

Neuropathies périphériques

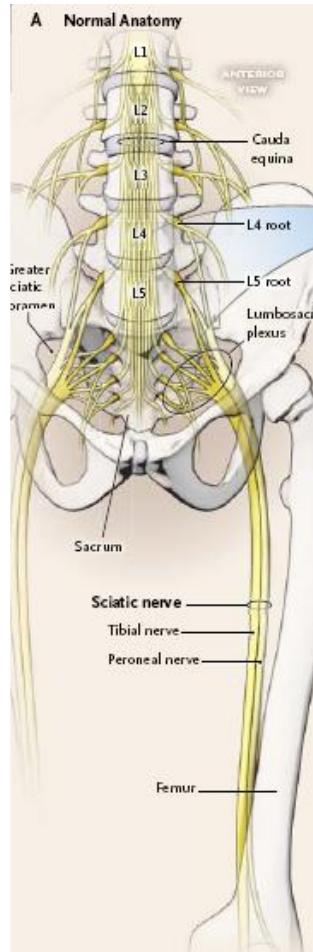
Définitions

Les neuropathies périphériques comprennent l'ensemble des affections touchant le système nerveux périphérique sensitif et moteur : les racines rachidiennes, les plexus, les troncs nerveux et neurones sensitifs.

Cela concerne

- Lésions radiculaires ou radiculopathies
- Plexopathies
- Polyradiculonévrites (PRN)
- Neuronopathies
- Mononeuropathies simples ou multiples (multinévrites)
- Polyneuropathies

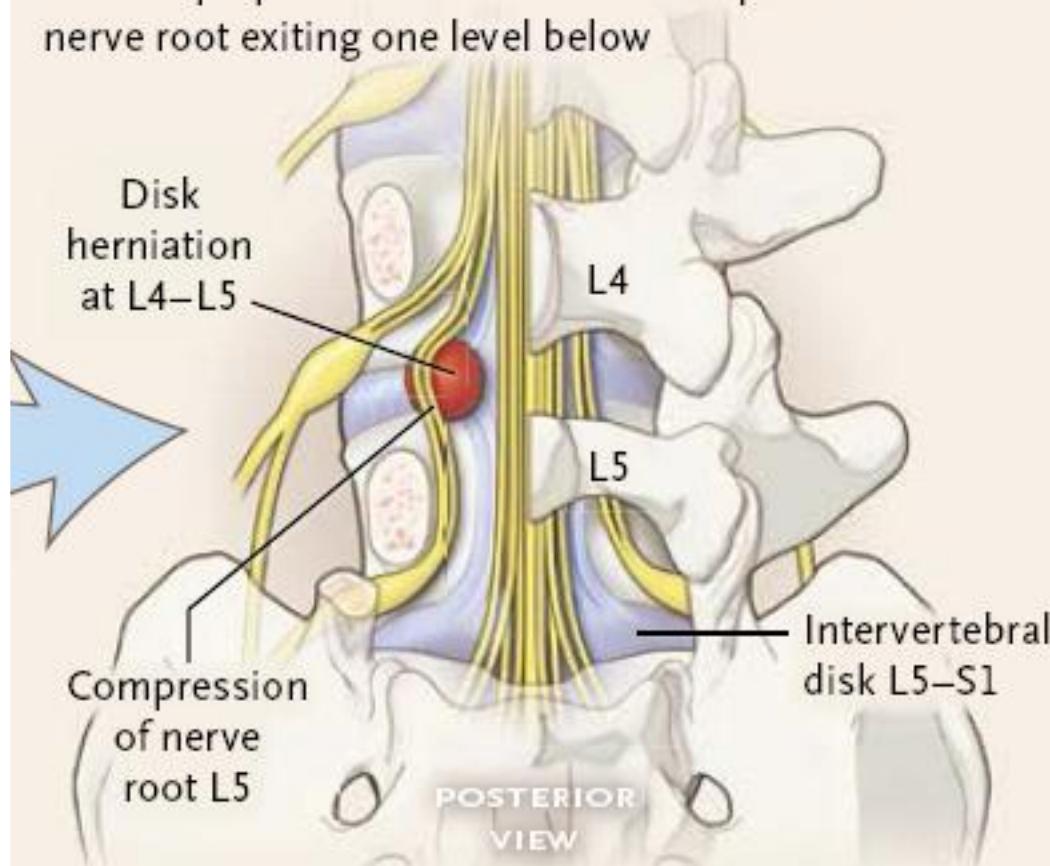
Un exemple : la « sciatique »



N Engl J Med 2015;372:1240-8.
DOI: 10.1056/NEJMra1410151

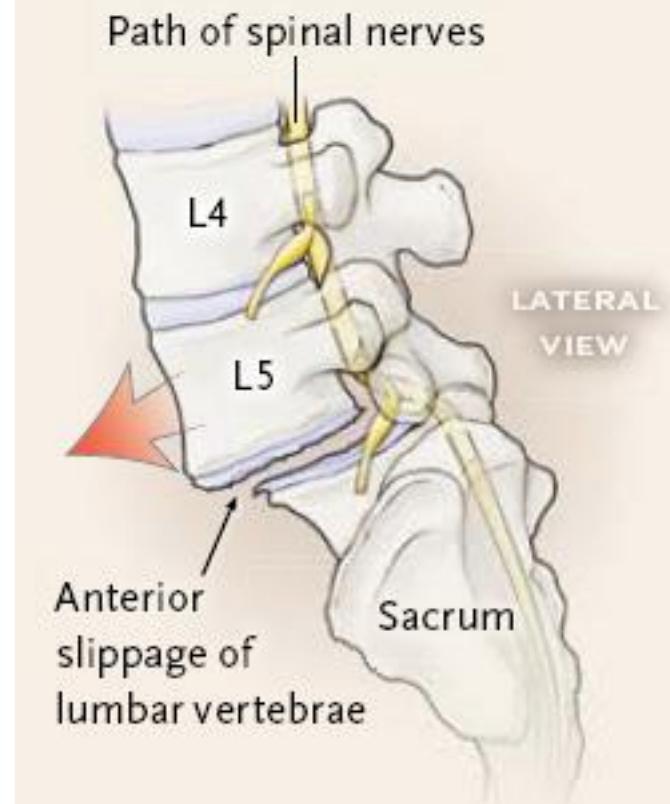
B Disk Herniation

Results from an annulus fibrosus tear, allowing the nucleus pulposus to herniate and compress the nerve root exiting one level below

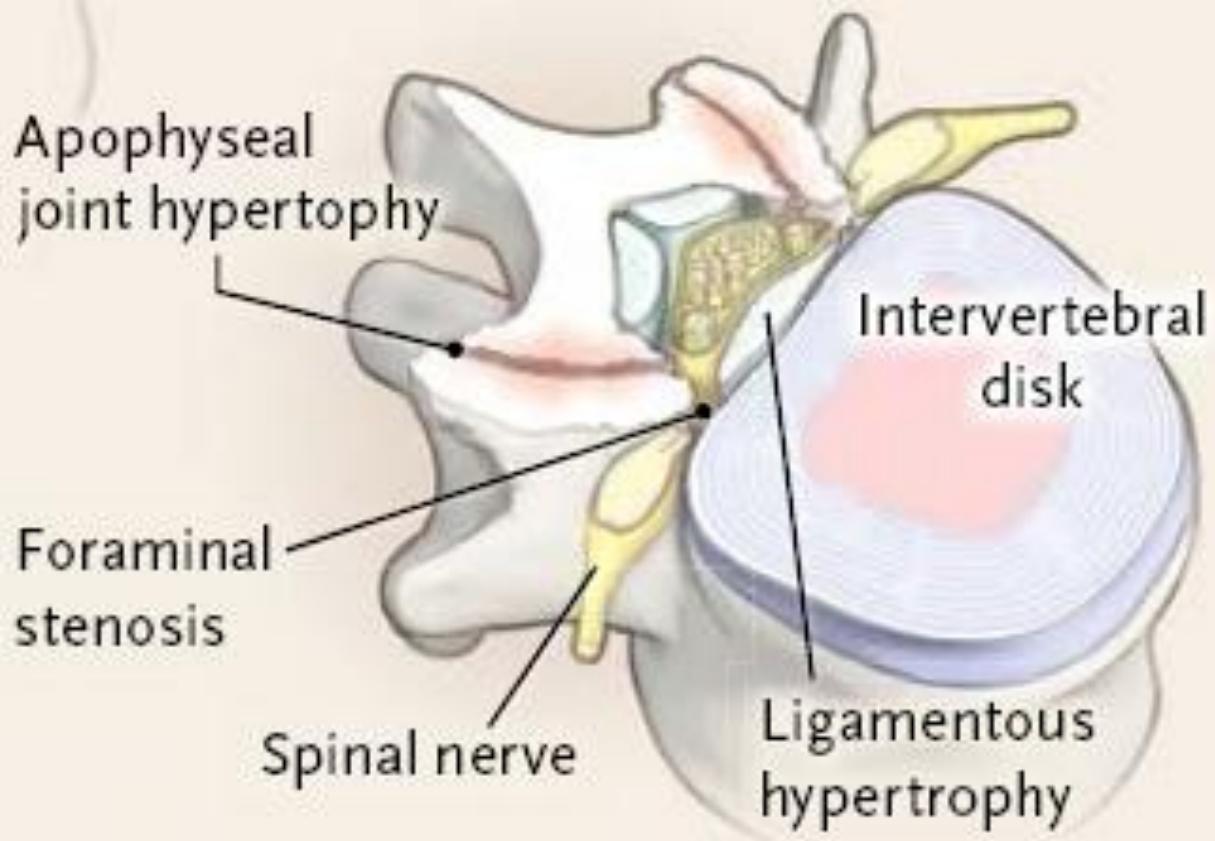


C Spondylolisthesis

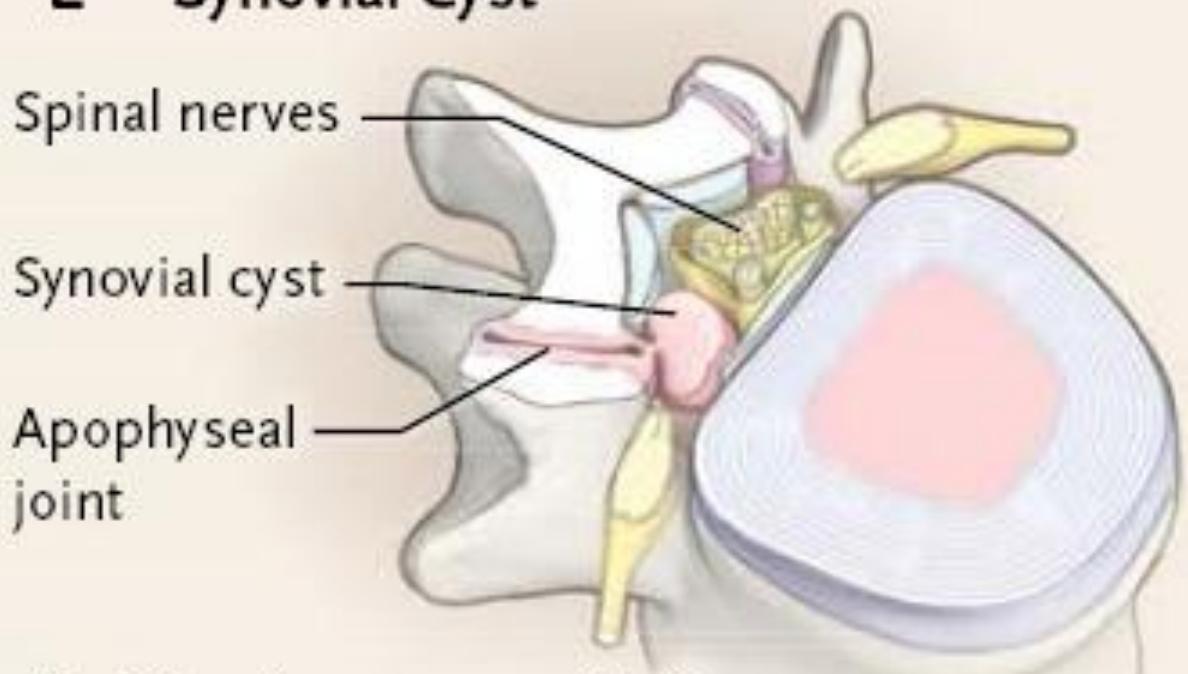
Displacement of the lumbar vertebra associated with degenerative spine disease or trauma



