM

Motrice  
Membres supérieurs  
Asymétrique  
Blocs multifocaux  
Sensitif normaux  
GM1 +  
IgIV +  
Corticoïdes -  
EP -