

Un diagnostic à ne pas rater devant des paresthésies et une gammopathie monoclonale IgM.

- Camille POISSON, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Jérôme RAZANAMAHERY, Assistant Spécialiste, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Kévin LARSEN, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Pierre-Olivier COMBY, Praticien Hospitalier, Radiologie, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Benoît DAUBAIL, Praticien Hospitalier, Neurologie, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Adrien MERCIER, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Yannick FILLEBEEN, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Maxime SAMSON, PU-PH, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Sethi OUANDJI, Chef de Clinique Assistant, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, FRANCE
- Sylvain AUDIA, PU-PH, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, France
- Bernard BONNOTTE, PU-PH, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Dijon-Bourgogne, Dijon, France

Introduction

Les atteintes neurologiques associées aux gammopathies monoclonales IgM sont principalement représentées par la cryoglobulinémie et l'amylose. Il faut parfois savoir évoquer un autre diagnostic.

Cas clinique

Nous rapportons ici le cas d'un patient âgé de 58 ans, qui présente une neuropathie axonale sensitivo-motrice des membres inférieurs stable depuis 2007, attribuée à une intoxication alcoolique. Le bilan étiologique n'avait alors pas retrouvé d'autre cause mais avait mis en évidence une gammopathie IgM monoclonale à un taux $< 5\text{g/L}$ sans signe en faveur d'une maladie de Waldenstrom, et les recherches d'Ac anti-MAG et de cryoglobuline étaient négatives. Le diagnostic de lymphome lymphoplasmocytaire de Waldenström avec mutation MYD 88 avait été établi en 2017 devant un taux d'IgM $> 50\text{g/L}$ associé à une altération de l'état général. Une première chimiothérapie de type RFC (Rituximab-FludarabineCyclophosphamide) permettait une réponse complète initiale mais il avait présenté une rechute en 2019 traitée par RCD (Rituximab-Cyclophosphamide-Dexaméthasone) et à nouveau une rémission avec un taux d'IgM qui restera élevé aux alentours de 7g/L .

Présentation clinique

Fin 2021, alors qu'il est toujours considéré comme en rémission de son hémopathie, il consulte devant l'apparition de paresthésies touchant cette fois-ci les membres supérieurs qui avaient été épargnés jusqu'à présent, associées à des tremblements, des crampes musculaires et une hypoesthésie des 4 membres. Il n'existe pas de syndrome tumoral, ni de fièvre.

Examens complémentaires

- EMG : séquelles de neuropathie axonale des membres inférieurs, pas démyélinisation, tableau pouvant évoquer une polyradiculonévrite.
- IRM cérébrale et médullaire retrouvant localisations mixtes méningées et médullaires : aspect de leptoméningite (prise de contraste des nerfs de la base du crâne, des leptoméniges péri-médullaires et de l'ensemble des racines de la queue de cheval), lésion intramédullaire en hyper-signal T2 de T5 à T7, hypo-signal T1 avec rehaussement après injection de gadolinium.
- Ponction lombaire : méningite avec $32\text{ leucocytes/mm}^3$ dont 6% de PNN et 94% de cellules mononuclées, protéinorachie à $1,77\text{ g/l}$ et culture stérile, phénotype lymphocytaire retrouvant une **population lymphoïde B monotypique Kappa, recherche MYD88 positive**, recherche d'anticorps onconeuronaux négative, IL6 436 pg/ml ($N < 4\text{ pg/ml}$), IL10 37.3 pg/ml ($N < 4\text{ pg/ml}$)
- Myélogramme : recherche MYD88 L265P positive
- BOM : moelle hématopoïétique colonisée par un lymphome lymphoplasmocytaire à IgM Kappa
- Pic IgM à 20 g/L , Anticorps anti MAG négatifs, Anticorps anti onconeuronaux, anti gangliosides et sulfatides négatifs
- Sérologies infectieuses négatives, dosages vitaminiques normaux, cryoglobulinémie positive mais complément normal

