

Syndrome de Bing-Neel: à propos d'un cas

C. Guezlane¹, S. Metatla², N. Attal², M. Bradai¹

¹Hématologie, EHLCC, Blida, Algérie

²Immunologie, Institut Pasteur, Algérie

Introduction



Les manifestations neurologiques au cours de la maladie de Waldenström (MW) sont fréquentes, dominées par les polyneuropathies auto-immunes médiées par l'IgM monoclonale. L'atteinte du système nerveux central ou Syndrome de Bing-Neel (SBN) est une entité extrêmement rare et peu décrite dans la littérature.

Résultats I

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 60 ans, suivi pour une maladie de Waldenström depuis 2018, en rémission complète après une ligne thérapeutique (Rituximab, Endoxan, Dexaméthasone), qui a consulté pour des troubles visuels associés à une désorientation temporo-spatiale, une perte de mémoire antérograde, compliqués rapidement d'une ataxie proprioceptive avec instabilité posturale et troubles sphinctériens.

Résultats II

L'électrophorèse des protéines sériques retrouvait un pic monoclonal IgM kappa (6,5 g/l). L'hémogramme était normal. L'IRM cérébrale retrouvait une atteinte infiltrative multifocale (nerfs crâniens, parenchyme cérébral profond, les noyaux dentelés). **L'étude du liquide céphalorachidien (LCR)** conclue à une infiltration lymphocytaire (700 éléments/mm³) monoclonale B [kappa CD5(-) CD20(+)], une hyperprotéinorachie (8g/l) et une IgM. Le diagnostic du SBN a été retenu.

Résultats III

Un traitement par **RCHOP/Cytarabine+injections intra-thécales** a été initié, permettant une régression rapide des troubles visuels, des troubles la mémoire et de l'ataxie. L'IRM cérébrale réalisée à 2 mois de traitement retrouvait une évolution favorable et l'étude du LCR montrait une cellularité normale avec une nette diminution de la protéinorachie (0.9g/l).

Conclusion

La survenue du SBN est extrêmement rare, mais doit être évoqué devant des troubles neurologiques centraux notamment dans un contexte de MW car nécessitant un traitement adapté. L'analyse du LCR et de l'IRM peuvent permettre un diagnostic rapide ou orienter une biopsie.