

Qu'avons-nous compris en 20 ans sur la polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique?

Pr LAURENT MAGY^a, Pr ANDONI ECHANIZ-LAGUNA^{b,c}, Dr DAMIEN FAYOLLE^d, Dre ANNEMARIE HÜBERS^d,
Dr FRANÇOIS OCHSNER^e, Dr ALEX VICINO^e et Dre MARIE THÉAUDIN^e

Rev Med Suisse 2022; 18: 808-12 | DOI : 10.53738/REVMED.2022.18.779.808

La polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique est une entité largement décrite au cours du dernier quart du 20^e siècle. Les 20 dernières années ont vu s'accomplir des progrès décisifs dans sa compréhension. Les critères diagnostiques se sont simplifiés et les étapes de la démarche diagnostique se sont précisées. Les contours phénotypiques de l'affection sont désormais bien connus, de même que les pièges diagnostiques. Sur le plan physiopathologique, la découverte des autoanticorps dirigés contre les protéines nodales et paranodales a été une avancée majeure qui ne concerne toutefois qu'une minorité de patients. Ces découvertes ont un impact majeur sur la prise en charge thérapeutique de ces patients, souffrant souvent d'une forme très active de la maladie. Les 20 prochaines années verront sûrement s'approfondir encore les connaissances sur cette maladie fascinante.

What have we learned about chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in the last twenty years?

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) has been widely described during the last quarter of the twentieth century. The last 20 years have seen decisive progress in its understanding. The diagnostic criteria have been simplified and the steps of the diagnostic process have been clarified. The phenotypic contours of the disease are now well known, as are the diagnostic pitfalls. From a pathophysiological point of view, the discovery of autoantibodies directed against nodal and paranodal proteins has been a major advance, although it concerns only a minority of patients. These discoveries have a major impact on the therapeutic management of these patients, often suffering from a very active form of the disease. The next 20 years will surely see a further deepening of knowledge about this fascinating disease.

INTRODUCTION

La polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) est une entité clinique connue de longue

date, mais dont les bases descriptives phénotypiques remontent à 45 ans. Les critères initiaux du diagnostic requéraient une neuropathie sensitivo-motrice avec déficit moteur proximal, des anomalies neurophysiologiques et/ou neuropathologiques suggérant une démyélinisation et une évolutivité chronique. Peu après l'individualisation du syndrome, sa bonne réponse aux corticostéroïdes, aux échanges plasmatiques et aux immunoglobulines intraveineuses (IgIV) était démontrée. Les critères de diagnostic s'affinaient, fondés sur une approche neurophysiologique de plus en plus précise et la stratégie diagnostique se précisait en basant la démarche sur la clinique, la neurophysiologie et la réponse au traitement.¹

Voici une vingtaine d'années, le démantèlement des différentes formes de la maladie avait largement commencé et les stratégies thérapeutiques s'affinaient, toujours basées sur les trois mêmes approches. D'un point de vue physiopathologique, les avancées étaient en fait peu importantes, la PIDC étant considérée comme une maladie auto-immune «spécifique d'organe», impliquant probablement l'immunité cellulaire plus que l'immunité humorale, mais sans biomarqueur spécifique.²

L'objet du présent article est de souligner les avancées décisives dans la compréhension de la PIDC, de ses contours, de sa physiopathologie et de sa prise en charge.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de PIDC repose sur un faisceau d'arguments. Dès les années 90 étaient proposés des critères diagnostiques, reposant en grande partie sur la mise en évidence d'anomalies de la conduction motrice suggestives d'une démyélinisation.³ Ces critères étaient assez spécifiques d'une neuropathie démyélinisante (mais pas forcément d'une PIDC), mais relativement peu sensibles de sorte qu'en les appliquant, beaucoup de patients ne se voyaient pas offrir la possibilité d'un traitement efficace. Par la suite, de nombreuses propositions de critères, essentiellement neurophysiologiques, étaient publiées par différentes équipes, mais sans «gold standard» pour le diagnostic de PIDC.