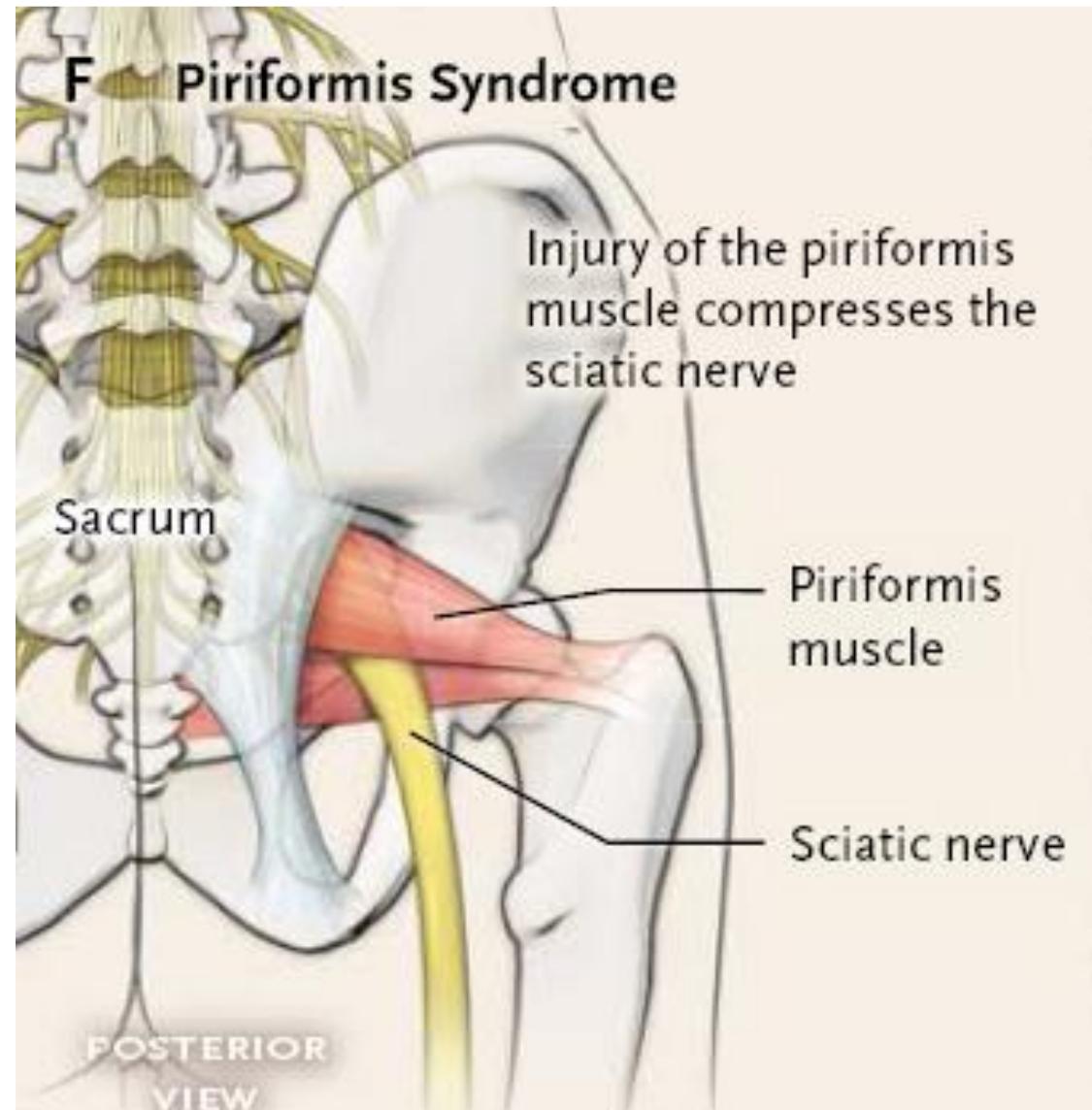
D Foraminal Stenosis



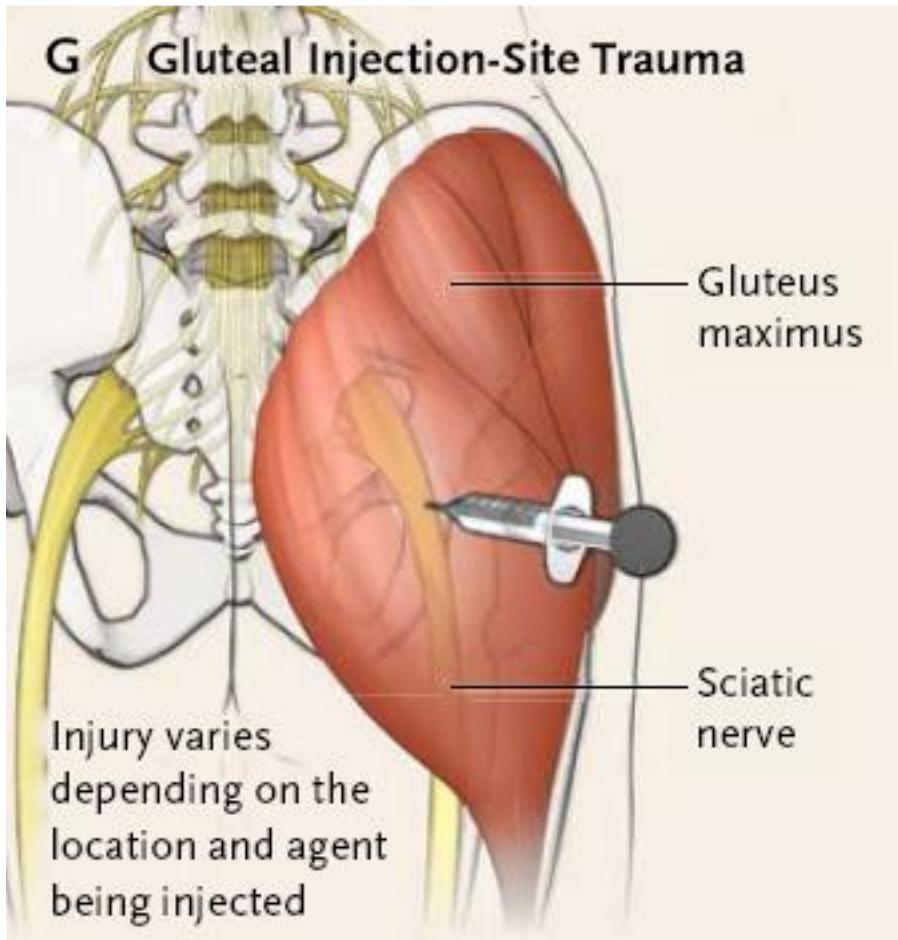
E Synovial Cyst



Cyst develops as a result of
apophyseal joint degeneration

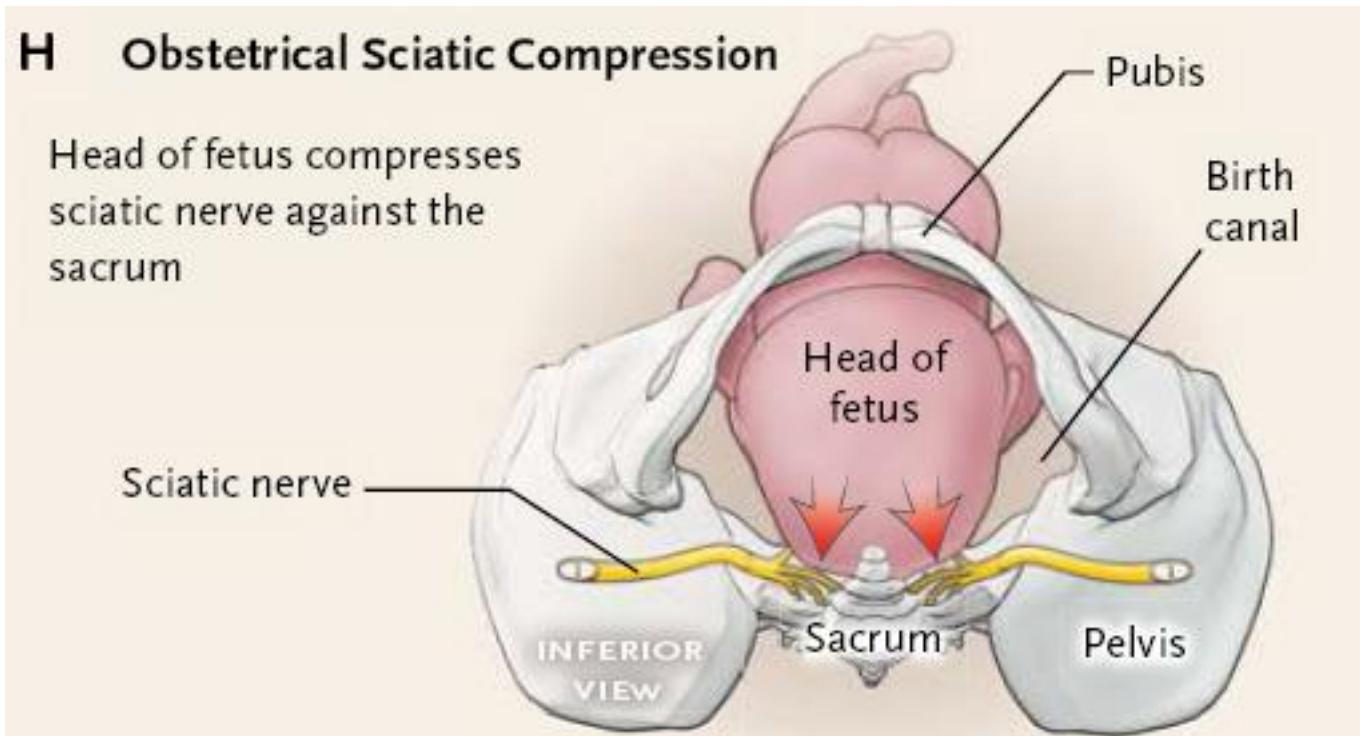


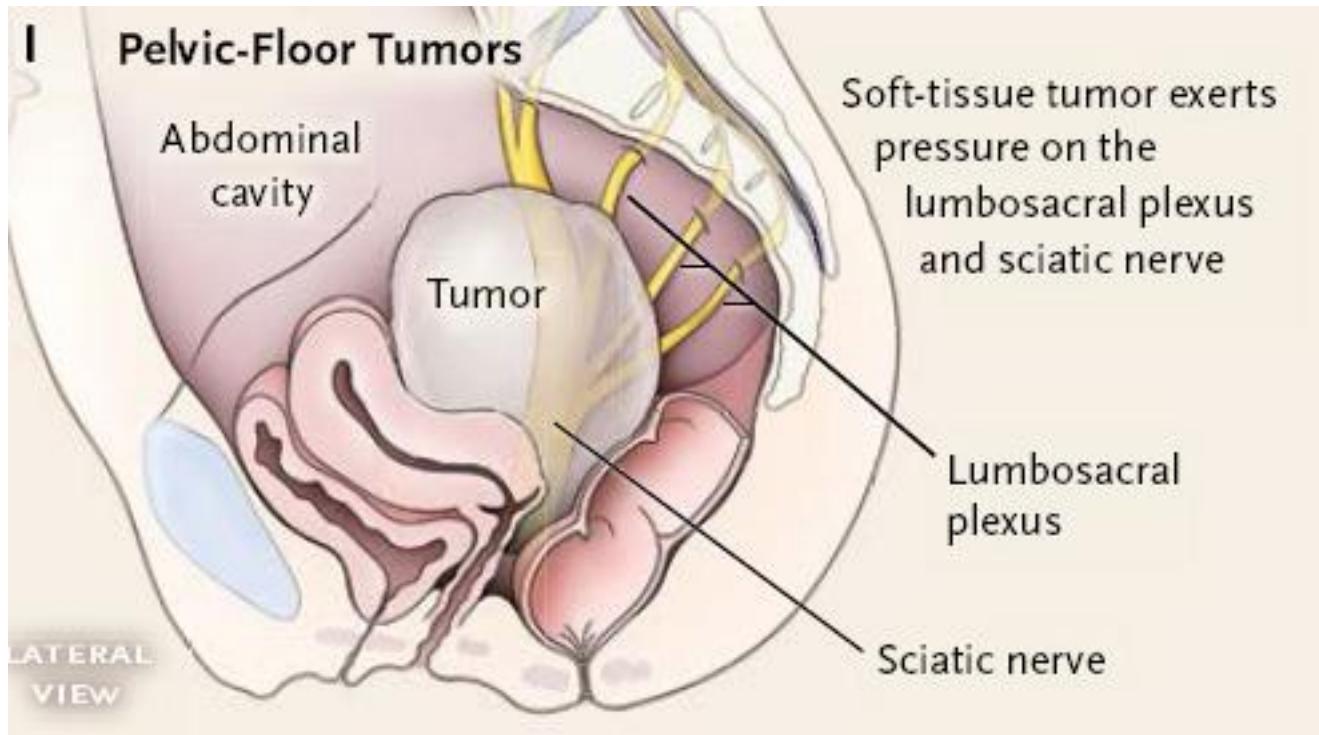
G Gluteal Injection-Site Trauma



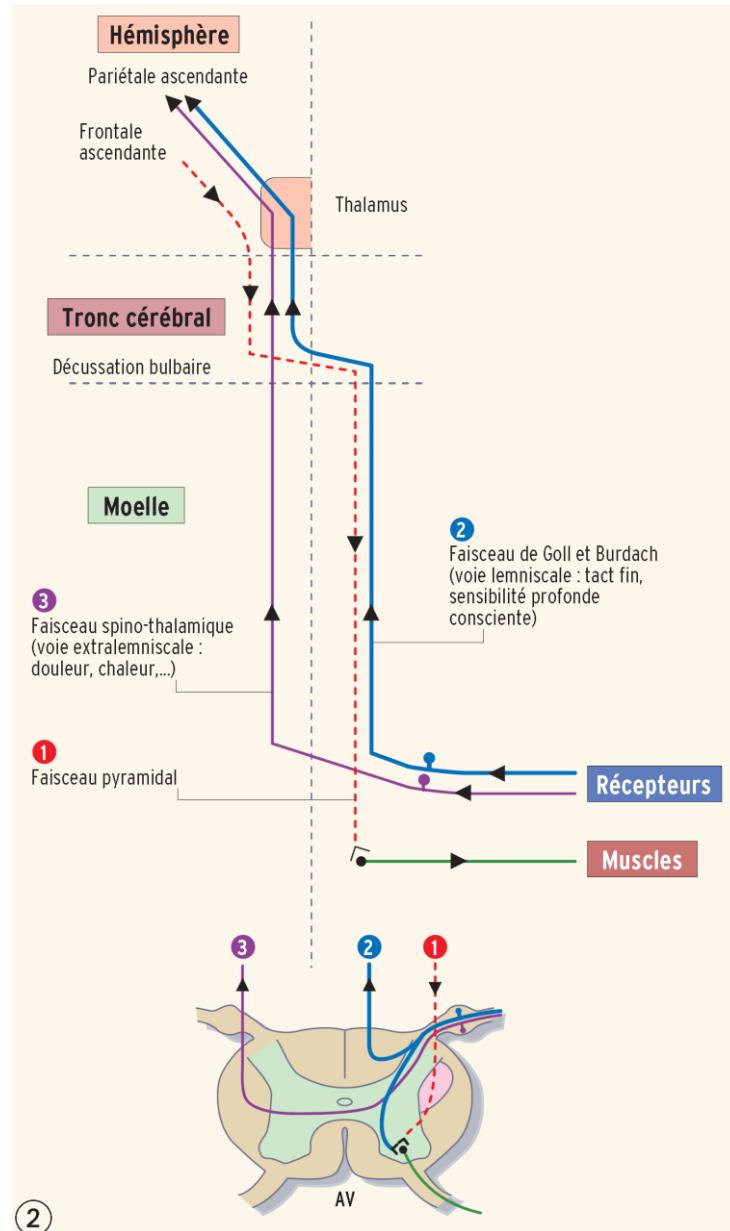
H Obstetrical Sciatic Compression

Head of fetus compresses sciatic nerve against the sacrum

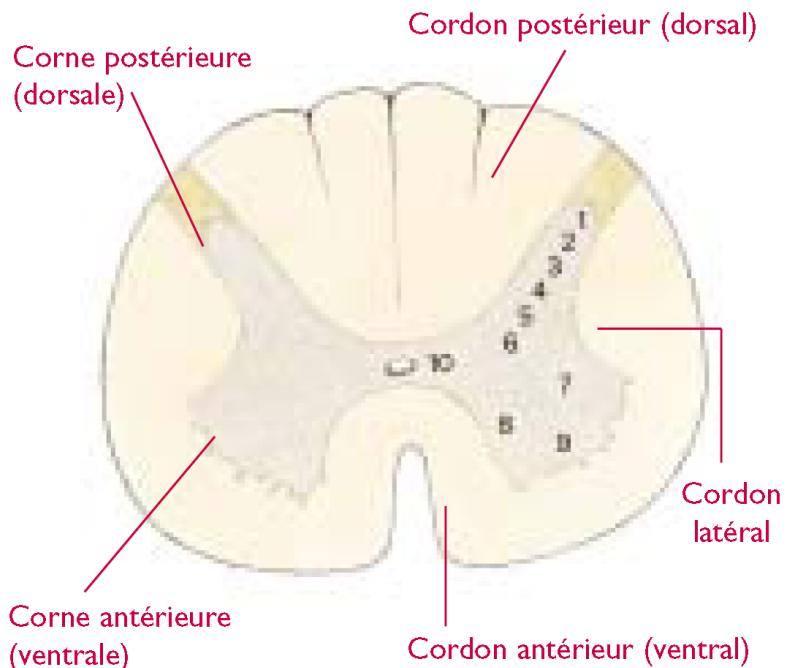


I**Pelvic-Floor Tumors**

Rappels anatomiques



FACE POSTÉRIEURE

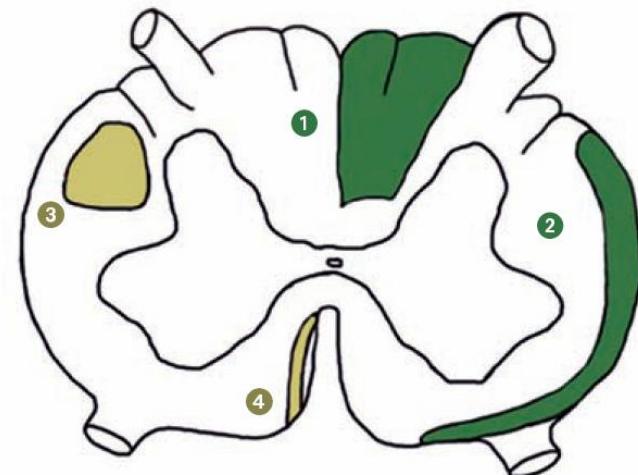


FACE ANTÉRIEURE

Substance blanche

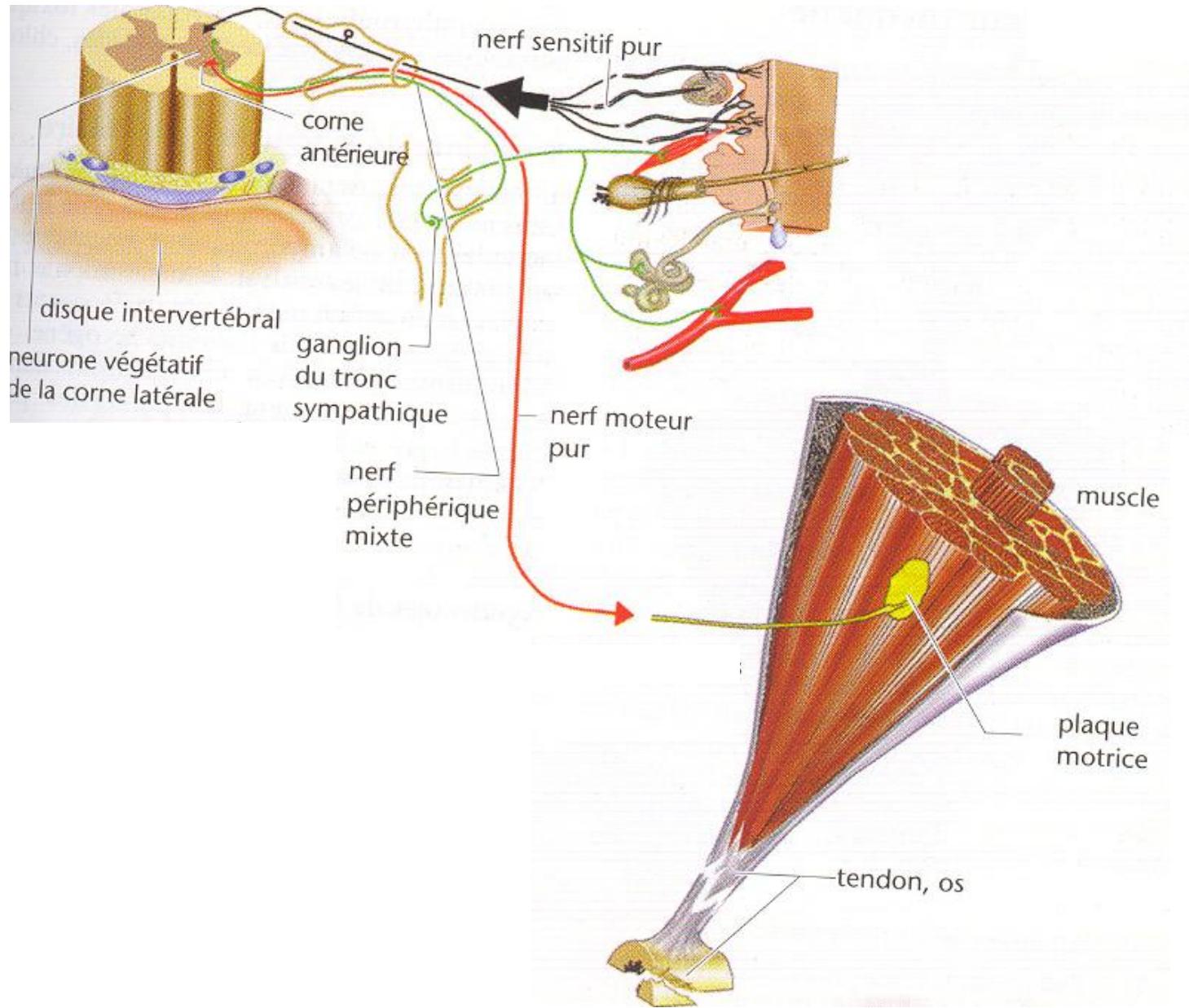
Substance grise

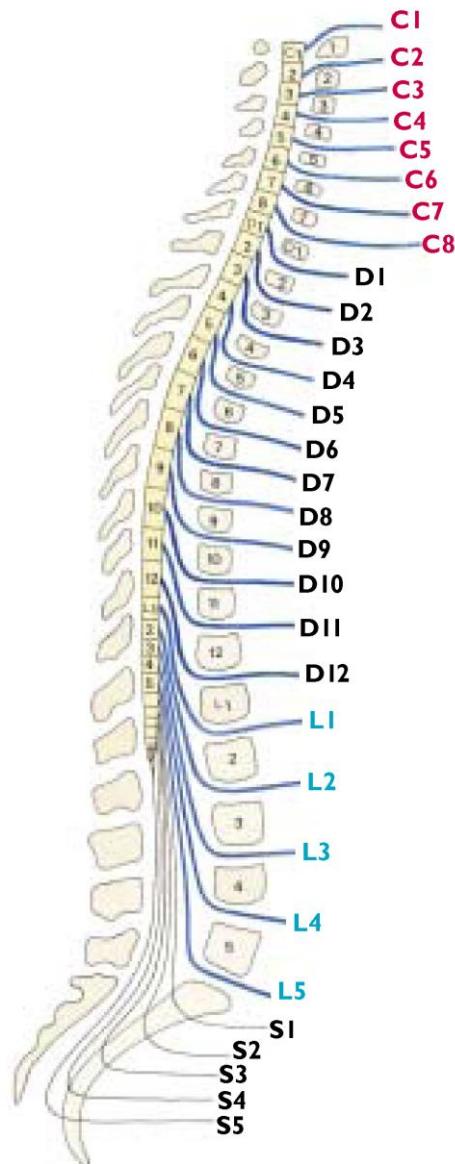
Voies ascendantes



Voies descendantes

- 1 Faisceaux gracile et cunéiforme (sensibilité profonde et tact épicerique)
- 2 Faisceaux spinothalamiques ventral et latéral (sensibilité thermo-algique et protopathique)
- 3 Faisceau corticospinal latéral (80% des fibres)
- 4 Faisceau corticospinal ventral (20% des fibres)





Racines

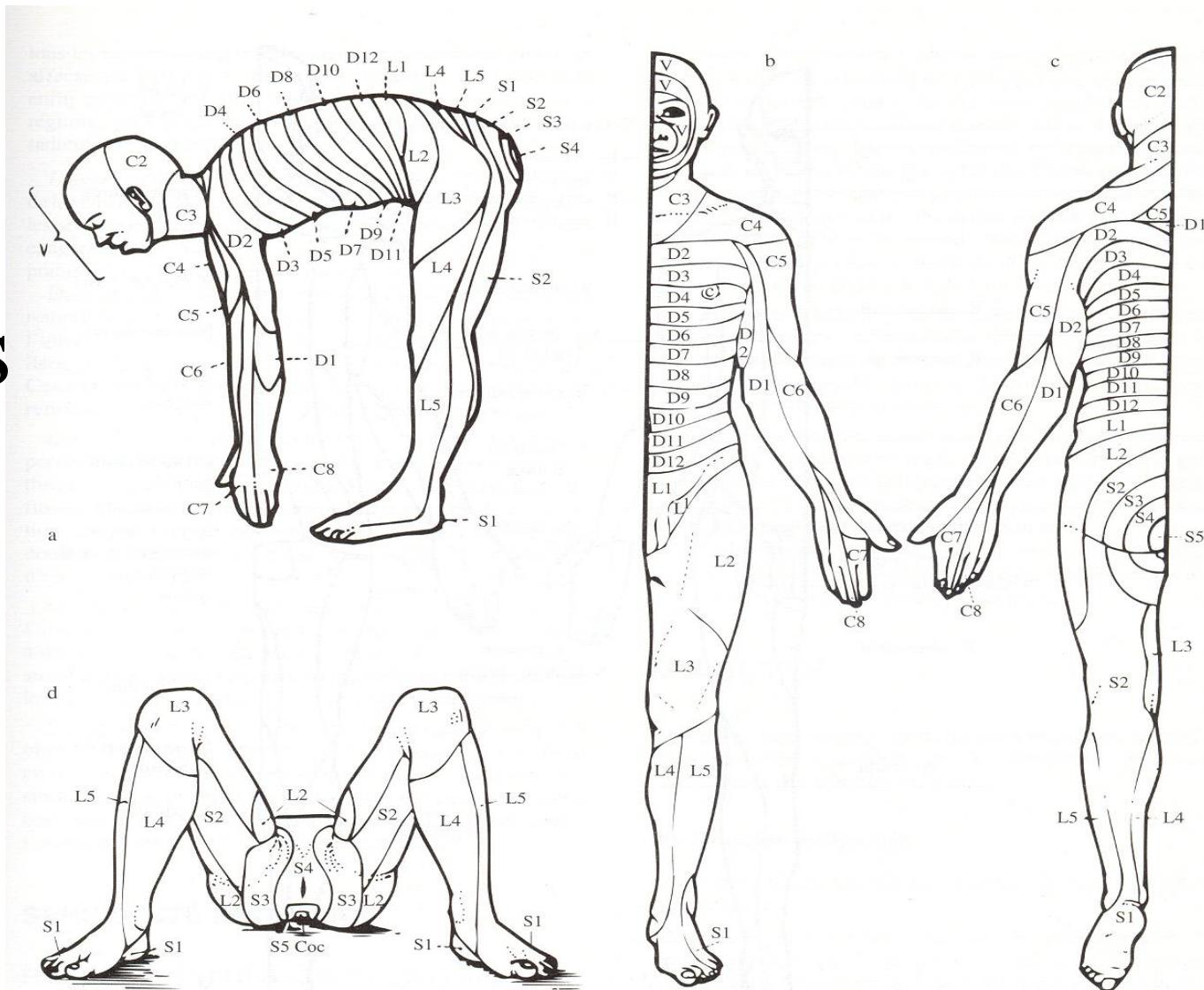


FIG. 2-7. — DISTRIBUTION DES DERMATOMES

a : vue de profil en position quadrupède, b : vue de face, c : vue de dos, d : vue périnéale (In P. Bessou, le système nerveux. Villeurbane, SIMEP, 1978. Reproduit avec l'aimable autorisation du Pr. P. Bessou).

En cas de syndrome radiculaire: identifier (voir clinique Rachialgies)

- Syndrome rachidien (inconstant)
- Syndrome radiculaire (lésionnel)
 - Douleurs radiculaires (donnent le niveau)
 - Moteur et sensitif périphérique
 - Syndrome de la queue de cheval
- Syndrome médullaire (sous-lésionnel)
 - Niveau sensitif : hypo- ou anesthésie
 - Sous-lésionnel : parésie avec syndrome pyramidal

Testing éventuel segment par segment

* membre supérieur

| MUSCLE | FONCTION | RACINES | TRONC NERVEUX |
|--------------------------------|---|------------|-------------------|
| Deltoïde | Abduction du bras | C5, C6 | |
| Sous-épineux-Petit rond | Rotation externe du bras | C5, C6 | circonflexe |
| Biceps | Flexion de l'avant-bras sur le bras et supination | C5, C6 | musculo-cutané |
| Brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras | C5, C6 | musculo-cutané |
| Long supinateur | Flexion de l'avant-bras | C5, C6 | radial |
| Triceps | Extension de l'avant-bras | C7 | radial |
| Radiaux | Extension du poignet | C6, C7 | radial |
| Extenseur commun des doigts | Extension de P1 sur le métacarpien pour les II, III, IV et V ^e doigts | C7, C8 | radial |
| Long extenseur du pouce | Extension de la 2 ^e phalange sur la première du pouce | C7, C8 | radial |
| Court extenseur du pouce | Extension de la première phalange du pouce sur le métacarpien | C7, C8 | radial |
| Long abducteur du pouce | Écarte le pouce des autres doigts dans le même plan que la main | C7, C8 | radial |
| Interosseux | Écarte et rapproche les doigts Extension de P2 et P3 des II, III, IV, et Ve doigts Flexion de P1 sur le métacarpien des II, III, IV, et Ve doigts | C8, D1 | cubital |
| Palmaires | Flexion du poignet | C6, C7 | médian |
| Fléchisseur commun superficiel | Flexion de P2 sur P1 des II, III, IV, et Ve doigts | C8, D1 | médian |
