

FORMULAIRE RCP MATHEC POLYRADICULONEVRITE INFLAMMATOIRE DEMYELINISANTE CHRONIQUE (PIDC)

Ce formulaire, ainsi que ceux pour les autres maladies auto-immunes, est téléchargeable au lien suivant : <https://www.mathec.com/soignants/rcp-mathec/>

Pour chaque patient atteint de polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique, merci de compléter ce formulaire pour chaque patient que vous souhaitez présenter à la RCP MATHEC et de le faire parvenir 8 à 3 jours avant la date prévue de la RCP à l'adresse suivante :
valentina.unfer@aphp.fr ou par fax au **01.42.49.94.78**

Médecin Demandeur

Nom : _____ Prénom : _____
 Email : _____
 Nom et adresse de l'hôpital: _____
 Téléphone: _____ Fax : _____

Neurologue référent (si différent)

Nom : _____ Prénom : _____
 Email : _____
 Nom et adresse de l'hôpital: _____
 Téléphone: _____ Fax : _____

Patient présenté

Nom de Naissance : _____ Sexe : _____ Nom Usuel : _____
 Prénom : _____
 Date de Naissance : _____
 Adresse : _____
 Numéro de téléphone : _____

<u>Diagnostic et Atteinte initiale</u>	
Date 1ers symptômes :	
Date Diagnostic :	Critères de classification EFNS/PNS (Annexe 1) : Décrire : Critères cliniques : Critères EMG : Critères de support (voir table 5 page 6) : Joindre le dernier EMG et fournir son tracé

Evolution de la PIDC depuis le diagnostic

Différentes lignes de traitement avec leurs réponses et complications survenues

Etat clinique à la dernière évaluation Date :

Poids :

Taille :

a. Examen Clinique

• **Moteur**

➤ **MRC** (*Kleyweg RP, Muscle Nerve 1991*)

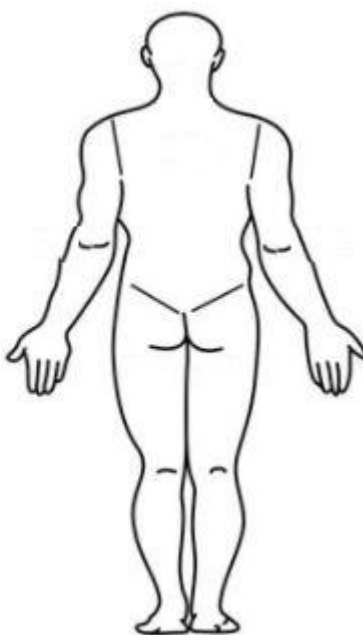
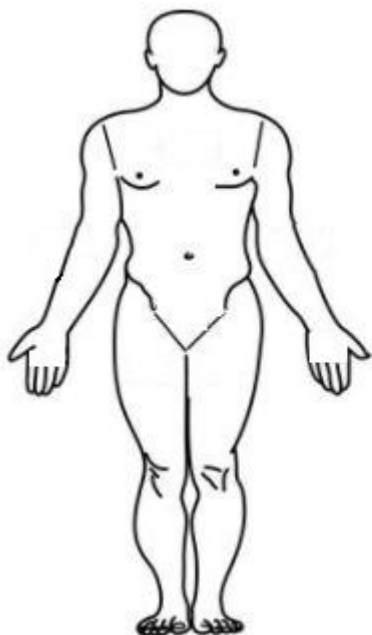
	D	G
Deltoïde		
Biceps		
Extenseur Commun des Doigts		
Adducteur du petit doigt		

	D	G
Psoas		
Ischio-jambier		
Jambier antérieur		
Quadriceps		

➤ **ROT :**

• **Sensitif**

- topographie atteinte sensitive tact :



b. Scores

- **Overall Neuropathy Limitations Scale** (*Graham RC, J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2006*)

ONLS MS : ONLS MI :

- **Test de Marche 6 min**

Distance :m (valeur normale : m)

• **INCAT Sensory sum score** (Merkies IS, Neurology 2000)