Finalement, la mise en commun des compétences de la Peripheral Nerve Society (PNS) et de l'European Federation of Neurological Societies (EFNS) aboutit à des propositions consensuelles en 2005 avec une première version de recommandations de prise en charge des patients atteints de PIDC.⁴

^aService et laboratoire de neurologie, Centre de référence neuropathies périphériques rares, CHU de Limoges, 2 avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges, France, ^bService de neurologie et Centre de référence national pour les neuropathies rares, CHU de Bicêtre, 78 rue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France, ^cUniversité Paris-Saclay, 3 rue Joliot-Curie, 91190 Gif-sur-Yvette, France, ^dService de neurologie, Département des neurosciences cliniques, Hôpitaux universitaires de Genève, 1211 Genève 14, ^eService de neurologie, Département des neurosciences cliniques, Centre hospitalier universitaire vaudois et Université de Lausanne, 1011 Lausanne
laurent.magy@unilim.fr | andoni.echaniz-laguna@aphp.fr | damien.fayolle@hcuge.ch
annemarie.hubers@hcuge.ch | francois.ochsner@chuv.ch | alex.vicino@chuv.ch
marie.theaudin@chuv.ch

Cette version incluait la prise en compte de la durée du potentiel global d'action musculaire distal (PGAM) comme critère de démyélinisation. À la même période, un groupe français publiait un algorithme de stratégie diagnostique à appliquer en fonction de quelques situations cliniques et/ou neurophysiologiques possiblement évocatrices du diagnostic de PIDC.⁵

La nouvelle version des recommandations de l'European Academy of Neurology (EAN)/PNS a été récemment publiée,⁶ avec plusieurs changements significatifs incluant la reconnaissance:

- D'un spectre phénotypique large, avec disparition des formes atypiques qui deviennent des variants.
- Des formes particulières liées aux autoanticorps dirigés contre les protéines nodales et paranodales désormais intitulées nodopathies autoimmunes. Les auteurs ont choisi de considérer ces entités comme étant différentes de la PIDC et les ont donc exclus du spectre de cette maladie.
- De l'imagerie (ultrasonore ou par résonance magnétique) comme utile dans la démarche diagnostique des PIDC lorsque les critères cliniques et neurophysiologiques ne sont pas réunis, notamment dans les formes dites possibles.

D'ailleurs, pour clarifier la classification de la PIDC, un changement notable des recommandations récentes est la disparition des formes dites probables avec une simplification majeure en

«PIDC» et «PIDC possible». Sur le plan neurophysiologique, le diagnostic de PIDC repose toujours sur la mise en évidence de critères de démyélinisation, basés sur les modifications de conduction motrice (incluant ralentissement des vitesses de conduction, allongement des latences distales et proximales, blocs de conduction et dispersions, mais aussi allongement des PGAM) mais également de la conduction sensitive (ralentissement des vitesses, diminution des amplitudes sensitives et préservation de l'amplitude du nerf sural).

PHÉNOTYPES CLINIQUES

Les premières descriptions phénotypiques de la PIDC rapportaient un tableau de déficit moteur proximal et distal atteignant les 4 membres, associé à une atteinte sensitive et à une aréflexie diffuse, s'installant sur au moins 8 semaines. Très vite, des variants cliniques de la PIDC étaient décrits, dont les contours ont été précisés au cours des 20 dernières années. Le **tableau 1** résume les caractéristiques de ces formes cliniques. Les *formes sensitives* représentent ainsi jusqu'à 30% des cas selon les séries et se manifestent par des paresthésies et une ataxie proprioceptive parfois très marquée.⁷ Les *formes sensitives proximales* (chronic immune sensory polyradiculopathy) ont une présentation clinique identique, mais la conduction nerveuse sensitive et motrice est normale, les anomalies inflammatoires touchant électivement les racines

TABLEAU 1 Variants de la PIDC

^aLa forme proximale sensitive ne fait plus partie des variants de PIDC dans les nouveaux critères 2021 de l'EAN/PNS,¹⁷ en l'absence d'évidence claire pour un mécanisme démyélinisant et même si une cause dysimmune est probable; ^bNon décrite dans les nouveaux critères 2021 de l'EAN/PNS.¹⁷
IgV: immunoglobulines intraveineuses; IgM: immunoglobuline M; MAG: Myelin Associated Glycoprotein; MI: membres inférieurs; PES: potentiels évoqués somesthésiques; PIDC: polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique; SGB: syndrome de Guillain-Barré.