| Fléchisseur commun profond | Flexion de P3 des 4 derniers doigts | C8, D1 | médian et cubital |
| Long fléchisseur du pouce | Flexion de P2 sur P1 du pouce | C8, D1 | médian |
| Court fléchisseur du pouce | Flexion de P1 du pouce sur le métacarpien | C8, D1 | médian et cubital |
| Adducteur du pouce | Rapproche pouce et index | C8, D1 | cubital |
| Court abducteur du pouce | Écarte le pouce des autres doigts | C8, D1 | médian |
| Opposant du I | Permet l'opposition vraie entre les faces palmaires du pouce et des IV et V ^e doigts | C8, D1 | médian |
| * membre inférieur | | | |
| Psoas | Flexion de la cuisse sur la bassin | L2, L3 | crural |
| Grand fessier | Extension de la cuisse sur le bassin | L5, S1, S2 | petit sciatique |
| Moyen fessier | Abduction de la cuisse sur le bassin | L4, L5, S1 | fessier supérieur |
| Quadriceps | Extension de la jambe sur la cuisse | L2, L3, L4 | crural |
| Ischio-jambiers | Flexion de la jambe sur la cuisse | L5, S1, S2 | grand sciatique |
| Jambier antérieur | Flexion dorsale et adduction du pied | L4 | SPE |
| Extenseur commun | Flexion dorsale de P1 des 4 derniers orteils Flexion dorsale et abduction du pied | L4 | SPE |
| Extenseur propre du GO | Flexion dorsale de P1 du GO | L5, (S1) | SPE |
| Péroniers latéraux | Abduction du pied | L5, (S1) | SPE |
| Jambier postérieur | Adduction du pied lors de la flexion plantaire | L5, S1 | SPI |
| Triceps | Flexion plantaire du pied | S1 | SPI |

| RÉFLEXE | Zone de stimulation | Muscle intéressé | RÉPONSE | Niveau segmentaire | REMARQUES | Niveau tronculaire |
|-------------------|---|---|---|--------------------|---|---------------------|
| Achilléen | Tendon d'Achille | Triceps sural | Extension du pied sur la jambe | S1 (S2) | Facilité sur malade à genou | Gd sciatique et SPI |
| Rotulien | Tendon rotulien sous la rotule | Quadriceps | Extension de la jambe sur la cuisse | L4 (L3-L5) | Malade couché genou demi fléchis, malade assis jambes pendantes | Crural |
| Stylo-radial | Tendon du long supinateur au dessus de la styloïde radial | Long supinateur + biceps brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras sur le bras | C6 (C5-C7) | Avant-bras demi fléchi en 1/2 suppination | Radial |
| Cubito-pronateur | Styloïde cubitale | Épitrochléen superficiel | Pronation du poignet, flexion légère des doigts | C8 (C6-C7) | Avant-bras demi fléchi en 1/2 suppination | Cubital |
| Bicipital | Tendon du biceps au pli du coude | Biceps brachial brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras sur le bras | C6-C5 | Pouce de l'examineur le tendon du biceps | Musculo-cutané |
| Tricipital | Tendon du triceps au dessus de l'olécrane | Triceps brachial | Extension de l'avant-bras sur le bras | C7 (C6-C8) | Bras en abduction, soutenu par l'examineur, avant-bras pendant. | Radial |
| Coraco-brachial | | | Adduction | C4 | Bras en semi-abduction. | |
| Carpo-métacarpien | | | Flexion des doigts | C8-D1 | Main en suppination | Médian cubital |
| Médio-pubien | symphyse pubienne | | Flexion et adduction symétrique des cuisses | D10 à L3 | | |