IRM Médullaire en coupe sagittale T1 après injection de gadolinium

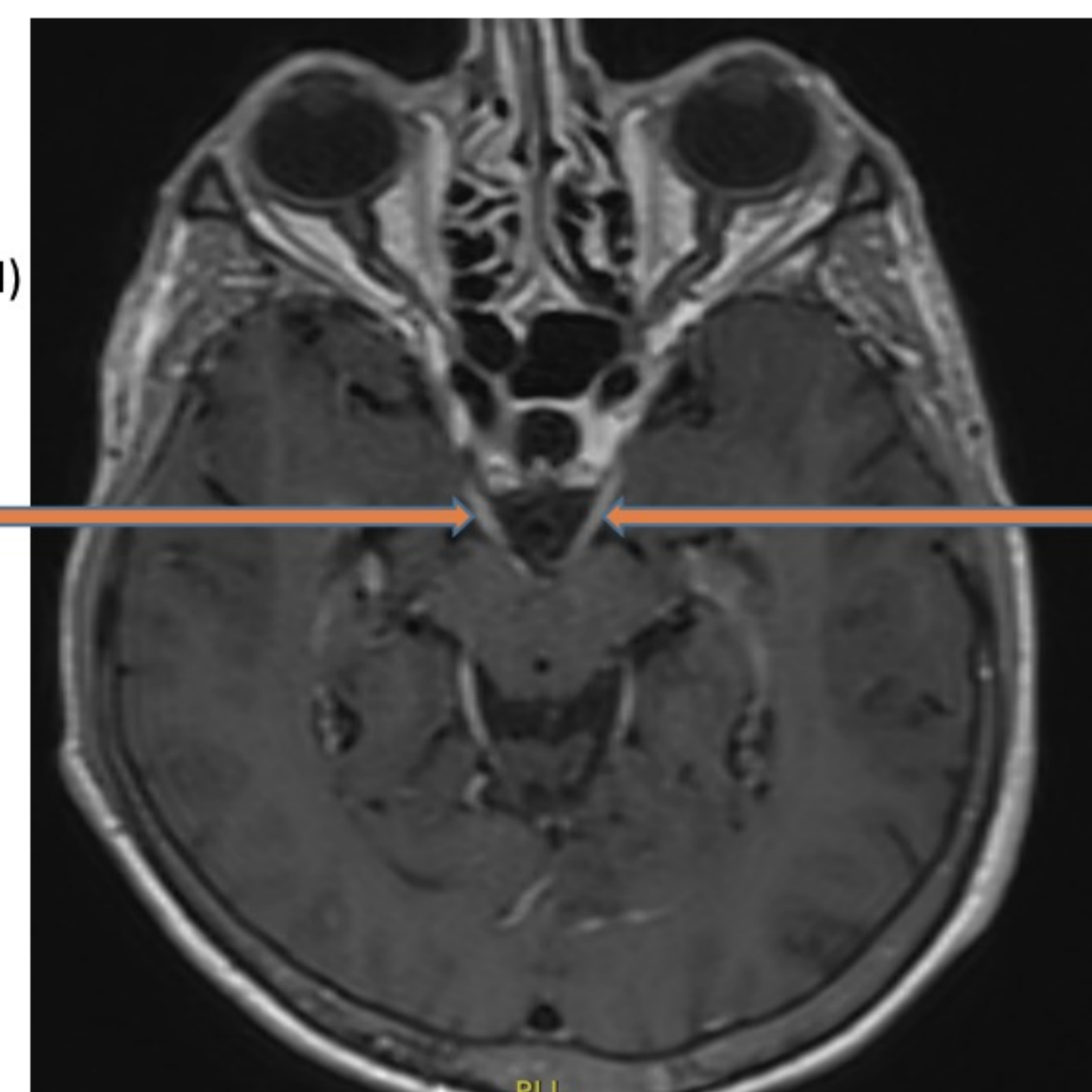


Prise de contraste léptoméningée péri-médullaire

Lésion tissulaire intra médullaire de T5 à T7, se rehaussant après injection de produit de contraste

Prise de contraste léptoméningées périradiculaires des racines de la queue de cheval

IRM cérébrale 3D T1 gado, reconstruction axiale, prise de contraste des nerf oculomoteurs bilatéraux (III)



et évolui

Le diagnostic d'atteinte neurologique centrale due au lymphome de Waldenström, appelée Syndrome de Bing-Neel, est retenu. Un traitement identique à celui de la maladie de Waldenström par Ibrutinib associé à du Rituximab et des injections intrathécales de Méthotrexate et Cytarabine va entraîner une amélioration rapide de la symptomatologie des membres supérieurs, une normalisation des anomalies du LCR et une diminution de la prise de contraste sur l'IRM médullaire.

Conclusion

Chez les patients aux antécédents de maladie de Waldenström présentant une symptomatologie neurologique inexplicée, il faut savoir évoquer le syndrome de Bing-Neel souvent plusieurs années après la rémission hématologique. Inversement lors d'une symptomatologie neurologique atypique, il faut rechercher la présence d'une gammopathie monoclonale.