Dénomination	Présentation clinique	Neurophysiologie	Particularités
Forme classique	Atteinte sensitivo-motrice proximale et distale, aréflexie généralisée	• Tous les critères de démyélinisation peuvent être réunis	
Forme sensitive	Atteinte sensitive pure avec paresthésies et/ou ataxie	• Tous les critères de démyélinisation peuvent être réunis	• Évolution possible à long terme vers une forme sensitivo-motrice
Forme sensitive proximale^a	Atteinte sensitive pure avec paresthésies et/ou ataxie	• Conduction nerveuse normale • Altération des PES	• Importance de l'hyperprotéinorachie et des PES pour le diagnostic • L'IRM peut également révéler hypertrophie et prise de contraste des racines
Forme multifocale	Tableau clinique de mononeuropathie multiple	• Peu de ralentissement de vitesses mais blocs de conduction	• Le diagnostic repose en grande partie sur la présence des blocs de conduction • Importance de rechercher des blocs proximaux (point d'Erb) • Bonne réponse mais dépendance aux IgV
Forme focale	Atteinte focale souvent monomélique	• Atteinte focale • Anomalies proximales pures ou tronculaires selon les cas	• L'atteinte peut être plexique pure avec anomalies isolées de la conduction proximale et de l'imagerie (IRM), tronculaire sensitivo-motrice ou motrice • L'évolution semble moins agressive dans les formes plexiques
Forme distale	Prédominance distale du déficit sensitif et moteur	• Tous les critères de démyélinisation peuvent être réunis	• Rechercher systématiquement la présence d'une IgM monoclonale avec activité anti-MAG
Forme motrice	Atteinte exclusivement ou presque exclusivement motrice	• Prédominance de blocs de conduction et d'allongement des ondes F	• Prédominance masculine, association fréquente à une maladie inflammatoire ou un cancer • Classiquement, bonne réponse aux IgV mais corticostéroïdes potentiellement efficaces
Forme à début aigu^b	Début par un tableau évoquant un SGB	• Altération précoce des potentiels sensitifs des MI	• À distinguer d'un SGB avec fluctuations précoces liées au traitement • La rechute arrive généralement après 9 semaines • Classiquement moins d'atteintes des nerfs crâniens

sensitives dans leur portion pré-ganglionnaire.⁸ Les potentiels évoqués somesthésiques et l'hyperprotéinorachie sont utiles au diagnostic. Ces formes ne font toutefois plus partie des variants de PIDC dans les critères EAN/PNS de 2021, en l'absence d'évidence formelle pour un mécanisme démyélinisant et bien que l'atteinte soit selon toute vraisemblance d'origine dysimmune.⁶ Les formes multifocales (anciennement MADSAM (Multifocal Demyelinating Sensory and Motor Neuropathies) ou syndrome de Lewis et Sumner) sont décrites dès les années 1980 mais leur caractéristiques ont été mieux précisées dans les années 2000.⁹ Les formes focales sont rares et difficiles à diagnostiquer car les critères neurophysiologiques ne sont pas toujours réunis, soulignant l'intérêt croissant de l'imagerie.¹⁰ Les formes distales miment cliniquement des polyneuropathies axonales chroniques mais elles répondent aux critères neurophysiologiques de PIDC.¹¹ Les formes motrices sont rares et se manifestent par un déficit moteur pur qui initialement pourra suggérer une maladie du motoneurone. Les blocs de conduction y sont fréquents ainsi qu'un allongement significatif des ondes F et elles répondent aux IgIV mais également aux corticostéroïdes.¹² Les formes à début aigu se présentent initialement comme un syndrome de Guillain-Barré mais évoluent vers une forme chronique soit directement, soit après un intervalle libre. Elles sont connues depuis longtemps mais leurs caractéristiques ont été précisées au cours des 20 dernières années.¹³