**TERRITOIRES ANATOMIQUES, SENSITIF ET MOTEUR
DES PRINCIPALES RACINES**

| Sensitif | | Moteur | ROT |
|-----------------|--|---|------------------------------|
| C4 | | Diaphragme | Coraco-brachial |
| C5 | Moignon de l'épaule Face externe du bras | Deltoïde (abduction) Rotateur externe épaule | Bicipital |
| C6 | Face externe de l'avant-bras et pouce | Fléchisseur de l'avant-bras (biceps et long supinateur) (Flexion du coude, prono-supination de l'avant-bras). | Stylo-radial et bicipital |
| C7 | Partie moyenne de la face postérieure de l'avant-bras jusqu'au médius et index | Extenseur du membre supérieur : triceps, radiaux, extenseur commun des doigts, court extenseur du pouce, long abducteur du pouce ; flexion du poignet, extension coude, poignet, doigt. | Tricipital |
| C8 | Bord interne du bras, de l'avant-bras et des deux derniers doigts | Fléchisseurs des doigts (muscles intrinsèques de la main) | Cubito-pronateur |
| D1 | Bord interne du bras | Interosseux et thénariens Muscles intrinsèques, Syndrome de Claude Bernard-Horner | Carpo-métacarpien |
| L4 | Fesse, face antéro-externe de la cuisse, face antérieure du genou, face antéro-interne de la jambe bord interne du pied (cruralgie) | Jambiers antérieurs Quadriceps | Rotulien |
| L5 | Fesse, cuisse, face antéro-externe de la jambe, dos et bord interne du pied. | Péroniers latéraux, extenseurs communs des orteils, extenseur du gros orteil. | |
| S1 | Face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante et bord externe du pied (V). | Triceps sural Fléchisseurs des orteils | Achilléen |
| S2 | Face postérieure de la cuisse. | Triceps sural et ischio-jambiers | |
| S3S4S5 | Selle et organes génitaux externes. | Sphincter anal etr vésical | Bulbo-caverneux. |

Plexus brachial

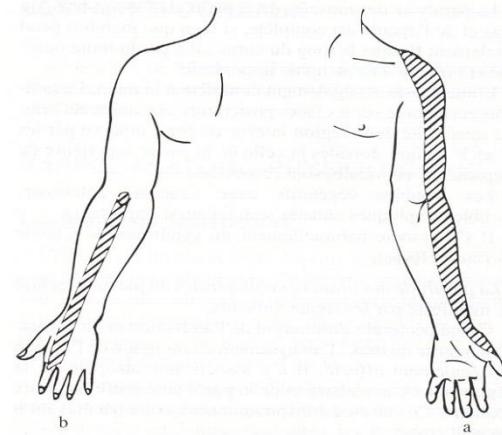
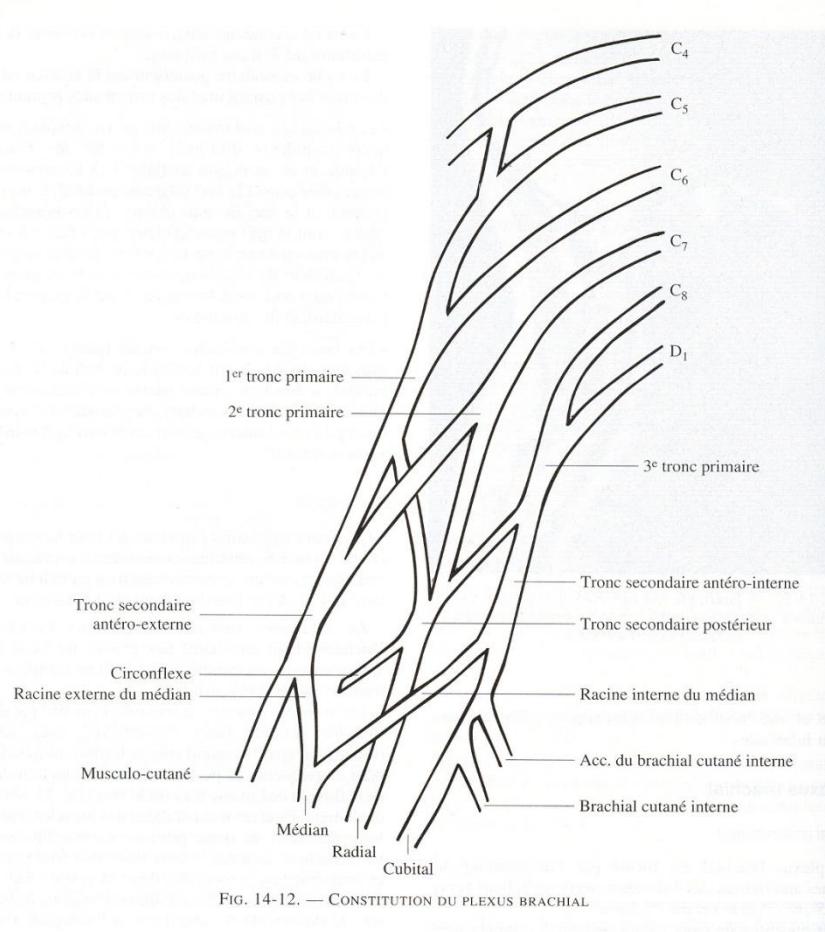


FIG. 14-14. — TOPOGRAPHIE DES TROUBLÉS SENSITIFS OBJECTIFS DANS LES SYNDROMES RADICULAIRES SUPÉRIEUR (a) ET MOYEN (b)

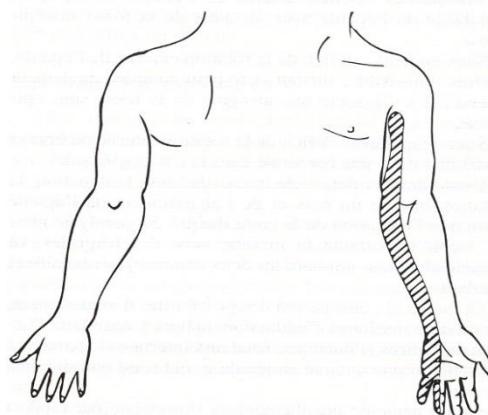


FIG. 14-15. — TOPOGRAPHIE DES TROUBLÉS SENSITIFS OBJECTIFS DANS LE SYNDROME RADICULAIRE INFÉRIEUR

Plexus lombo-sacré

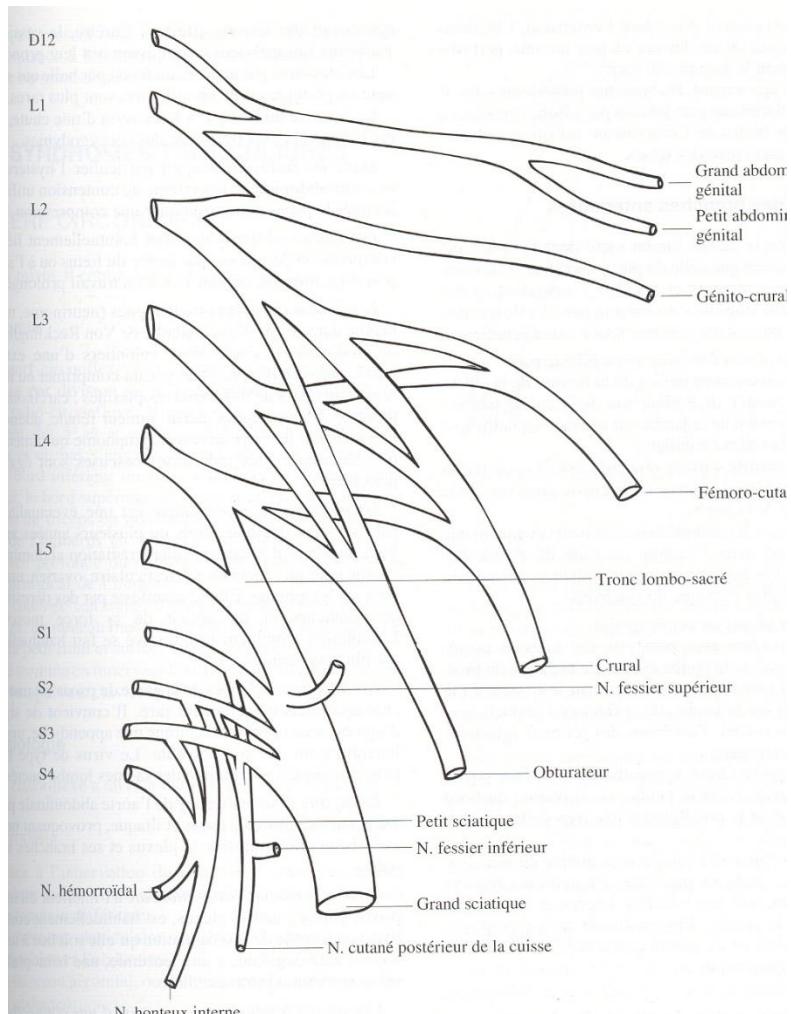


FIG. 14-17. — CONSTITUTION DES PLEXUS LOMBAIRE ET SACRÉ

Troncs nerveux

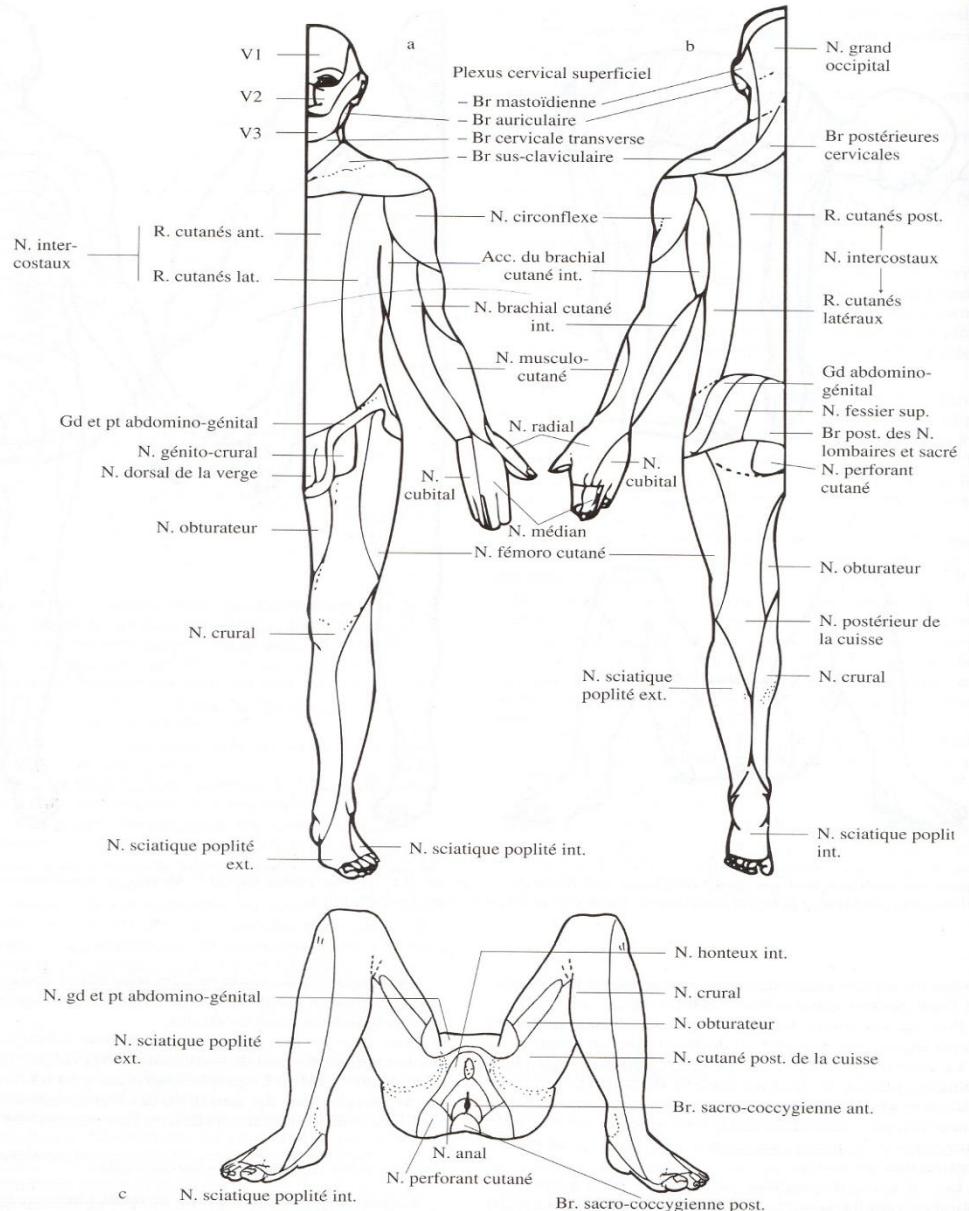


FIG. 2-8. — SYSTÉMATISATION TRONCULAIRE DE L'INNERVATION SENSITIVE
a : vue de face, b : vue de dos, c : vue périnéale.

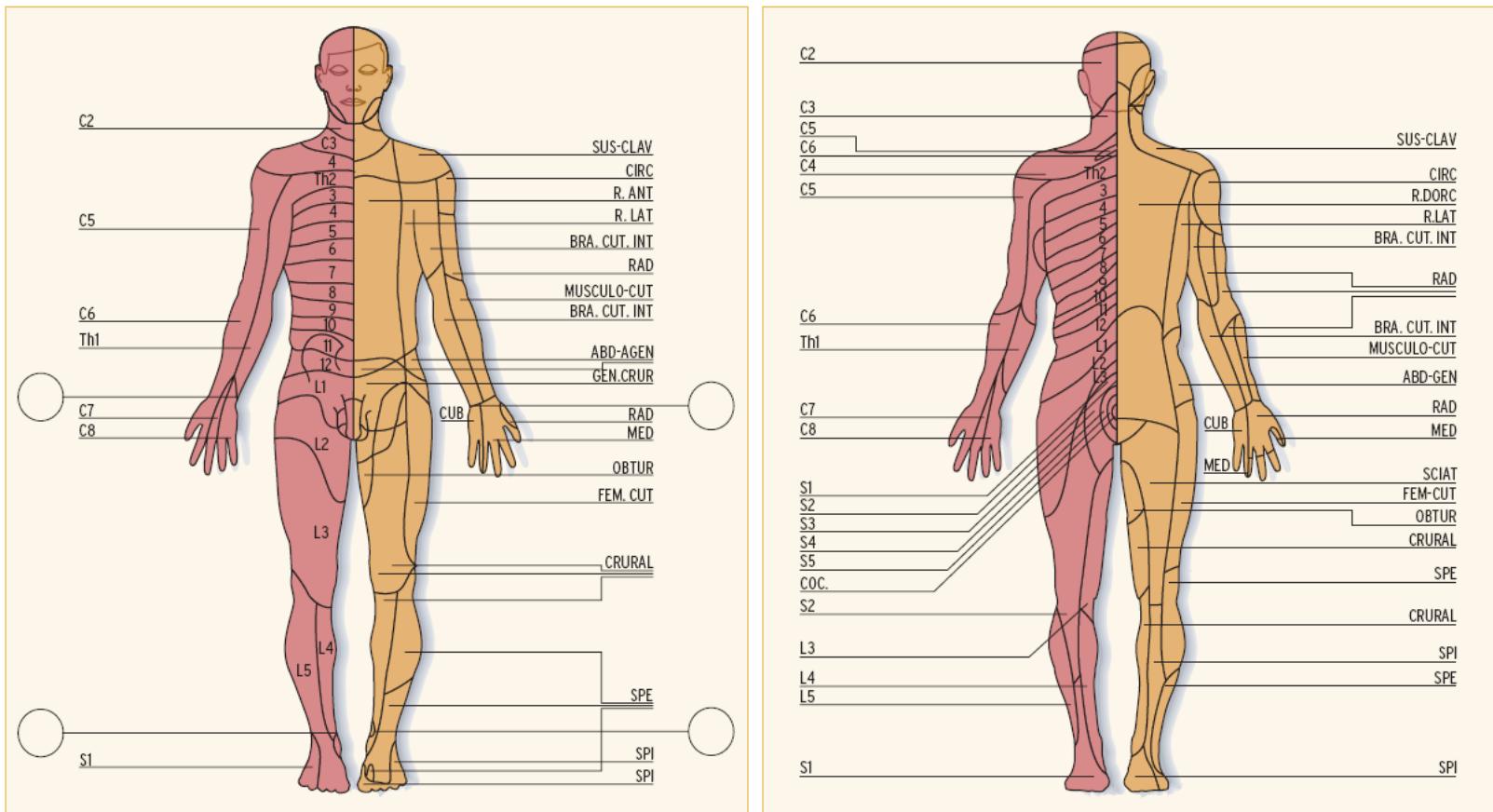


Figure 3 Distribution des territoires nerveux.