Score sensitif	Côté à Préciser	Piqûre	Vibration	Total
Membre supérieur		/4	/4	/8
Membre inférieur		/4	/4	/8
Score actuel		/8	/8	/16

0 = Normal, 1 = Anomalie inter-phalangienne distale, 2 = Anomalie cheville/poignet, 3 = Anomalie coude/genou, 4 = Anomalie épaule/hanche

Valeurs normales diapason de Rydell-Seiffer : pour les plus de 41 ans $\geq 6,0$ et pour les moins de 40 ans $\geq 6,5$

• **Score de Rankin Modifié** (Banks JL, Stroke 2007)

0 Aucun symptôme

1 Pas d'incapacité en dehors des symptômes : activités et autonomie conservées

2 Handicap faible : incapable d'assurer les activités habituelles mais autonomie

3 Handicap modéré : besoin d'aide mais marche possible sans assistance

4 Handicap modérément sévère : marche et gestes quotidiens impossibles sans aide

5 Handicap majeur : alitement permanent, incontinence et soins de nursing permanent

Au plan cardiovasculaire

PAS :mmHg PAD :mmHg Fréquence cardiaque :batt/min

ECG :

Echographie cardiaque : Date : .../.../...

FEVG :% FR :% PAPsys :mmHg Vit d'IT :m/s

Dilatation des cavités :

Insuffisance valvulaire :

Epanchement péricardique : HTAP :

Au plan pulmonaire

Tabagisme : jamais actuel passé Paquets Année: Date sevrage / .../.....

Scanner thoracique : non oui Date...../...../20.....

Résultat :

Epreuves fonctionnelles respiratoires

Date/...../20.....

Débit/volume	% Théorique
CVF	
VEMS	
VEMS/CV max	
Spirométrie lente	
CV max	
CPT	
VR	
Diffusion	
DLCO corrigée	
DLCO/VA corrigé	

Conclusion :

Au plan biologique

Date...../...../20.....

Biochimie : Hb :.....g/dl GB :...../mm3 Lymphocytes :..... /mm3
Plaquettes :...../mm3 Créat :.....µmol/l Albumine :.....g/l

Bilan inflammatoire : CRP :.....mg/l. fibrinogène :.....g/l

Immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques :

Gammopathie monoclonale Non Oui quantification :g/L

Bilan infectieux :

	Sérologie		PCR	
	Résultat	Date	Résultat	Date
VIH 1/2 Ag+Ac				
HTLV1/2				
CMV				
EBV				
HBV	Ac HBs			
	Ag HBs			
	Ac HBc			
	Ac HBe			
HCV				
HHV8				
HSV1/2				
Toxoplasmose				
TPHA / VDRL				

Vaccination Hépatite B : non oui
 Vaccination antipneumococcique : non oui
 Vaccination antigrippale : non oui

TDM Sinus + Consultation ORL:

Date/...../20.....

Panoramique dentaire + consultation stomatologie :

Date/...../20.....

Consultation gynécologie + mammographie:

Date/...../20.....

Traitements actuels

Annexe 1

Critères diagnostiques cliniques, électromyographiques et critères de support (Van den Bergh PY, *European Journal of Neurology* 2010)

Table 4 Clinical diagnostic criteria

<p>(1) Inclusion criteria</p> <p>(a) Typical CIDP Chronically progressive, stepwise, or recurrent symmetric proximal and distal weakness and sensory dysfunction of all extremities, developing over at least 2 months; cranial nerves may be affected; and Absent or reduced tendon reflexes in all extremities</p> <p>(b) Atypical CIDP (still considered CIDP but with different features) One of the following, but otherwise as in (a) (tendon reflexes may be normal in unaffected limbs): Predominantly distal (distal acquired demyelinating symmetric, DADS) or Asymmetric [multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy (MADSAM), Lewis-Sumner syndrome] or Focal (e.g., involvement of the brachial or lumbosacral plexus or of one or more peripheral nerves in one upper or lower limb) Pure motor or Pure sensory (including chronic immune sensory polyradiculopathy affecting the central process of the primary sensory neuron)</p> <p>(2) Exclusion criteria Borrelia burgdorferi infection (Lyme disease), diphtheria, drug or toxin exposure probably to have caused the neuropathy Hereditary demyelinating neuropathy Prominent sphincter disturbance Diagnosis of multifocal motor neuropathy IgM monoclonal gammopathy with high titre antibodies to myelin-associated glycoprotein Other causes for a demyelinating neuropathy including POEMS syndrome, osteosclerotic myeloma, diabetic and non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. PNS lymphoma and amyloidosis may occasionally have demyelinating features</p>
--