Outre les variants cliniques classiques de la PIDC, il est important de souligner que la présentation clinique est encore plus polymorphe, certains patients ayant des symptômes extrêmement légers parmi lesquels des paresthésies isolées et une fatigabilité à l'effort.¹⁴ Par ailleurs, si la douleur a bien été reconnue comme un symptôme parfois handicapant au cours

du syndrome de Guillain-Barré, elle n'a été que récemment soulignée comme une caractéristique prédominante chez certains patients atteints de PIDC.¹⁵

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Jusqu'aux critères consensuels de 2010, la problématique du diagnostic différentiel de la PIDC n'avait pas été suffisamment abordée de sorte qu'on constatait que de nombreux patients se voyaient attribuer à tort un diagnostic de PIDC, entraînant ainsi un défaut de prise en charge.^{16,17}

Les diagnostics erronés de PIDC reposent en général sur une analyse clinique insuffisamment poussée, l'absence de recherche systématique de gammopathie monoclonale ou la mauvaise interprétation des anomalies neurophysiologiques (tableau 2). Parmi les principaux diagnostics différentiels, il faut citer les neuropathies amyloïdes (surtout familiales mais aussi à chaîne légère (AL)),¹⁸ le syndrome POEMS (polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale et anomalies cutanées),¹⁹ la neuropathie liée à une IgM (immunoglobuline M) monoclonale à activité anti-MAG (Myelin Associated Glycoprotein),²⁰ la neurolymphomatose²¹ et les neuropathies héréditaires, en particulier les formes démyélinisantes de la maladie de Charcot-Marie-Tooth et la neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression (HNPP).²²

PHYSIOPATHOLOGIE

La PIDC est considérée comme une maladie auto-immune spécifique d'organe, mais jusqu'à un passé récent, aucun

TABLEAU 2 Indices pour les principaux diagnostics différentiels de la PIDC

AEG: altération de l'état général; AL: amylose à chaîne légère; HNPP: neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression; LCR: liquide cérebrospinal; LDH: lactico-déshydrogénase; MAG: Myelin Associated Glycoprotein; MI: membres inférieurs; POEMS: polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale et anomalies cutanées.

	Éléments cliniques d'orientation	Particularités neurophysiologiques	Autres éléments d'orientation
Neuropathie amyloïde familiale	Histoire familiale (souvent manquante), dysautonomie, AEG, atteinte cardiaque, antécédent de syndrome du canal carpien bilatéral précoce, douleurs	Atteinte axonale précoce et active	Prédominance distale du déficit
Neuropathie liée à une amylose AL	AEG, atteinte cardiaque et/ou rénale, macroglossie	Atteinte axonale précoce et active	Gammopathie monoclonale, excès de chaînes légères libres
Syndrome POEMS	Déficit à prédominance distale et aux MI, organomégalie, œdèmes, pigmentation cutanée, adénopathies, fonte des boules de Bichat	Atteinte axonale marquée et prédominance des signes aux MI	Gammopathie monoclonale (chaîne légère lambda), thrombocytose, taux bas de vitamine B12, lésions osseuses condensantes
Neuropathie anti-MAG	Atteinte sensitive prédominante (paresthésiante et/ou ataxique), discordance entre une atteinte axonale très marquée aux MI et peu de déficit moteur	Démyélinisation à prédominance distale, atteinte axonale marquée aux MI	Présence d'une IgM monoclonale (rechercher anticorps anti-MAG), tremblement d'attitude
Neurolymphomatose	AEG, douleurs radiculaires, extension du déficit en «tache d'huile»	Atteinte radiculaire, atteinte axonale marquée	Cellularité du LCR, augmentation des LDH
Maladie de Charcot-Marie-Tooth	Histoire familiale, pieds creux, scoliose, amyotrophie distale, troubles sensitifs subjectifs mineurs ou absents (contrastant avec l'hypoesthésie)	Démyélinisation homogène, atteinte axonale marquée aux MI	Discordance entre les plaintes spontanées et le déficit ou les anomalies électrophysiologiques
HNPP	Histoire familiale, pieds creux, épisodes de paresthésies ou parésie transitoires	Atteinte multicanalaire (médian au canal carpien, ulnaire au coude, fibulaire au col), ralentissement des vitesses de conduction sensitives	