Testing éventuel segment par segment

* membre supérieur

| MUSCLE | FONCTION | RACINES | TRONC NERVEUX |
|--------------------------------|---|------------|-------------------|
| Deltoïde | Abduction du bras | C5, C6 | |
| Sous-épineux-Petit rond | Rotation externe du bras | C5, C6 | circonflexe |
| Biceps | Flexion de l'avant-bras sur le bras et supination | C5, C6 | musculo-cutané |
| Brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras | C5, C6 | musculo-cutané |
| Long supinateur | Flexion de l'avant-bras | C5, C6 | radial |
| Triceps | Extension de l'avant-bras | C7 | radial |
| Radiaux | Extension du poignet | C6, C7 | radial |
| Extenseur commun des doigts | Extension de P1 sur le métacarpien pour les II, III, IV et V ^e doigts | C7, C8 | radial |
| Long extenseur du pouce | Extension de la 2 ^e phalange sur la première du pouce | C7, C8 | radial |
| Court extenseur du pouce | Extension de la première phalange du pouce sur le métacarpien | C7, C8 | radial |
| Long abducteur du pouce | Écarte le pouce des autres doigts dans le même plan que la main | C7, C8 | radial |
| Interosseux | Écarte et rapproche les doigts Extension de P2 et P3 des II, III, IV, et Ve doigts Flexion de P1 sur le métacarpien des II, III, IV, et Ve doigts | C8, D1 | cubital |
| Palmaires | Flexion du poignet | C6, C7 | médian |
| Fléchisseur commun superficiel | Flexion de P2 sur P1 des II, III, IV, et Ve doigts | C8, D1 | médian |
| Fléchisseur commun profond | Flexion de P3 des 4 derniers doigts | C8, D1 | médian et cubital |
| Long fléchisseur du pouce | Flexion de P2 sur P1 du pouce | C8, D1 | médian |
| Court fléchisseur du pouce | Flexion de P1 du pouce sur le métacarpien | C8, D1 | médian et cubital |
| Adducteur du pouce | Rapproche pouce et index | C8, D1 | cubital |
| Court abducteur du pouce | Écarte le pouce des autres doigts | C8, D1 | médian |
| Opposant du I | Permet l'opposition vraie entre les faces palmaires du pouce et des IV et V ^e doigts | C8, D1 | médian |
| * membre inférieur | | | |
| Psoas | Flexion de la cuisse sur la bassin | L2, L3 | crural |
| Grand fessier | Extension de la cuisse sur le bassin | L5, S1, S2 | petit sciatique |
| Moyen fessier | Abduction de la cuisse sur le bassin | L4, L5, S1 | fessier supérieur |
| Quadriceps | Extension de la jambe sur la cuisse | L2, L3, L4 | crural |
| Ischio-jambiers | Flexion de la jambe sur la cuisse | L5, S1, S2 | grand sciatique |
| Jambier antérieur | Flexion dorsale et adduction du pied | L4 | SPE |
| Extenseur commun | Flexion dorsale de P1 des 4 derniers orteils Flexion dorsale et abduction du pied | L4 | SPE |
| Extenseur propre du GO | Flexion dorsale de P1 du GO | L5, (S1) | SPE |
| Péroniers latéraux | Abduction du pied | L5, (S1) | SPE |
| Jambier postérieur | Adduction du pied lors de la flexion plantaire | L5, S1 | SPI |
| Triceps | Flexion plantaire du pied | S1 | SPI |

| RÉFLEXE | Zone de stimulation | Muscle intéressé | RÉPONSE | Niveau segmentaire | REMARQUES | Niveau tronculaire |
|-------------------|---|---|---|--------------------|---|---------------------|
| Achilléen | Tendon d'Achille | Triceps sural | Extension du pied sur la jambe | S1 (S2) | Facilité sur malade à genou | Gd sciatique et SPI |
| Rotulien | Tendon rotulien sous la rotule | Quadriceps | Extension de la jambe sur la cuisse | L4 (L3-L5) | Malade couché genou demi fléchis, malade assis jambes pendantes | Crural |
| Stylo-radial | Tendon du long supinateur au dessus de la styloïde radial | Long supinateur + biceps brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras sur le bras | C6 (C5-C7) | Avant-bras demi fléchi en 1/2 suppination | Radial |
| Cubito-pronateur | Styloïde cubitale | Épitrochléen superficiel | Pronation du poignet, flexion légère des doigts | C8 (C6-C7) | Avant-bras demi fléchi en 1/2 suppination | Cubital |
| Bicipital | Tendon du biceps au pli du coude | Biceps brachial brachial antérieur | Flexion de l'avant-bras sur le bras | C6-C5 | Pouce de l'examineur le tendon du biceps | Musculo-cutané |
| Tricipital | Tendon du triceps au dessus de l'olécrane | Triceps brachial | Extension de l'avant-bras sur le bras | C7 (C6-C8) | Bras en abduction, soutenu par l'examineur, avant-bras pendant. | Radial |
| Coraco-brachial | | | Adduction | C4 | Bras en semi-abduction. | |
| Carpo-métacarpien | | | Flexion des doigts | C8-D1 | Main en suppination | Médian cubital |
| Médio-pubien | symphyse pubienne | | Flexion et adduction symétrique des cuisses | D10 à L3 | | |

Démarche diagnostique

Démarche diagnostique (1)

- **Identifier les troubles : sensitifs, moteurs, végétatifs**

Les troubles

- Sensitifs :
 - négatifs (engourdissements, manque de sensibilité): **hypoesthésie**
 - positifs (fourmillements, douleur, sensation d'étau)
 - **Hyperalgésie**: augmentation de la perception douloureuse en cas de stimulation nociceptive
 - **Paresthésies**: phénomènes positifs, désagréables, non douloureux si spontanés
 - **Dysesthésies**: phénomènes positifs, désagréables, non douloureux si provoqués
 - **Allodynies**: sensation douloureuse pour des stimuli non douloureux
- Moteurs + crampes + fasciculations + amyotrophie
- Végétatifs :
 - sudoraux (hyper- ou hyposédatation)
 - génitosphinctériens (incontinence, rétention, trouble de l'érection)
 - digestifs (diarrhée, constipation)
 - cardiovasculaires (hypotension orthostatique)

Examen neurologique

Sensibilité superficielle:

- Tact (sensibilité tactile ou épiceritrice) : coton ou pulpe du doigt
- Douleur (sensibilité algique) : épreuve de pique-touche
- Épreuve au chaud et froid (sensibilité thermique)

Sensibilité profonde ou proprioceptive (capacités discriminatives) :

- Marche (ataxie survenant ou aggravée yeux fermés)
- Position des segments distaux : gros orteil en extension ou flexion
- Préhension aveugle (stéréognosie) : identification objets usuels
- Topoesthésie : différencier deux stimuli tactiles voisins (lettres, chiffres)
- Sensibilité vibratoire (pallesthésie) : diapason

Moteur

- Tonus musculaire
- Atrophie musculaire
- Mouvements spontanés (fasciculations)
- Force motrice
- ROT
- Signe de Babinski

COTATION DU DÉFICIT NEUROLOGIQUE

| | |
|---|--|
| 0 | Aucune contraction |
| 1 | Contraction faible, insuffisante pour provoquer un déplacement |
| 2 | Mouvement possible si l'action de la pesanteur est compensée |
| 3 | Mouvement possible contre l'action de la pesanteur |
| 4 | Mouvement possible contre résistance |
| 5 | Force normale |

Démarche diagnostique (2)

- Identifier les troubles : sensitifs, moteurs, végétatifs
- **Forme clinique (basé sur la topographie)**

| Formes cliniques | Caractéristiques | Etiologies principales |
|--|---|--|
| Polyneuropathies | Bilatérale et symétrique, à prédominance distale, touchant d'abord les MI | Toxiques Métaboliques Carentielles |
| Mononeuropathies simples ou multiples | Territoire d'un ou plusieurs troncs nerveux | Compressives Vascularites (multiples) |
| Radiculopathies | Territoire d'une ou plusieurs racines Douleur | Compressions mécaniques Infiltration (cancer) Infections (Zona, Lyme) |
| Plexopathies | Atteinte de racines et de troncs nerveux | Traumatisme Infiltrations (cancer) Inflammation (Parsonage et Turner) Radiothérapie |
| Polyradiculonévrites | Inflammatoire Souvent symétrique, rarement multifocale | Guillain-Barré PRN chronique |
| Neuronopathies | Troubles sensitifs (ganglioneuronopathies) Trousse moteurs (maladies du motoneurone) | |

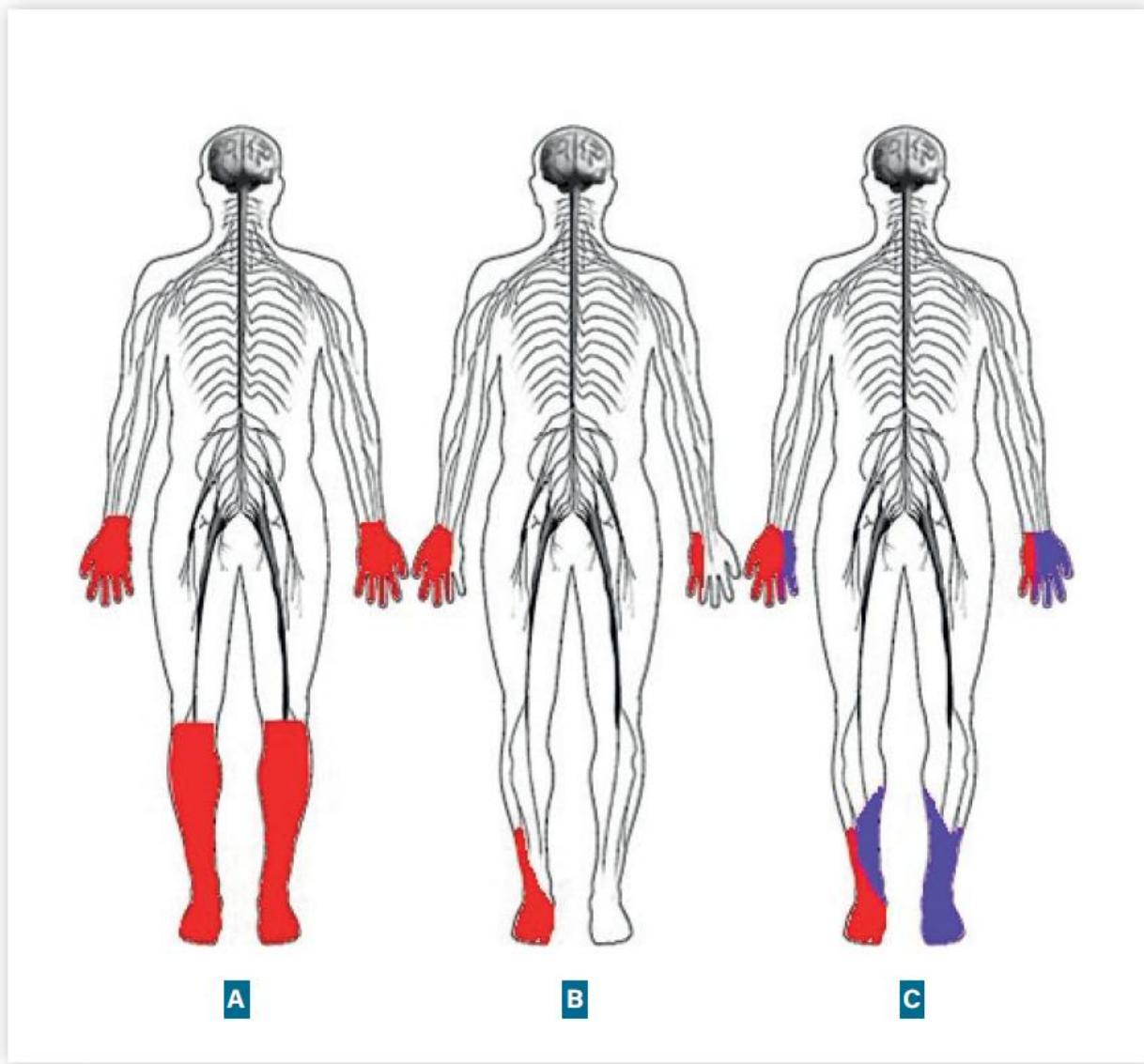


Figure 3. Formes topographiques de neuropathies périphériques

A. Polyneuropathie. **B.** Mononeuropathie multiple (territoires fibulaire droit, médian droit et ulnaire gauche). **C.** Mononeuropathie multiple dont la confluence de territoires tronculaires peut mimer une polyneuropathie.