Table 1 Electrodiagnostic criteria

<p>(1) Definite: at least one of the following</p> <p>(a) Motor distal latency prolongation $\geq 50\%$ above ULN in two nerves (excluding median neuropathy at the wrist from carpal tunnel syndrome), or</p> <p>(b) Reduction of motor conduction velocity $\geq 30\%$ below LLN in two nerves, or</p> <p>(c) Prolongation of F-wave latency $\geq 30\%$ above ULN in two nerves ($\geq 50\%$ if amplitude of distal negative peak CMAP $< 80\%$ of LLN values), or</p> <p>(d) Absence of F-waves in two nerves if these nerves have distal negative peak CMAP amplitudes $\geq 20\%$ of LLN + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve, or</p> <p>(e) Partial motor conduction block: $\geq 50\%$ amplitude reduction of the proximal negative peak CMAP relative to distal, if distal negative peak CMAP $\geq 20\%$ of LLN, in two nerves, or in one nerve + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve, or</p> <p>(f) Abnormal temporal dispersion ($> 30\%$ duration increase between the proximal and distal negative peak CMAP) in ≥ 2 nerves, or</p> <p>(g) Distal CMAP duration (interval between onset of the first negative peak and return to baseline of the last negative peak) increase in ≥ 1 nerve (median ≥ 6.6 ms, ulnar ≥ 6.7 ms, peroneal ≥ 7.6 ms, tibial ≥ 8.8 ms)^b + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve</p> <p>(2) Probable $\geq 30\%$ amplitude reduction of the proximal negative peak CMAP relative to distal, excluding the posterior tibial nerve, if distal negative peak CMAP $\geq 20\%$ of LLN, in two nerves, or in one nerve + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve</p> <p>(3) Possible As in (1) but in only one nerve</p>

To apply these criteria, the median, ulnar (stimulated below the elbow), peroneal (stimulated below the fibular head), and tibial nerves on one side are tested. If criteria are not fulfilled, the same nerves are tested at the other side, and/or the ulnar and median nerves are stimulated bilaterally at the axilla and at Erb's point. Motor conduction block is not considered in the ulnar nerve across the elbow and at least 50% amplitude reduction between Erb's point and the wrist is required for probable conduction block. Temperatures should be maintained to at least 33°C at the palm and 30°C at the external malleolus (good practice points).

CMAP, compound muscle action potential; ULN, upper limit of normal values; LLN, lower limit of normal values.

^aAny nerve meeting any of the criteria (a–g).

^bIsose S. *et al.*, in press [16].

Table 5 Supportive criteria

<ol style="list-style-type: none"> Elevated CSF protein with leukocyte count $< 10/\text{mm}^3$ (level A recommendation) MRI showing gadolinium enhancement and/or hypertrophy of the cauda equina, lumbosacral or cervical nerve roots, or the brachial or lumbosacral plexuses (level C recommendation) Abnormal sensory electrophysiology in at least one nerve (good practice points): <ol style="list-style-type: none"> Normal sural with abnormal median (excluding median neuropathy at the wrist from carpal tunnel syndrome) or radial sensory nerve action potential (SNAP) amplitudes; or Conduction velocity $< 80\%$ of lower limit of normal ($< 70\%$ if SNAP amplitude $< 80\%$ of lower limit of normal); or Delayed somatosensory evoked potentials without central nervous system disease Objective clinical improvement following immunomodulatory treatment (level A recommendation) Nerve biopsy showing unequivocal evidence of demyelination and/or remyelination by electron microscopy or teased fibre analysis (good practice point)