TABLEAU 3

Caractéristiques des nodo-paranodopathies autoimmunes chroniques

IgIV: immunoglobulines intraveineuses.

Autoanticorps	Caractéristiques	Réponse au traitement
Neurofascine 155 (NF155)	<ul style="list-style-type: none"> • Début subaigu et évolution rapide, jeune âge • Ataxie et déficit moteur distal (atteinte démyélinisante centrale associée) • Tremblement de basse fréquence 	Mauvaise réponse aux IgIV
Neurofascine 140/186 (NF140/186)	<ul style="list-style-type: none"> • Début subaigu et évolution rapide • Ataxie • Atteinte des nerfs crâniens 	Inconnue (cas trop rares)
Contactine 1 (CNTN1)	<ul style="list-style-type: none"> • Début subaigu et évolution rapide • Ataxie • Atteinte axonale précoce • Association possible à une glomérulonéphrite 	Mauvaise réponse aux IgIV
Contactin-associated protein 1 (CASPR1)	<ul style="list-style-type: none"> • Douleur 	Mauvaise réponse aux IgIV

autoantigène n'avait été mis en évidence contrairement au syndrome de Guillain-Barré et à certaines autres neuropathies dysimmunitaires chroniques telles que les neuropathies motrices multifocales ou la neuropathie liée à une IgM monoclonale à activité anti-MAG. Au cours des dernières années, des avancées décisives ont été accomplies avec la mise en évidence chez certains patients d'autoanticorps dirigés contre des cibles de la région du nœud de Ranvier et des régions paranodales.²³ Des arguments expérimentaux, notamment la désorganisation des régions nodales et paranodales sur les analyses histologiques, montrent que ces autoanticorps, presque systématiquement de type IgG4 et n'activant pas le complément, sont directement pathogènes.²⁴ Ces formes désormais appelées nodopathies autoimmunes ont certaines caractéristiques spécifiques comme une atteinte subaiguë, une perte axonale précoce, une ataxie très marquée, un tremblement d'attitude ou une atteinte glomérulaire associée (tableau 3).

TRAITEMENT

La thérapeutique de première intention repose principalement sur les corticostéroïdes et les IgIV et le choix du traitement se basera en partie sur les comorbidités et les souhaits des patients. Dans certains cas, notamment dans les formes multifocales, les patients répondront de façon très préférentielle aux IgIV avec toutefois une dépendance assez importante au traitement. Une avancée récente est la démonstration de l'efficacité des formes sous-cutanées d'immunoglobulines en traitement d'entretien, permettant une administration à domicile, favorisant l'autonomisation des patients.²⁵ Concernant les corticostéroïdes, différents schémas posologiques peuvent être utilisés, la prednisolone en continu, la dexaméthasone en utilisation discontinue, la méthylprednisolone en bolus.²⁶ Dans la mesure où corticostéroïdes et IgIV ne sont efficaces individuellement que chez environ 75% des patients, certains ont imaginé proposer l'association d'emblée des 2 thérapeutiques avec des effets intéressants dans une étude pilote.²⁷

Les échanges plasmatiques (EP) gardent un intérêt en deuxième intention dans la PIDC. Ils peuvent constituer chez certains patients un traitement de recours et leur efficacité est possible dans les nodopathies autoimmunes. Néanmoins, dans ces formes, généralement particulièrement agressives, impliquant principalement l'immunité humorale, c'est le rituximab qui a montré une efficacité parfois remarquable et qui peut donc être proposé dès la confirmation diagnostique, ou même en attente de celle-ci quand l'urgence le requiert.²⁸