Démarche diagnostique (3 & 4)

- Identifier les troubles : sensitifs, moteurs, végétatifs
- Forme clinique (basé sur la topographie)
- **Mode d'installation : aigu, subaigu, chronique**
- **Caractère symétrique ou asymétrique**

| Présentation | Aiguë | Subaiguë | Chronique |
|--------------|--|--|--|
| Lésions | Formes symétriques | | |
| | Porphyrie Guillain-Barré | Métabolique Toxique Amylose PRN subaiguë Syndrome POEMS | Métabolique Toxique Génétique PRN chronique Héréditaire Gammopathie monoclonale |
| | Formes asymétriques | | |
| | Vascularite Borréliose Guillain-Barré (rare) | Vascularite Borréliose Diabète Paranéoplasique Infections (VIH, lèpre) | Vascularite Borréliose Paranéoplasique |
| | | PRN multifocales Neuropathies tomaculaires Neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction | |

Démarche diagnostique (5)

- Identifier les troubles : sensitifs, moteurs, végétatifs
- Forme clinique (basé sur la topographie)
- Mode d'installation : aigu, subaigu, chronique
- Caractère symétrique ou asymétrique
- **Type de lésion : démyélinisant, axonal (ENMG)**

CLASSIFICATION PATHOGÉNIQUE DES NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

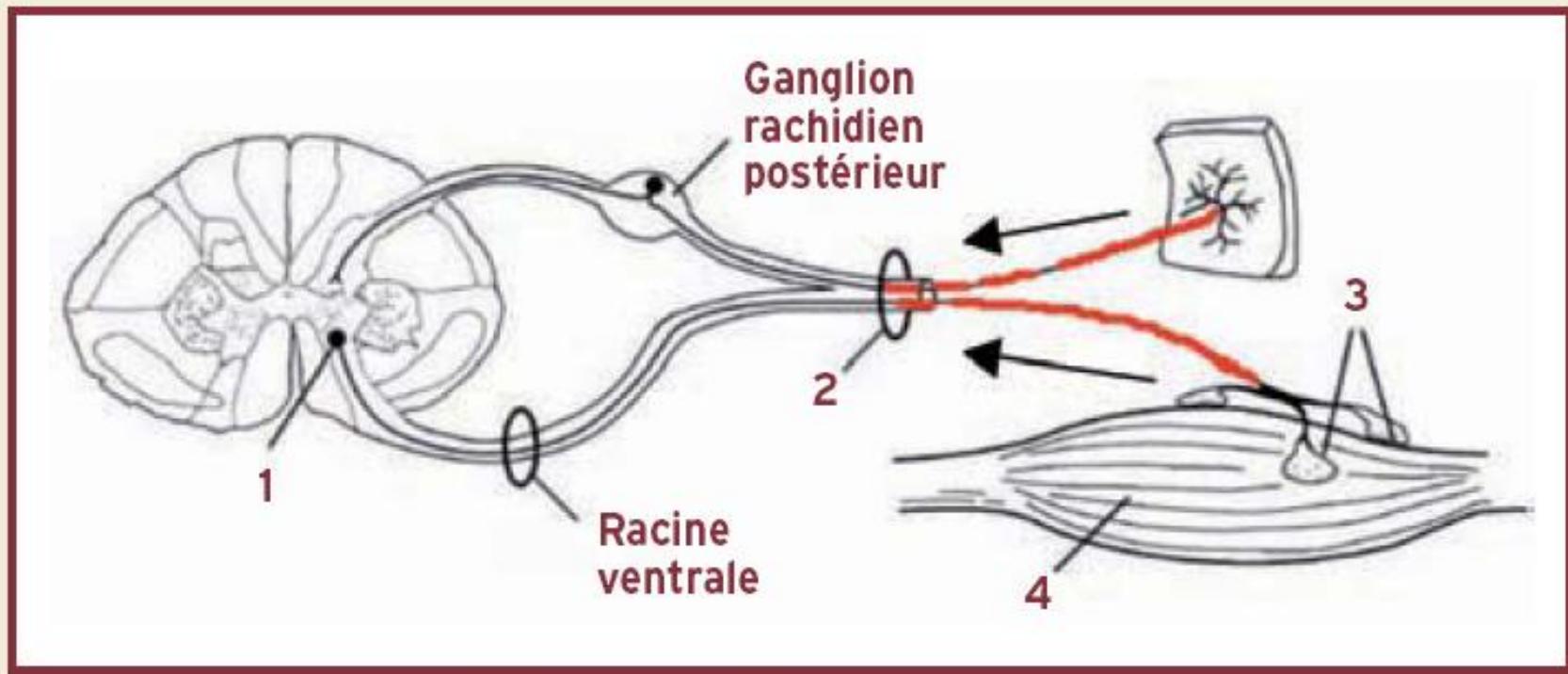
| Type d'atteinte | Particularités |
|----------------------------|---|
| Axonopathie distale | <ul style="list-style-type: none"> ■ Atteinte sensitivomotrice symétrique à début distal, de progression ascendante (« <i>dying back</i> ») par dégénérescence rétrograde de l'axone ■ Débute habituellement au niveau des axones les plus longs, donc cliniquement au niveau des membres inférieurs : dysfonction dite « longueur-dépendante » ■ Causes toxiques (médicaments, toxiques industriels) et métaboliques (diabète) ■ Tendance à la régression lorsque la cause disparaît (neuropathies toxiques et parentielles) |
| Dégénérescence wallérienne | <ul style="list-style-type: none"> ■ Altération focale des fibres nerveuses (section, obstruction vasculaire) conduisant à une dégénérescence de leur partie distale ■ Du fait de l'interruption du transport axonal, les axones distaux se rétractent et se désintègrent. Les débris nerveux sont ensuite phagocytés, préparant les mécanismes de réparation ■ Séquelles fréquentes |
| Myélinopathie | <ul style="list-style-type: none"> ■ La démyélinisation débute habituellement au nœud de Ranvier, qui s'élargit par rétraction des boucles de la gaine de myéline ■ Il peut exister de multiples zones de démyélinisation segmentaire distribuées au hasard ■ Les mécanismes de réparation mis en jeu peuvent aboutir à une remyélinisation ■ Une atteinte axonale secondaire est possible ■ Causes dysimmunes (polyradiculonévrites) |
| Neuronopathie sensitive | <ul style="list-style-type: none"> ■ Atteinte du corps cellulaire du neurone sensitif dans le ganglion rachidien postérieur (l'axone dégénère secondairement) ■ Atteinte sensitive pure, souvent asymétrique ■ Causes principalement dysimmunes, paraneoplasiques et toxiques (chimiothérapies) |

Tableau 2 Apport de l'EMG en pathologie du nerf périphérique et du muscle

| | | NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES | | JONCTION NEURO-MUSCULAIRE | MALADIES MUSCULAIRES |
|------------------------|------------------------------|--|-----------------|------------------------------|---|
| | | AXONALES | DÉMYÉLINISANTES | | |
| en détection | au repos | potentiels de fibrillation | | normal | tracés riches et polyphasiques (sommation spatiale) |
| | à l'effort | tracés pauvres (en unité motrices) et accélérés (sommation temporelle) | | | |
| en stimulo-détection | vitesses de conduction | normales | diminuées | normal | normal |
| | potentiels sensitifs distaux | diminution de l'amplitude des réponses motrices et sensitives | peu diminuées | | |
| stimulation répétitive | à basse fréquence | sans objet | | décrément (myasthénie) | sans objet |
| | à haute fréquence | | | potentiation (Lambert-Eaton) | |

Axonopathie distale

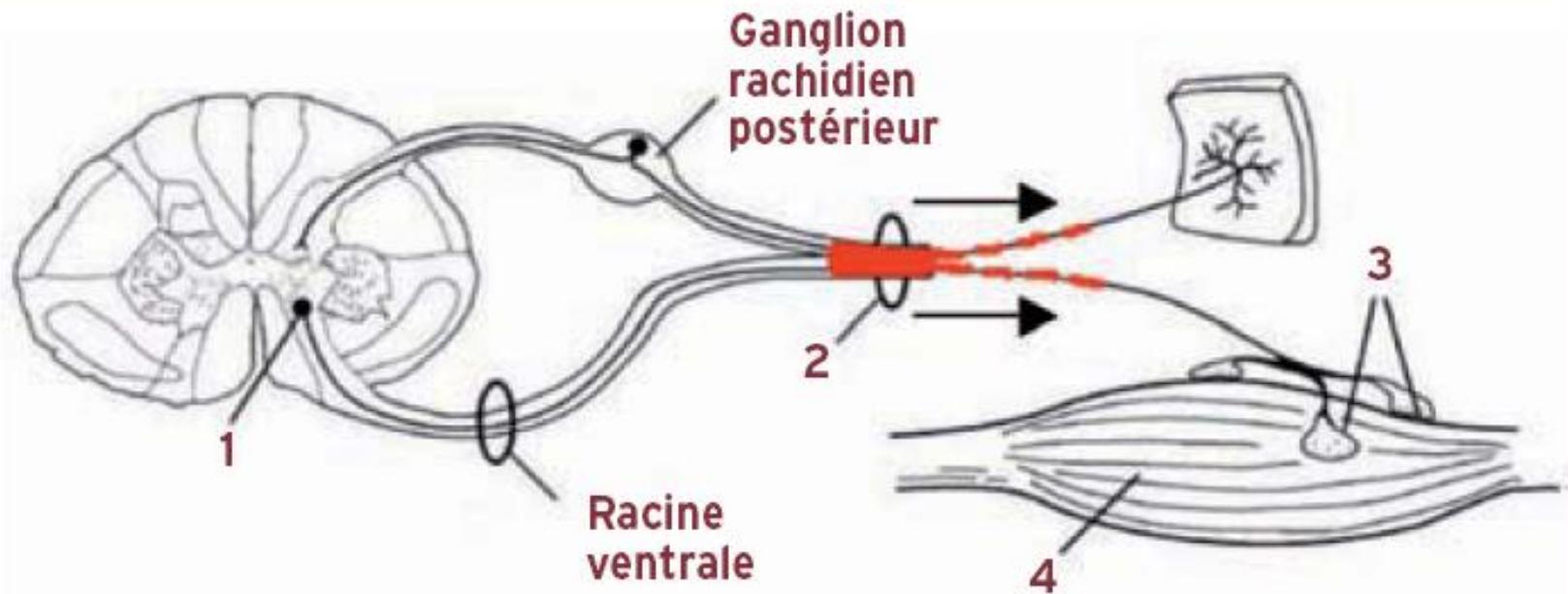
- Atteinte sensitivo-motrice symétrique à début distal, de progression ascendante (« dying back ») par dégénérescence rétrograde de l'axone
- Débute habituellement au niveau des axones les plus longs, donc cliniquement au niveau des membres inférieurs : dysfonction dite « longueur-dépendante »
- Causes toxiques (médicaments, toxiques industriels) et métaboliques (diabète)
- Tendance à la régression lorsque la cause disparaît (neuropathies toxiques et parentielles)



Polyneuropathie ascendante par dégénérescence
rétrograde ("dying back")

Dégénérescence wallérienne

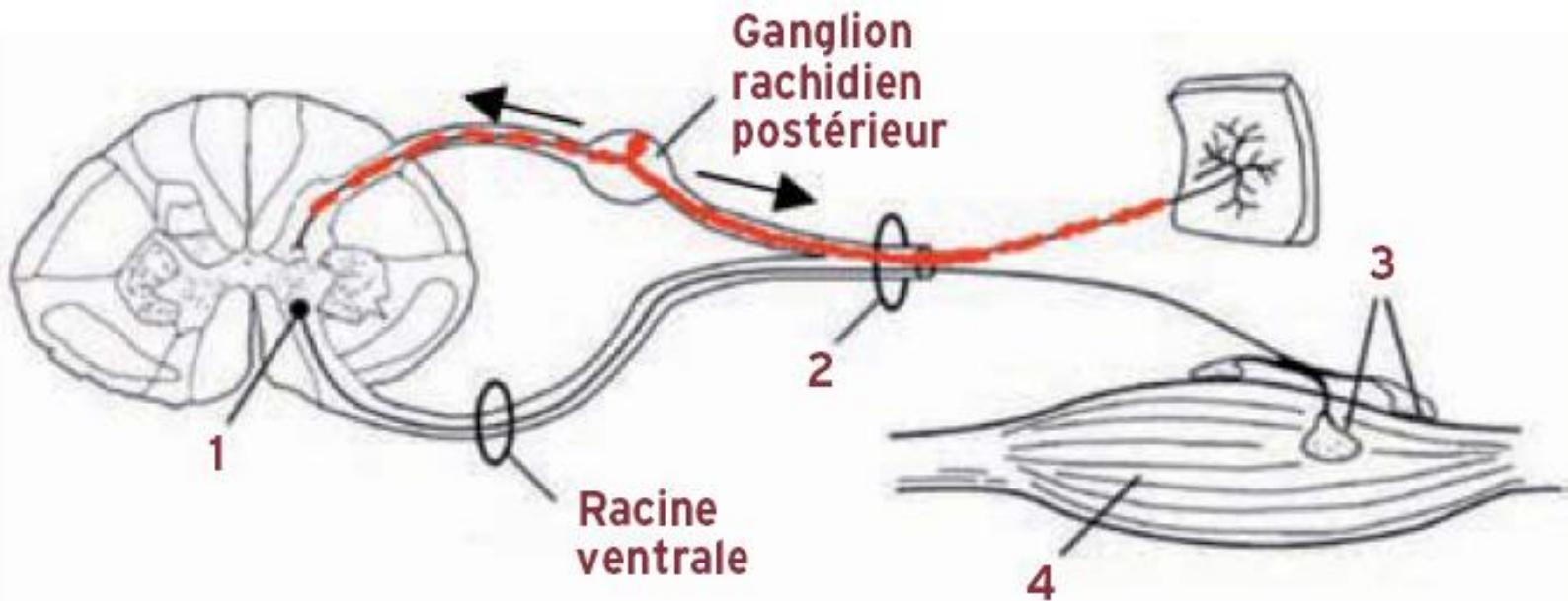
- Altération focale des fibres nerveuses (section, obstruction vasculaire) conduisant à une dégénérescence de leur partie distale
- Du fait de l'interruption du transport axonal, les axones distaux se rétractent et se désintègrent. Les débris nerveux sont ensuite phagocytés, préparant les mécanismes de réparation
- Séquelles fréquentes



Mononeuropathie et dégénérescence wallérienne distale

Neuronopathie sensitive

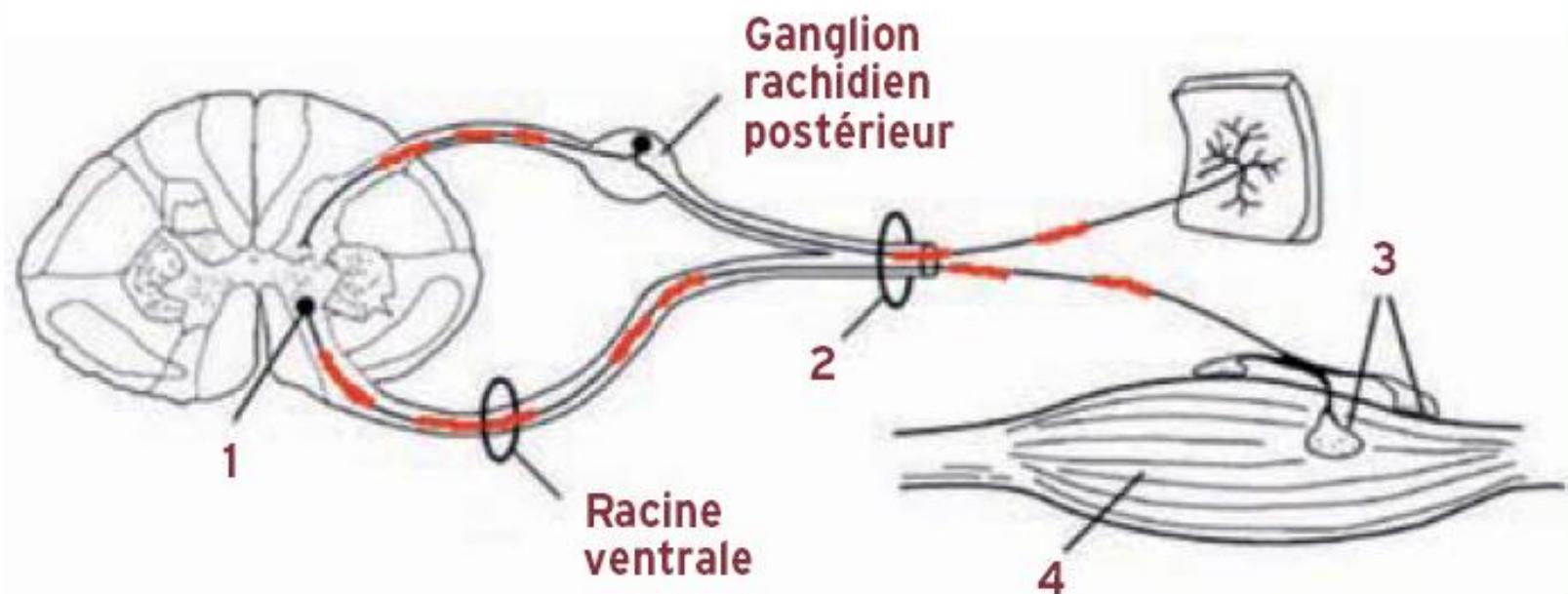
- Atteinte du corps cellulaire du neurone sensitif dans le ganglion rachidien postérieur (l'axone dégénère secondairement)
- Atteinte sensitive pure, souvent asymétrique
- Causes principalement dysimmunes, paranéoplasiques et toxiques (chimiothérapies)



