



NM-005.

Le syndrome de Lewis-Sumner : profil clinique et électrophysiologique

N.BOUKRICHA, L.TAMAOU, B.MARZOUK, B.KABLY, L.ERRIGUI, N.BIROUK



NEUROMUSCULAIRE

Introduction :

- Le syndrome de Lewis-Sumner (SLS), également appelée neuropathie sensitive et motrice démyélinisante acquise multifocale (MADSAM) est une maladie dysimmunitaire rare décrite pour la première fois en 1982. (1)
- C'est une atteinte démyélinisante et l'une des variantes de la polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC).
- Il se caractérise par une atteinte sensitivomotrice multifocale asymétrique distale prédominant aux membres supérieurs (MS).
- Une atteinte des nerfs crâniens (NC) est rare mais possible.

Objectif :

Mettre en exergue les signes cliniques et les caractéristiques électrophysiologiques du SLS, ainsi que les données des examens biologiques et l'évolution clinique sous traitement.

Matériels et méthodes :

3 cas adressés
pour ENMG3 cas suivis en
consultation

6 CAS (1F et 5H)

Etude rétrospective descriptive

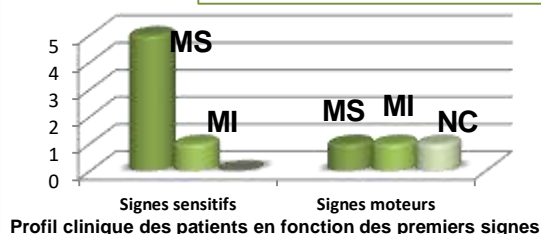
2009



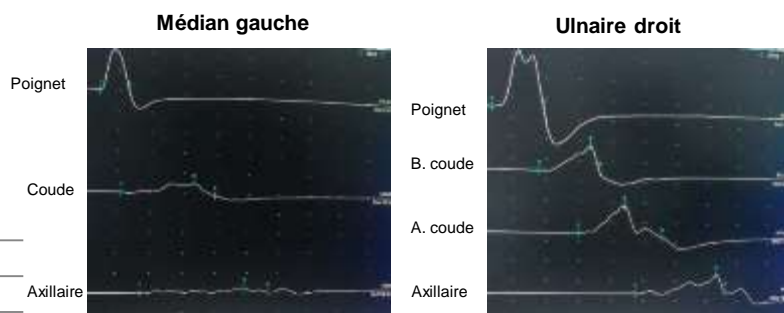
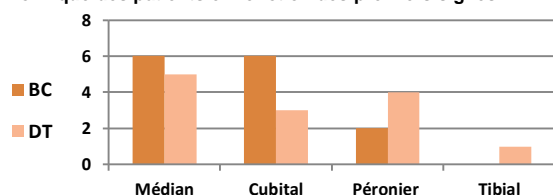
2023

Résultats :

- Age de début: entre 15 et 67 ans (moyenne : 34.6 ans).
- Délai diagnostic: entre 6 mois et 4 ans.
- Tableau clinique dominé par des signes sensitifs débutant aux MS en distalité dans tous les cas, à l'exception d'une patiente qui a présenté une atteinte oculomotrice inaugurale.
- ENMG: neuropathie démyélinisante sensitivomotrice multifocale avec des blocs de conduction (BC) prédominant à l'avant-bras, sur les nerfs médians et ulnaires, dans les 6 cas, associés à des dispersions temporelles (DT) dans 5 cas.
- Ponction lombaire (réalisée dans 3 cas): normale.
- Bolus de corticoïdes seuls comme traitement de première intention dans 2 cas et en combinaison avec les immunoglobulines intraveineuses (IgIV) dans un.
- Evolution (3 patients): Amélioration chez deux et corticodépendance chez un autre.



Profil clinique des patients en fonction des premiers signes



Conduction nerveuse motrice dans les nerfs médian gauche et ulnaire droit montrant un aspect de BC et de DT avec un ralentissement des vitesses de conduction motrice chez un des patients

Discussion :

Répartition des BC et des DT sur les nerfs

- Symptômes purement sensitifs ou sensitivo-moteurs affectant le territoire des nerfs médians et/ou cubitaux, typiquement asymétriques et distaux.
- L'atteinte des nerfs crâniens a été observée chez 17 à 31 % des patients selon différents rapports. (7)
- A l'ENMG: anomalies focales de la conduction nerveuse, dans des segments nerveux intermédiaires et distaux, sous forme de **BC moteurs multifocaux et persistants et/ou de dispersions temporelles**. L'allongement des latences distales motrices et le ralentissement de la vitesse de conduction motrice sont rares dans les nerfs dépourvus de BC. L'atteinte sensitive est souvent étendue, au-delà des nerfs avec BC.
- Situation particulière: atteinte motrice prépondérante électriquement des MS pouvant faire discuter une neuropathie motrice multifocale à BC (NMBC). Toutefois, l'atteinte sensitive cliniquement justifie le recours aux PES pour documenter des anomalies sensitives échappant à l'exploration ENMG (situation rencontrée chez un patient).
- Protéorachie: légèrement élevée ou normale (processus inflammatoire touchant les segments intermédiaires et distaux du nerf).
- Les cures d'IgIV ou bolus de corticoïdes sont recommandés comme traitement de première intention avec possibilité de switcher vers l'un ou l'autre en cas de mauvaise réponse clinique. Comparativement à la PIDC typique, le SLS présente un taux de réponse et de rémission clinique plus faibles, avec des handicaps plus sévères. Parfois le recours aux immunosuppresseurs est proposé.

Conclusion :

- Le SLS est une variante rare de PIDC qui doit être bien connue et distinguée des autres formes de PIDC et des NMBC.
- Le diagnostic peut être difficile à établir en raison de la nature focale des déficits et des anomalies électrophysiologiques et de l'absence d'anticorps spécifiques.
- Un traitement approprié et précoce doit être rapidement instauré afin d'éviter la perte axonale.

Références :

1. Lewis RA, Sumner AJ, et al. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. Neurology. 1982;32:958-8.
2. Fargeot G, et al. Comparison of Lewis-Sumner syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy patients in a tertiary care centre. Eur J Neurol. 2020 Mar;27(3):522-528.
3. Hughes IMW, Goodridge AE. Clinical Features of Lewis-Sumner Syndrome: Can Trauma Precipitate Symptoms? Can J Neurol Sci. 2019 Mar;46(2):243-247.
4. Shibuya K, et al. Cranial nerve involvement in typical and atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. Eur J Neurol. 2020 Dec;27(12):2658-2661.
5. Gable K. Chronic Immune-Mediated Demyelinating Neuropathies. Continuum (Minneapolis). 2023 Oct 1;29(5):1357-1377.
6. Welborn BL, Benjamin J. Development of Lewis-Sumner Syndrome or Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy (MADSAM) Following COVID-19 Infection. Cureus. 2023 Oct 7;15(10):e48643.
7. Park YE, et al. A case of Lewis-Sumner syndrome showing dramatic improvement after plasma exchange. J Korean Med Sci. 2010 Jul;25(7):1101-4.