

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Polyradiculoneuropathie Inflammatoire Démýélinisante Chronique

Avril 2021

**Centre de référence des maladies rares des Neuropathies périphériques rares
CHU Bicêtre**

Synthèse à destination du médecin traitant

La PIDC, ou polyradiculoneuropathie inflammatoire démýélinisante chronique, est une maladie du système nerveux périphérique, d'origine auto-immune, affectant primitivement la gaine de myéline. Il s'agit de l'équivalent « chronique » du syndrome de Guillain-Barré. C'est une maladie rare (incidence entre 0,15-1,6 pour 100.000 habitants/an) pouvant débuter à tout âge. La forme typique se caractérise par l'installation progressive sur plus de 8 semaines d'un déficit sensitif et moteur proximo-distal symétrique des 4 membres. Les patients rapportent souvent des troubles de la marche et de l'équilibre, des difficultés à monter les escaliers, des difficultés pour les gestes fins (tels qu'ouvrir une bouteille ou tourner une clé dans une serrure), des engourdissements des extrémités. L'évolution se fait soit de manière progressive, soit par alternance de phases de poussées et de rémissions.

L'examen clinique montre une diminution (voire une abolition) diffuse des réflexes tendineux (RT), une faiblesse motrice proximo-distale et des troubles sensitifs (paresthésies, hypoesthésie) des extrémités. L'atteinte des nerfs crâniens (principalement nerfs facial, trijumeau, oculomoteurs) est possible mais rare. Le diagnostic repose sur l'électroneuromyogramme (ENMG) qui met en évidence des anomalies de la conduction nerveuse. Cet examen permet également de donner des éléments de pronostic en montrant une perte axonale (variable) synonyme de dégénérescence des fibres nerveuses. D'autres examens permettent d'étayer le diagnostic, notamment l'analyse du liquide céphalorachidien (LCR), l'IRM des plexus, les potentiels évoqués somesthésiques et moteurs et la biopsie de nerf.

Le médecin traitant suspectant une PIDC doit entrer en contact avec une équipe de neurologie, de préférence spécialisée dans les neuropathies périphériques rares (centres de référence dont la liste est disponible sur le site www.filmemus.fr). Il n'y a en général pas d'urgence vitale contrairement au syndrome de Guillain-Barré, même si certaines formes sévères de PIDC peuvent s'accompagner de troubles de déglutition et de difficultés respiratoires. Le traitement de la PIDC repose sur les immunoglobulines intraveineuses polyvalentes (IgIV), la corticothérapie (orale ou intraveineuse) ou les échanges plasmatiques. Le plan de traitement comporte en général une phase d'attaque suivie d'une phase d'entretien avec décroissance progressive des doses ou espacement des cures (pour les IgIV et les échanges plasmatiques). La prise en charge multidisciplinaire s'accompagne également de rééducation (kinésithérapie, ergothérapie), d'un accompagnement psychologique et le cas échéant du traitement des douleurs neuropathiques.

Adresses et Sites internet utiles

Centre de référence des maladies neuromusculaires PACA- Réunion- Rhône Alpes

Site coordonnateur :

- AP-HM - La Timone Marseille (Pr Shahram Attarian)

Sites constitutifs :

- CHU de La Réunion SUD (Dr Ariane Choumert)
- HC Lyon (Dr Carole Vuillerot)
- CHU de Saint-Etienne (Pr Jean Christophe Antoine)
- CHU de Nice (Pr Sabrina Sacconi)

Centres de compétence :

- CHU de Grenoble (Dr Klaus Dieterich)
- CH de Cannes (Dr Christophe Perrin)

- Hôpital d'Enfants - Association Saint François d'Assise Saint Denis La Réunion (Dr Anne Pervillé)
- Hôpital d'Instruction des Armées de Toulon (Dr Anthony Faivre)
- CHU de Clermont-Ferrand (Dr Catherine Sarret)

Centre de référence des maladies neuromusculaires Nord/Est/Ile de France

Site coordonnateur :

- APHP- Raymond Poincaré Garches (Pr Pascal Lafôret)

Sites constitutifs :

- APHP- Pitié Salpêtrière Paris (Dr Tanya Stojkovic)
- APHP- Trousseau Paris (Dr Arnaud Isapof)
- APHP- Pitié Salpêtrière Paris (Pr Bertrand Fontaine)
- APHP- Necker Paris (Pr Isabelle Desguerre)
- APHP- Cochin Paris (Dr Karim Wahbi)
- APHP- Henri Mondor Paris (Dr François Jérôme Authier)
- CHU de Lille (Dr Sylvie Nguyen The Tich)
- Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Dr Aleksandra Nadaj-Pakleza)
- CHU de Nancy (Dr Marc Debouverie)
- CHU de Reims (Pr François Constant Boyer)