Neuropathie sensitive (ganglionopathie)

Myélinopathie

- La démyélinisation débute habituellement au nœud de Ranvier qui s'élargit par rétraction des boucles de la gaine de myéline
- Il peut exister de multiples zones de démyélinisation segmentaire distribuées au hasard
- Les mécanismes de réparation mis en jeu peuvent aboutir à une remyélinisation
- Une atteinte axonale secondaire est possible
- Causes dysimmunes (polyradiculonévrites)



Polyradiculonévrite (lésions de démyélinisation segmentaire réparties des racines aux parties distales)

| Présentation | Aiguë | Subaiguë | Chronique |
|-----------------------|-----------------------------|--|---|
| Lésions | Formes symétriques | | |
| Axonale | Porphyrie Guillain-Barré | Métabolique Toxique Amylose | Métabolique Toxique Génétique |
| Démyélinisante | Guillain-Barré | PRN subaiguë Syndrome POEMS | PRN chronique Héréditaire Gammapathie monoclonale |
| | Formes asymétriques | | |
| Axonale | Vascularite Borréliose | Vascularite Borréliose Diabète Paranéoplasique Infections (VIH, lèpre) | Vascularite Borréliose Paranéoplasique |
| Démyélinisante | Guillain-Barré (rare) | PRN multifocales Neuropathies tomaculaires Neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction | |

Principales étiologies

Neuropathies (auto)-immunitaires

- Par atteinte de la myéline : syndrome de Guillain-Barré
- Par axonopathies : neuropathies paranéoplasique
- De mécanisme encore inconnu
- Associées aux dysglobulinémies

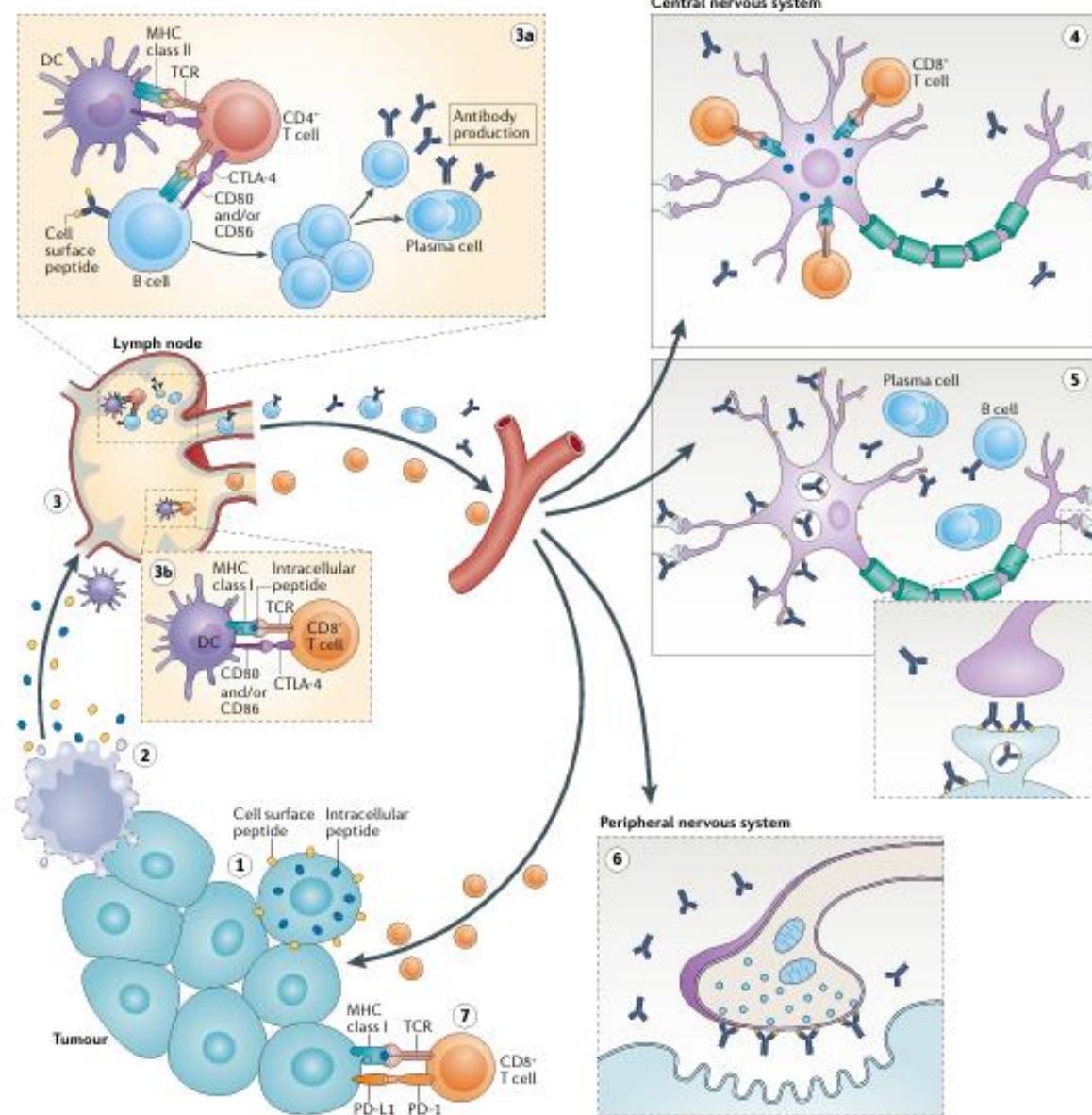


Figure 1 Antibodies in Autoimmune Neuropathies: Associated Clinical Syndromes and Diagnostic Categories, Clinical Use, Pathogenicity, and Diagnostic Tests

| Onset | Syndrome | Category | Antibody | Clinical use | Pathogenicity | Diagnostic tests |
|-------|-------------------------|--------------|------------------------------|------------------------|---|------------------------------------|
| Acute | Sensory-ataxic | ASAN | Disialosyl IgG | Diagnostic | Likely pathogenic | ELISA/TLC |
| | Pure motor | AMAN/AMSAN | GM1/GD1a – GalGalNAc IgG | Diagnostic | Likely pathogenic | ELISA/TLC |
| | Sensory-motor | AIDP | GalGalNAc IgG | Diagnostic | Likely pathogenic | ELISA/TLC |
| | Acute onset nodopathies | | Pan-NF, Caspr1, CNTN1, NF155 | Diagnostic, monitoring | Pan-NF, Caspr1 → Likely pathogenic CNTN1, NF155 → Pathogenic | CBA, ELISA, teased nerve fibers IF |
| | Pharyngocervical | PCB palsy | GT1a IgG | Diagnostic | Likely pathogenic | ELISA/TLC |
| | Ataxia ophthalmoplegia | MFS spectrum | GQ1b-GT1a IgG | Diagnostic | Likely pathogenic | ELISA/TLC |

AIDP = acute inflammatory demyelinating polyneuropathy; AMAN = acute motor axonal neuropathy; AMSAN = acute motor-sensory axonal neuropathy; ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibodies; ASAN = acute sensory ataxic neuropathy; CANOMAD = chronic ataxic neuropathy ophthalmoplegia, M-protein, cold agglutinins, and disialosyl antibodies; Caspr1 = contactin-associated protein 1; CBA = cell-based assay; CIDP = chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; CMV = cytomegalovirus; CNTN1 = contactin-1; CRMP5 = collapsin response-mediator protein-5; EIA = enzyme immunoassay; MAG = myelin-associated glycoprotein; MFS = Miller Fisher syndrome; MGUSP = polyneuropathy associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance; MMN = multifocal motor neuropathy; MPO = myeloperoxidase; NF155 = neurofascin 155; PanNF = pan-neurofascin; PR3 = anti-proteinase-3; TLC = thin-layer chromatography.

| | | | | | | |
|------------------|--------------------------|--|---|---|---|--|
| Subacute/chronic | Sensory-ataxic | IgM MGUSP CANOMAD Sensory neuropathy | MAG IgM, sulfatides IgM Disialosyl IgM Para-neoplastic Sjögren | Diagnostic, monitoring? Diagnostic Diagnostic Diagnostic | MAG → Pathogenic Sulfatides → Unknown Likely pathogenic Not pathogenic Not pathogenic | ELISA, nerve IF, HNK-1 CBA ELISA/TLC Brain IF, blot EIA ELISA/TLC |
| | Pure motor | MMN | GM1/GalGalNAc IgM | Diagnostic | Likely pathogenic | |
| | Sensory-motor asymmetric | Multifocal CIDP Mononeuritis multiplex | ? | Diagnostic, monitoring | MPO → Pathogenic; PR3 → Unknown Cryoglobulins → Unknown | ANCA → IF; MPO, PR3 → EIA Cryoglobulins → Cryoprecipitate quantification and immunofixation |
| | Sensory-motor symmetric | CIDP Autoimmune nodopathies Paraneoplastic | Typical Distal NF155, CNTN1 Caspr1, Pan-NF CRMP5, amphiphysin IgG | Diagnostic, monitoring Diagnostic, monitoring Diagnostic | Pathogenic NF155, CNTN1 → Pathogenic Caspr1, Pan-NF → Likely pathogenic Not pathogenic | ELISA, nerve IF, HNK-1 CBA CBA, ELISA, teased nerve fibers IF Brain IF, blot |

AIDP = acute inflammatory demyelinating polyneuropathy; AMAN = acute motor axonal neuropathy; AMSAN = acute motor-sensory axonal neuropathy; ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibodies; ASAN = acute sensory ataxic neuropathy; CANOMAD = chronic ataxic neuropathy ophthalmoplegia, M-protein, cold agglutinins, and disialosyl antibodies; Caspr1 = contactin-associated protein 1; CBA = cell-based assay; CIDP = chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; CMV = cytomegalovirus; CNTN1 = contactin-1; CRMP5 = collapsin response-mediator protein-5; EIA = enzyme immunoassay; MAG = myelin-associated glycoprotein; MFS = Miller Fisher syndrome; MGUSP = polyneuropathy associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance; MMN = multifocal motor neuropathy; MPO = myeloperoxidase; NF155 = neurofascin 155; PanNF = pan-neurofascin; PR3 = anti-proteinase-3; TLC = thin-layer chromatography.

Par atteinte prédominante de la
myéline

Syndrome de Guillain-Barré

- Idiopathique, souvent précédé d'une infection à *C. Jejuni* (20 à 30%) ou à CMV (10 à 20%)
- **Tableau clinique**
 - **forme typique** : paralysie aiguë (<4 sem) ascendante
 - troubles moteurs : discrets au début, grossièrement symétriques, avec installation d'une paralysie ascendante des 4 membres (avec aréflexie), des muscles respiratoires, des nerfs crâniens (VII)
 - troubles sensitifs distaux d'installation récente, parfois accompagnés de douleurs diffuses, aréflexie tendineuse symétrique. Ataxie proprioceptive possible.
 - souvent ces patients sont considérés au début comme « psychiatriques »
 - **manifestations particulières** :
 - triade de Miller-Fischer : aréflexie, troubles proprioceptifs, ophtalmo-parésie
 - manifestations dysautonomiques : rétention d'urine
 - atteinte bulbaire
- **Diagnostic**
 - PL : hyperprotéinorachie sans cellules (dissociation albumino-cytologique) : peut être retardée de 3 à 15 jours par rapport au début clinique
 - EMG : intérêt pronostique (survenue d'insuffisance respiratoire plus fréquente dans les formes démyélinisantes)
 - anticorps sériques : IgG dirigés contre le GM1 (plus fréquente dans les formes axonales et celles précédées par une infection à *C. jejuni*) et anticorps anti-GQ1b dans le syndrome de Miller-Fisher (90 % des cas)

| CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DU SYNDROME DE GUILAIN-BARRÉ TYPIQUE | |
|--|--|
| Caractéristiques indispensables pour le diagnostic | |
| Faiblesse progressive dans les deux bras et dans les deux jambes Aréflexie | |
| Caractéristiques qui permettent de suspecter fortement le diagnostic | |
| Progression des symptômes sur quelques jours à 4 semaines Relative symétrie des symptômes Symptômes et signes sensitifs modérés Atteinte des nerfs crâniens, en particulier paralysie faciale bilatérale Récupération débutant entre 2 et 4 semaines après l'arrêt de l'aggravation Dysautonomie Absence de fièvre à l'installation des symptômes Augmentation du taux de protéines dans le LCR avec moins de 10 cellules/mm ³ Signes électro-physiologiques typiques Douleurs (fréquemment présentes) | |
| Caractéristiques qui excluent le diagnostic | |
| Diagnostic de botulisme, myasthénie, poliomyélite antérieure aiguë ou neuropathie toxique Anomalies du métabolisme des porphyrines Histoire récente de diptéries Syndrome sensitif pur, sans faiblesse motrice | |

Tableau 1. LCR : liquide céphalo-rachidien

TABLEAU 1. CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE BRIGHTON : NIVEAU DE CERTITUDE DIAGNOSTIQUE

| | 1 (fort) | 2 | 3 | 4 (faible) |
|--|----------|----------|-----|------------|
| Arguments cliniques | | | | |
| Déficit moteur des membres bilatéral et flasque | oui | oui | oui | oui/non |
| Hypo-/aréflexie | oui | oui | oui | oui/non |
| Évolution monophasique, délai entre le début des symptômes et le plateau compris entre 12 heures et 28 jours | oui | oui | oui | oui/non |
| Arguments biologiques | | | | |
| LCS : < 50 GB / μ L (habituellement < 10) | oui | oui* | non | oui/non |
| LCS : protéinorachie élevée | oui | oui/non* | non | oui/non |
| Arguments électrophysiologiques | | | | |
| Compatible avec une des formes de SGB | oui | oui/non | non | oui/non |
| Absence de diagnostic alternatif | oui | oui | oui | oui |

Le niveau de certitude diagnostique varie de 1 (haut niveau de certitude) à 4 (faible niveau de certitude) selon des arguments cliniques, biologiques et électrophysiologiques.

* En l'absence d'analyse du LCS, l'étude de la conduction nerveuse doit être en faveur d'un SGB.

GB : globules blancs ; LCS : liquide céphalo-rachidien ; SGB : syndrome de Guillain-Barré. D'après les réf. 8 et 10.

| Subtypes and variants | IgG autoantibodies to |
|--|-----------------------|
| Guillain–Barré syndrome | |
| Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy | None |
| Facial variant: Facial diplegia and paresthesia | None |
| Acute motor axonal neuropathy | GM1, GD1a |
| More and less extensive forms | |
| Acute motor–sensory axonal neuropathy | GM1, GD1a |
| Acute motor-conduction-block neuropathy | GM1, GD1a |
| Pharyngeal–cervical–brachial weakness | GT1a > GQ1b >> GD1a |
| Miller Fisher syndrome | GQ1b, GT1a |
| Incomplete forms | |
| Acute ophthalmoparesis (without ataxia) | GQ1b, GT1a |
| Acute ataxic neuropathy (without ophthalmoplegia) | GQ1b, GT1a |
| CNS variant: Bickerstaff's brain-stem encephalitis | GQ1b, GT1a |

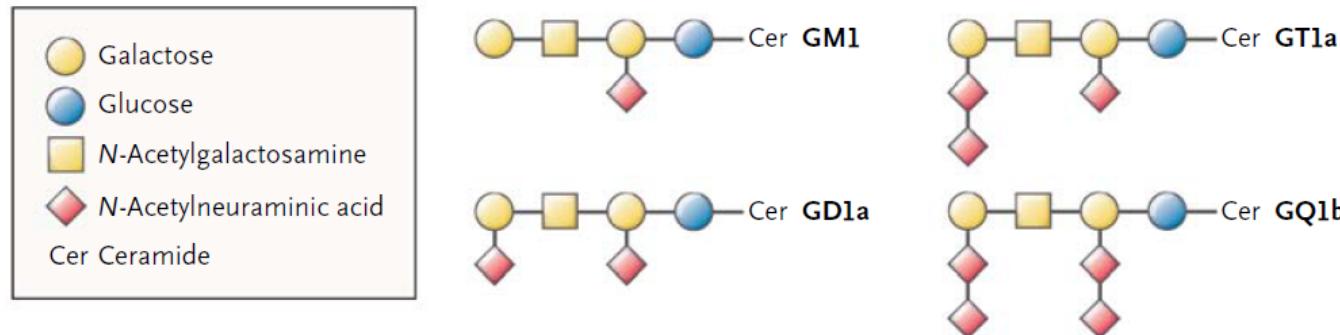


Figure 1. Spectrum of Disorders in the Guillain–Barré Syndrome and Associated Antiganglioside Antibodies.