CONCLUSION

La compréhension de la PIDC a considérablement évolué au cours des 20 dernières années. Les étapes clés du diagnostic et les particularités phénotypiques des différentes formes ont été précisées et les pièges du diagnostic différentiel sont maintenant largement connus. Sur le plan physiopathologique, la mise en évidence d'autoanticorps pathogènes dirigés contre des cibles du nœud de Ranvier et des régions paranodales a été une étape décisive, même si les nodopathies autoimmunes (telles qu'elles sont appelées actuellement) ne correspondent qu'à une petite minorité de patients. Les conséquences thérapeutiques sont importantes pour les patients souffrant de ces entités particulières, mais pour l'immense majorité de ceux atteints de PIDC, des progrès thérapeutiques importants restent à faire. Comptons que les 20 prochaines années verront encore des progrès majeurs s'accomplir dans tous ces domaines.

Conflit d'intérêts: Le Pr Magy déclare avoir ou avoir eu au cours des 5 dernières années des liens d'intérêts pour invitation à des congrès, hospitalité, participation à des boards ou activités de conseil avec les laboratoires suivants: Alynlam, CSL Behring, Grifols, LFB, Pfizer.

Le Pr Echaniz Laguna déclare recevoir ou avoir reçu ponctuellement des rémunérations des laboratoires CSL Behring, Grifols, LFB, Santhera, en contrepartie de sa participation à des conférences, des réunions de formation, la rédaction d'articles de formation médicale continue ou d'activités de conseil.

Les autres auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Les critères diagnostiques de la polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) reposent sur la clinique, la neurophysiologie, l'analyse du liquide céphalorachidien et l'imagerie nerveuse (ultrasonore ou par résonance magnétique)
- Le spectre phénotypique de la PIDC est large et ses différents variants, bien définis maintenant doivent être connus des cliniciens
- Certains éléments cliniques, biologiques et neurophysiologiques doivent faire évoquer des diagnostics différentiels de la PIDC, qu'il est important de connaître car ils peuvent bénéficier d'une prise en charge spécifique
- La physiopathologie de la PIDC reste incomplètement connue actuellement mais la mise en évidence chez certains patients d'autoanticorps dirigés contre des cibles de la région du nœud de Ranvier a permis des avancées décisives débouchant sur une modification radicale de la prise en charge thérapeutique de ces patients