Centres de compétence :

- APHP- Rothschild Paris (Dr Philippe Thoumie)
- APHP- Tenon Paris (Pr Sophie Périé)
- APHP- Hôpital Marin de Hendaye (Dr Jon Andoni Urtizberea)
- CHU de Rouen (Dr Lucie Guyant Marechal)
- CHRU de Tours (Dr Sybille Pellieux)
- CHU de Côte de Nacre – Caen (Pr Françoise Chapon)
- CHU d'Amiens (Dr Anne Gaëlle Le Moing)
- CHU de Dijon (Dr Agnès Jacquin-Piques)
- CHU de Besançon (Pr Laurent Tatu)
- Centre de soins de suite et de réadaptation Marc Sautet de Villeneuve d'Ascq (Dr Marie Céline Gellez)

Centre de référence des maladies neuromusculaires Atlantique Occitanie Caraïbe (AOC)

Site coordonnateur

- CHU de Bordeaux (Dr Guilhem Solé)

Sites constitutifs :

- CHU de Toulouse (Dr Pascal Cintas)
- CHU de Montpellier (Pr François Rivier)
- CHU de Nantes (Pr Yann Péréon)
- CHU d'Angers (Dr Marco Spinazzi)
- CHRU de Brest (Pr Sylvain Brochard)
- CHU de la Martinique (Dr Rémi Bellance)

Centres de compétence :

- CHU de Pointe à Pitre/ Abymes (Pr Annie Lannuzel)
- CH de la Côte Basque (Dr Olivier Flabeau)

- CHU de Nîmes (Dr Dimitri Renard)
- CHU de Rennes (Dr Mélanie Fradin)
- CHRU de Tours (Dr Sylvie Pellieux)
- CH Bretagne Atlantique - Vannes (Dr Florence Demurger)
- CHU de Poitiers (Pr Jean Philippe Neau)

Neuropathies amyloïdes familiales et autres neuropathies périphériques rares (NNERF)

Site coordonnateur :

- APHP- Kremlin Bicêtre Paris (Pr Andoni Echaniz-Laguna)

Site constitutif :

- CHU de Limoges (Pr Laurent Magy)

Centres de compétence :

- APHP- Antoine Bécère Paris (Pr Michel Slama)
- APHP- Paul Brousse Paris (Dr Teresa Antonini)
- APHP- Rothschild Paris (Dr Philippe Thoumie)
- CHU de la Martinique (Dr Jocelyn Inamo)
- CHU de Clermont-Ferrand (Dr Frédéric Taithe)
- CHU de Poitiers (Pr Jean Philippe Neau)
- CHRU de Tours (Pr Philippe Corcia)

Centre de référence pour les maladies mitochondriales de l'enfant à l'adulte (CALISSON)

Site coordonnateur :

- CHU de Nice (Pr Véronique Paquis)

Site constitutif :

- AP-HM - La Timone Marseille (Pr Brigitte Chabrol)

Centres de compétence :

- CHU de Toulouse (Pr Patrick Calvas)
- HC Lyon (Dr Nathalie Guffon-Fouilhoux)
- CHU de Montpellier (Dr Cécilia Marelli)

Centre de référence pour les maladies mitochondriales de l'enfant à l'adulte (CARAMMEL)

Site coordonnateur :

- APHP- Necker Enfants Malades Paris (Pr Jean Paul Bonnefont)

Sites constitutifs :

- CHU d' Angers (Pr Dominique Bonneau)
- CHU de Bordeaux (Pr Didier Lacombe)
- APHP- Kremlin Bicêtre Paris (Pr Emmanuel Gonzales)
- Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Pr Vincent Laugel)

Centres de compétence :

- CHU de Dijon (Pr Laurence Olivier-Faivre)
- CHU de Rouen (Dr Alice Goldenberg)
- CHRU de Tours (Pr Pierre Thomas Castelnau)
- CHU de Côte de Nacre - Caen (Dr Marion Gérard)
- APHP- Henri Mondor Paris (Pr Benoît Funalot)
- APHP- Lariboisière Paris (Dr Jean-François Gautier)

Associations de patients

AFM-Téléthon (<https://www.afm-telethon.fr/>)

CMT France (<https://www.cmt-france.org/>)

AFNP - Association Française contre les Neuropathies Périphériques
(<https://www.neuropathies-peripheriques.org/>)

Association Française contre l'Amylose (<http://www.amylose.asso.fr/>)

AFANP : Alliance Française des Associations de patients atteints de Neuropathies
Périphériques (<https://www.alliance-neuro.org/>)

AFG : Association Francophone des Glycogénoses (<https://www.glycogenoses.org/>)

AMMi : Association contre les maladies mitochondriales (<http://www.associationammi.org/index.php>)