

Syndromes neurologiques paranéoplasiques inauguraux

Zangar Emira, Mansour Malek, Bedoui Ines, Zaouali Jamel, Mrissa Ridha

Service de neurologie – hôpital militaire de Tunis

Les syndromes neurologiques paranéoplasiques (SNP) sont rares. Ils ne sont pas liés à la tumeur primitive, les métastases ou le traitement anticancéreux. Le mécanisme est auto-immun. Les SNP surviennent chez 30 à 50% des patients ayant un thymome et chez 2 à 3% des patients ayant un neuroblastome ou un carcinome pulmonaire à petites cellules (CPC) [1]. Dans 65% des cas, les manifestations cliniques liées au SNP précèdent la découverte de la tumeur [2]. Nous illustrons à travers 3 cas de SNP les manifestations cliniques, les données électrophysiologiques, la nature des différentes tumeurs primitives et l'évolution clinique après la prise en charge thérapeutique.

Observation n°1 :

Un patient âgé de 54 ans aux antécédents personnels d'hypercholestérolémie, tabagique à 30 paquets/année a consulté pour l'installation progressive de troubles de la marche évoluant depuis 6 mois. L'examen neurologique a objectivé un syndrome quadripérial avec des réflexes ostéotendineux vifs aux 4 membres et un signe de Babinski bilatéral, un syndrome neurogène périphérique avec un steppage bilatéral, un déficit proximo-distal des membres supérieurs et une amyotrophie des éminences thénars et hypothénars associés à un syndrome extrapyramidal de l'hémicorps gauche. L'électromyogramme (EMG) était en faveur d'une atteinte de la corne antérieure de la moelle. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire était sans anomalies. La numération formule sanguine (NFS) était sans anomalies. La vitesse de sédimentation (VS) à la 1ère heure était normale à 5 mm. Le dosage de la vitamine B12 était normal à 251pg/ml (193 – 982). L'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR) a montré 1 élément blanc/mm³, une glycorachie à 4 mmol/L (glycémie=7,8 mmol/L) et une protéinorrhachie à 0,39 g/L. Les sérologies HIV, Wright et Syphilis dans le sang et le LCR étaient négatives. La recherche d'anticorps antinucléaires (AAN) dans le sang était négative. Le dosage des marqueurs tumoraux dans le sang a révélé une élévation des CA 19-9 à 399 ng/ml (normale <5 ng/ml). Les anticorps anti-CV 2, anti-CMP5, anti-YO, anti-HU, anti-RI, anti-amphiphysin et anti-MO 1 étaient négatifs dans le sang et le LCR. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien était sans anomalies. Une colonoscopie a révélé la présence à 20 cm de la marge anale d'une tumeur polypoïde du sigmoïde de 8 cm multilobée bourgeonnante. L'étude histologique de la biopsie colique a montré un adénocarcinome microinfiltrant bien différencié sur un adénome tubulo-villeux en dysplasie de haut grade. Le patient a eu une exérèse complète de la tumeur. Le patient n'a pas rapporté d'amélioration clinique. La marche autonome était devenue impossible un an après le traitement chirurgical.

Observation n°2 :

Une patiente âgée de 51 ans aux antécédents d'hypertension artérielle a consulté pour l'installation progressive de paresthésies en gants et

en chaussettes avec instabilité à la marche et troubles dysautonomiques à type d'instabilité tensionnelle évoluant depuis 3 mois. L'examen neurologique a révélé un syndrome radiculo-cordal postérieur avec une marche ataxique, des erreurs du sens de position du gros orteil à gauche et des réflexes ostéo-tendineux abolis aux 4 membres. L'EMG a révélé une diminution des amplitudes sensitives sur tous les nerfs explorés avec des latences distales, amplitudes de vitesses de conduction nerveuses et latences des ondes F normales. Il s'agissait d'une polyneuropathie de Denny Brown. Le bilan inflammatoire était négatif avec une VS à la 1ère heure à 14 mm et une CRP <6 mg/L. Les sérologies HIV, hépatite B, hépatite C et Wright dans le sang et le LCR étaient négatives. La recherche d'AAN dans le sang était négative. Le dosage des marqueurs tumoraux ACE, CA 19-9, CA 15-3, CA 125 était normal. La recherche d'anticorps anti-HU dans le LCR était positive. La recherche d'anticorps anti-YO, anti-RI, anti-PNMA 2 et anti-amphiphysin était négative dans le sang et le LCR. Dans le cadre de l'enquête étiologique le scanner thoraco-abdomino-pelvien et la mammographie n'ont pas révélé d'anomalies. Une rectoscopie a montré une tumeur rectale à 12 cm de la marge anale. Une biopsie rectale avec examen histologique a conclu à un adénocarcinome du rectum peu différencié. La patiente a signalé une aggravation de la symptomatologie, en particulier des troubles dysautonomiques, malgré une exérèse complète de la tumeur rectale.

Observation n°3 :

Un patient âgé de 54 ans consulte pour l'installation progressive d'une fatigabilité de la musculature de la ceinture pelvienne évoluant depuis 6 mois. L'examen neurologique a objectivé une marche dandinante avec un déficit moteur des membres inférieurs à prédominance proximale et des réflexes ostéo-tendineux abolis aux 4 membres. L'EMG a montré une amplitude réduite des réponses motrices inférieure à 2 mV à la première stimulation et une augmentation franche de l'amplitude des réponses motrices après stimulation répétitive à haute fréquence. Le diagnostic retenu était un syndrome myasthénique de Lambert Eaton. La recherche d'anticorps anti-neuronaux anti-VGKC était négative dans le sang et le LCR. La radiothorax a montré une opacité hilare droite. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a révélé une masse médiastino-pulmonaire faisant 15 cm avec des métastases splénique, surrénalienne et péritonéale. La biopsie bronchique a mis en évidence un CPC. Le patient a été traité par chimiothérapie. Il est décédé suite à la première cure de traitement par chimiothérapie.

Conclusion

Les SNP représentent une pathologie rare mais sous-estimée. L'identification du cancer sous-jacent est primordiale pour instaurer un traitement le plus vite possible. Toutefois, le traitement curatif de la tumeur primitive n'arrête pas forcément le cours évolutif du SNP.

Références:

- [1] Dalmau J, Rosenfeld MR. Paraneoplastic Neurologic syndromes. Harrison's Principles of Internal Medicine 2008;1:623-7.
- [2] Giometto B, Grisold W, Vitaliani R, Graus F, Honnorat J, Bertolini G. Paraneoplastic Neurologic Syndrome in the PNS Euronetwork Database. Arch Neurol 2010;67:330-5.