- 1 * Magy L. [Diagnostic Strategy for Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. Recommendations of the French Working Group]. *Rev Neurol (Paris)* 2008;164:1063-7.
- 2 Magy L, Mathis S, Vallat J-M. Diagnostic and Therapeutic Challenges in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy and Other Immune-Mediated Neuropathies. *Curr Opin Crit Care* 2011;17:101-5.
- 3 Research Criteria for Diagnosis of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP). Report from an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. *Neurology* 1991;41:617-8.
- 4 Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on Management of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. Report of a Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10:220-8.
- 5 The French Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy Study Group. Recommendations on Diagnostic Strategies for Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Postgrad Med J* 2008;84:378-81.
- 6 ** Van den Bergh P, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on Diagnosis and Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: Report of a Joint Task Force-Second revision. *J Peripher Nerv Syst* 2021;26:242-68.
- 7 Aygnac X, Viala K, Koutlidis RM, et al. Sensory Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: an Under-Recognized Entity? *Muscle Nerve* 2013;48:727-32.
- 8 Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR, et al. Chronic Immune Sensory Polyradiculopathy: a Possibly Treatable Sensory Ataxia. *Neurology* 2004;63:1662-9.
- 9 Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ, Asbury AK. Multifocal Demyelinating Neuropathy with Persistent Conduction Block. *Neurology* 1982;32:958-64.
- 10 Benoit C, Svahn J, Debs R, et al. Focal Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: Onset, Course, and Distinct Features. *J Peripher Nerv Syst* 2021;26:193-201.
- 11 Larue S, Bombelli F, Viala K, et al. Non-Anti-MAG DADS Neuropathy as a Variant of CIDP: Clinical, Electrophysiological, Laboratory Features and Response to Treatment in 10 Cases. *Eur J Neurol* 2011;18:899-905.
- 12 Pegat A, Boisseau W, Maisonobe T, et al. Motor Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy in 17 Patients: Clinical Characteristics, Electrophysiological Study, and Response to Treatment. *J Peripher Nerv Syst* 2020;25:162-70.
- 13 Ruts L, van Koningsveld R, Van Doorn PA. Distinguishing Acute-Onset CIDP from Guillain-Barré Syndrome with Treatment Related Fluctuations. *Neurology* 2005;12;65:138-40.
- 14 Boukhris S, Magy L, Gallouedec G, et al. Fatigue as the Main Presenting Symptom of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: a Study of 11 Cases. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10:329-37.
- 15 Boukhris S, Magy L, Khalil M, Sindou P, Vallat J-M. Pain as the Presenting Symptom of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (CIDP). *J Neurol Sci* 2007;254:33-8.
- 16 Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on Management of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: Report of a Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society--First Revision. *J Peripher Nerv Syst* 2010;15:1-9.
- 17 ** Eftimov F, Lucke IM, Querol LA, Rajabally YA, Verhamme C. Diagnostic Challenges in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Brain* 2020;143:3214-24.
- 18 Mathis S, Magy L, Diallo L, Boukhris S, Vallat J-M. Amyloid Neuropathy Mimicking Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2012;45:26-31.
- 19 * Mauermaier ML, Sorenson EJ, Dispenzieri A, et al. Uniform Demyelination and More Severe Axonal Loss Distinguish POEMS Syndrome from CIDP. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012;83:480-6.
- 20 Magy L, Kabore R, Mathis S, et al. Heterogeneity of Polyneuropathy Associated with Anti-MAG Antibodies. *J Immunol Res* 2015;2015:450391.
- 21 Duchesne M, Roussellet O, Maisonobe T, et al. Pathology of Nerve Biopsy and Diagnostic Yield of PCR-Based Clonality Testing in Neurolymphomatosis. *J Neuropathol Exp Neurol* 2018;77:769-81.
- 22 ** Hauw F, Fargeot G, Adams D, Attarian S, Cauquil C, Chanson J-B, et al. Charcot-Marie-Tooth Disease Misdiagnosed as Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: an International Multicentric Retrospective Study. *Eur J Neurol* 2021;28:2846-54.
- 23 ** Querol L, Devaux J, Rojas-García R, Illa I. Autoantibodies in Chronic Inflammatory Neuropathies: Diagnostic and Therapeutic Implications. *Nat Rev Neurol* 2017;13:533-47.
- 24 Vallat J-M, Magy L, Corcia P, et al. Ultrastructural Lesions of Nodo-Paranodopathies in Peripheral Neuropathies. *J Neuropathol Exp Neurol* 2020;79:247-55.
- 25 van Schaik IN, Bril V, van Geloven N, et al. Subcutaneous Immunoglobulin for Maintenance Treatment in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (PATH): a Randomised, Double-Blind, Placebo-Controlled, Phase 3 Trial. *Lancet Neurol* 2018;17:35-46.
- 26 van Schaik IN, Eftimov F, van Doorn PA, et al. Pulsed High-Dose Dexamethasone Versus Standard Prednisolone Treatment for Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a Double-Blind, Randomised, Controlled Trial. *Lancet Neurol* 2010;9:245-53.
- 27 Adrichem ME, Bus SR, Wieske L, et al. Combined Intravenous Immunoglobulin and Methylprednisolone as Induction Treatment in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (OPTIC Protocol): a Prospective Pilot Study. *Eur J Neurol* 2020;27:506-13.
- 28 Querol L, Rojas-García R, Diaz-Manera J, et al. Rituximab in Treatment-Resistant CIDP with Antibodies against Paranodal Proteins. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015;2:e149.

* à lire
** à lire absolutement