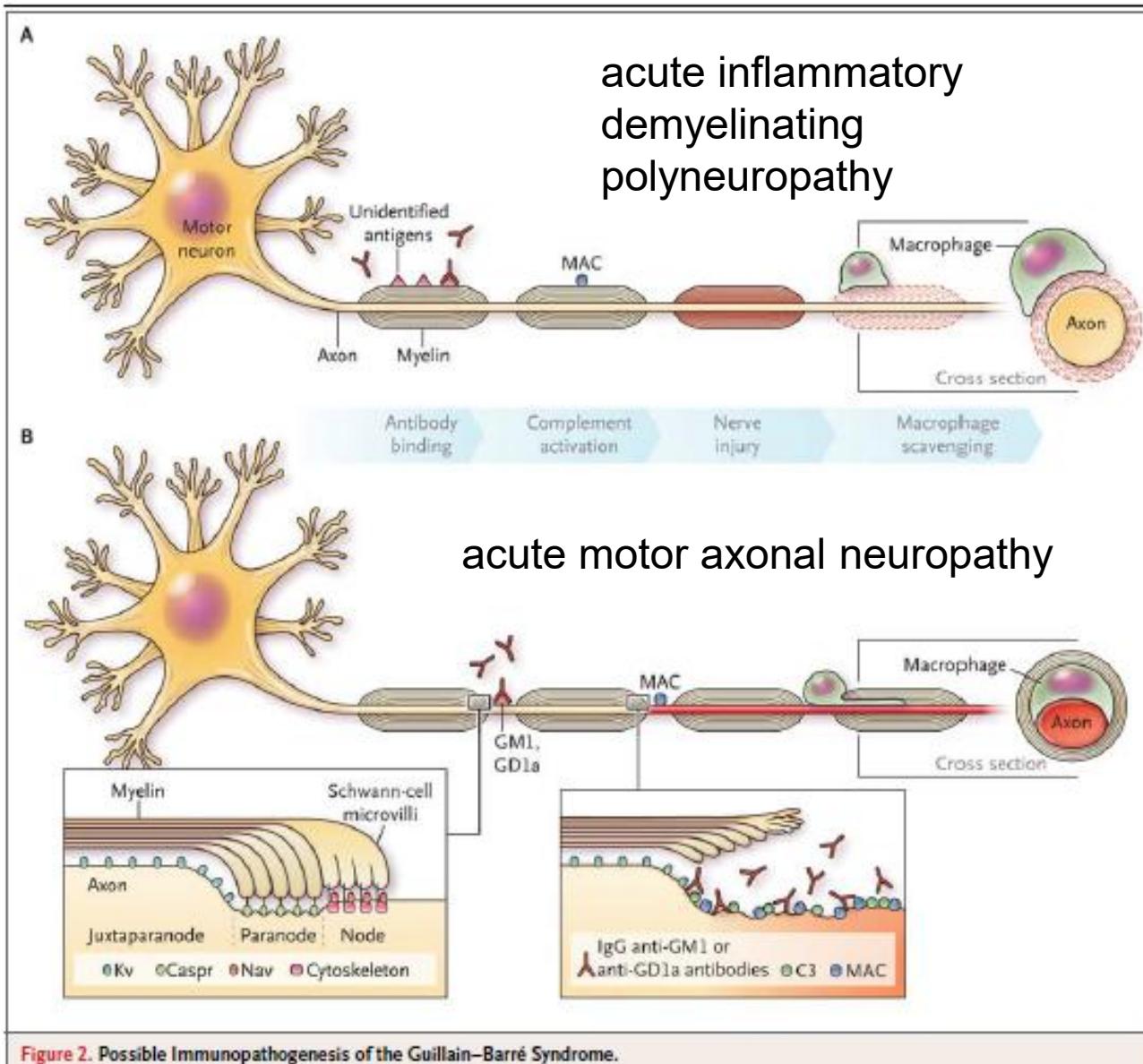


Figure 2. Possible Immunopathogenesis of the Guillain–Barré Syndrome.

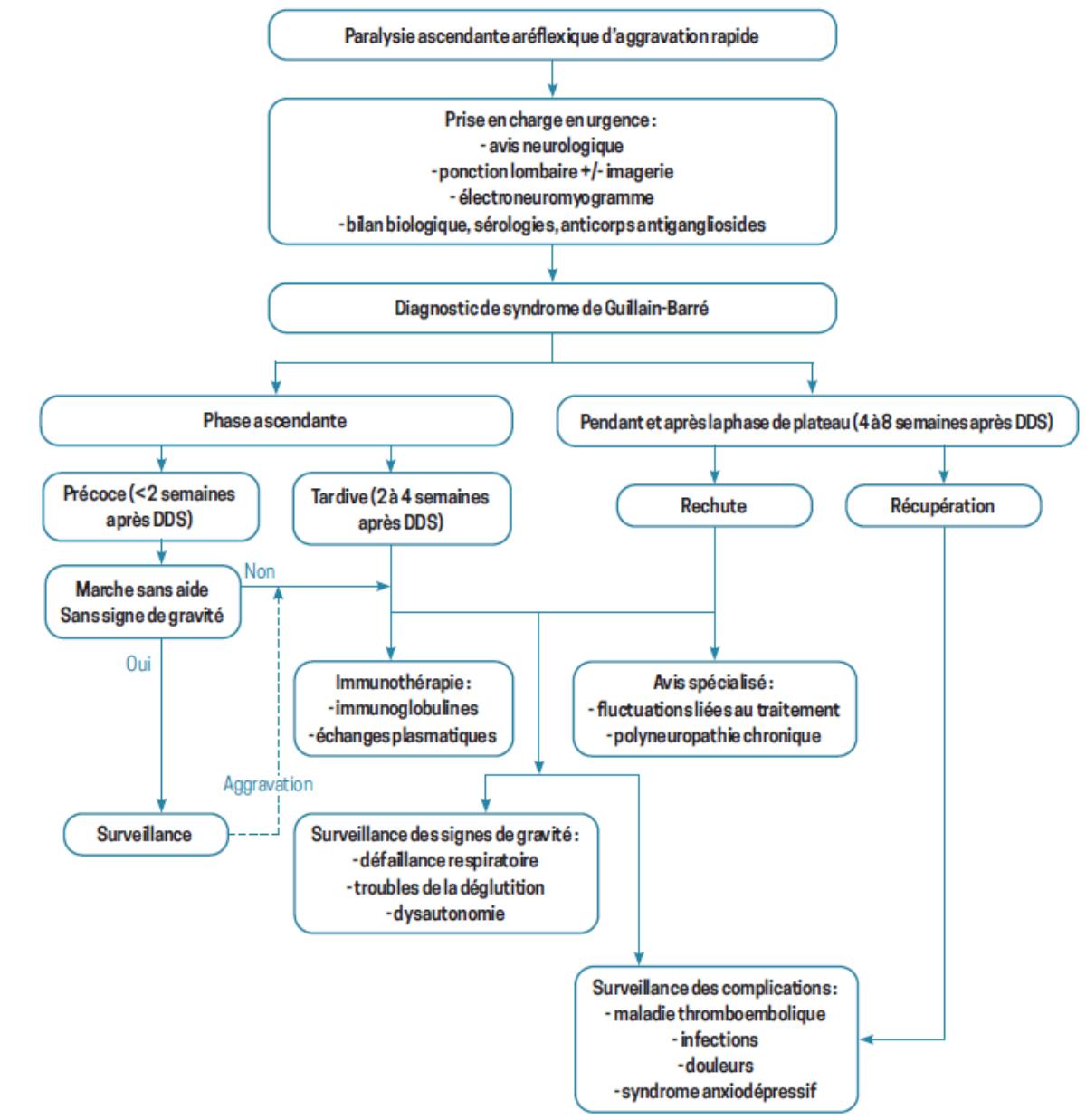


Figure. Diagnostic et prise en charge du syndrome de Guillain-Barré. DDS : début des symptômes. D'après réf. 2.

Table 1. Management of the Guillain–Barré Syndrome.

Monitoring of cardiac and pulmonary dysfunction

Electrocardiography, blood pressure, pulse oximetry for oxyhemoglobin saturation, vital capacity, and swallowing should be regularly monitored in patients who have severe disease, with checks every 2–4 hr if the disease is progressing and every 6–12 hr if it is stable.⁶³

Insertion of a temporary cardiac pacemaker, use of a mechanical ventilator, and placement of a nasogastric tube should be performed on the basis of the monitoring results.

Prevention of pulmonary embolism

Prophylactic use of subcutaneous heparin and compression stockings is recommended for adult patients who cannot walk.

Immunotherapy

Intravenous immune globulin or plasma exchange should be administered in patients who are not able to walk unaided.

In patients whose status deteriorates after initial improvement or stabilization, retreatment with either form of immunotherapy can be considered. However, plasma exchange should not be performed in patients already treated with immune globulin because it would wash out the immune globulin still present in the blood. Also, immune globulin should not be used in patients already treated with plasma exchange because this sequence of treatments is not significantly better than plasma exchange alone.⁶⁴

Autres pathologies

- Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique : deux formes
 - Lentement progressive
 - À rechutes
- Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants
 - Neuropathie multifocale, motrice pure, prédominant aux MS
- Polyneuropathie associée à une gammopathie monoclonale IgM anti-MAG (myelin-associated glycoprotein) :
 - Purement ou à nette prédominance sensitive

Polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique

- d'installation plus lente (> 2 mois)
- 2 formes évolutives :
 - lentement progressive (environ deux tiers des cas)
 - à rechutes (un tiers des cas).
- Forme habituelle : de façon symétrique signes cliniques moteurs aux 4 membres, prédominant sur les racines, et sensitifs, prédominant sur la proprioception, aréflexie partielle ou généralisée, signes électrophysiologiques (blocs de conduction sur les nerfs moteurs), hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire
- Nombreuses formes atypiques : à prédominance motrice ou sensitive, asymétrique ou multifocale, voire monofocale au début
- Évolution largement imprévisible, mais conduisant en général à un déficit moteur et sensitif d'aggravation progressive, handicapant la marche et les gestes de la vie quotidienne aux membres supérieurs

Par atteinte axonale prédominante

Neuropathies périphériques paranéoplasiques

- Neuronopathie sensitive (atteinte ganglion rachidien postérieur) subaiguë (AC anti-Hu) : éventuellement associée à encéphalite limbique, neuropathie sensitive, encéphalomyélite
- Dysautonomie (AC anti-Hu) : pseudo-obstruction digestive, hypotension orthostatique, arythmie cardiaque, anomalie pupillaire
- Neuropathies périphériques : AC anti-CV2, antiYo, anti-Ma2, anti-amphysine, anti-RI

Les syndromes paranéoplasiques neurologiques

Tableau 1 Syndromes neurologiques paranéoplasiques classiques et non classiques

| | Classique | Non classique |
|-----------------------------------|---|--|
| Cerveau, nerfs crâniens et rétine | Dégénérescence cérébelleuse | Encéphalite du tronc cérébral |
| | Encéphalite limbique | Névrite optique |
| | Encéphalomyélite | Rétinopathie associée à un cancer |
| | Opsoclonus-myoclonus | Rétinopathie associée à un mélanome |
| Moelle épinière | | Syndrome de l'homme raide |
| | | Myélite, myélopathie nécrosante, Syndrome du motoneurone |
| Jonction neuromusculaire | Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton | Myasthénie |
| Nerfs périphériques ou muscle | Neuropathie sensitive Neuromyotonie acquise | Neuropathie sensitivomotrice, neuropathie à paraprotéine, neuropathie avec vascularite |
| | Pseudo-obstruction intestinale | Neuropathie autonome, polymyosite |
| | Dermatomyosite | Myopathie nécrosante aiguë |

Principaux anticorps onconeuraux associés aux neuropathies paranéoplasiques

| ANTICORPS | TYPE PRINCIPAL DES NEURO-PATHIES | AUTRES SYNDROMES NEUROLOGIQUES ASSOCIÉS | CANCERS ASSOCIÉS |
|--------------------------|---|---|--|
| Anti-Hu | Neuronopathie sensitive | ■ Encéphalite limbique ■ Neuropathie sensitive ■ Encéphalomyélite | ■ CPPC |
| Anti-Ri | Neuropathie sensitive et motrice | ■ Opsoclonus-myoclonus ■ Syndrome cérébelleux | ■ Adénocarcinome du sein chez la femme ■ Adénocarcinome pulmonaire chez l'homme |
| Anti-Ma2 (Ta) | Neuropathie sensitive et motrice* | ■ Encéphalite limbique | ■ Séminome testiculaire |
| Anti-CV2 | Neuropathie sensitive et motrice démyélinisante | ■ Neuropathie ■ Syndrome cérébelleux | ■ CPPC ■ Thymome |
| Anti-amphiphysine | Neuronopathie sensitive | ■ Stiff-person syndrome | ■ Adénocarcinome du sein ■ CPPC |

Tableau 1 * Un seul cas décrit. CPPC: cancer du poumon à petites cellules.

Table 2 | Neuronal autoantibodies associated with PNSs

| Autoantibody | Antigen | Main PNS | Frequency of association with cancer (%) | Associated cancer types (%) |
|---|-----------------------------------|---|--|---|
| Autoantibodies targeting intracellular, onconeural antigens | | | | |
| Hu (ANNA1) ¹⁰⁵ | HuD (ELAV4) | Limbic encephalitis, encephalomyelitis and/or sensory neuronopathy | >90 | SCLC (75), NSCLC (10) and extra-thoracic cancers (15) |
| CRMP5 (CV2) ⁴³ | CRMP5 | Encephalomyelitis and/or sensorimotor neuropathy | >90 | SCLC (77), NSCLC (5), thymoma (8) and extra-thoracic cancers (10) |
| SOX1 (REF. ¹⁰⁶) | SOX1 | LEMS and PCD | >95 | SCLC (93), NSCLC (4) and extra-thoracic cancers (3) |
| MAP1B (PCA2) ¹⁰⁷ | MAP1B | Encephalomyelitis and/or sensorimotor neuropathy | >90 | SCLC (45), NSCLC (27) and extra-thoracic cancers (28) |
| Yo (PCA1) ¹⁰⁸ | CDR2 or CDR2L | PCD | >90 | Ovarian (62), breast (26) and fallopian tube (12) cancers |
| Ri (ANNA2) ¹⁰⁹ | NOVA1 and/or NOVA2 | Brainstem encephalitis and opsoclonus | >85 | Breast (51), lung (30) and other (19) cancers |
| Amphiphysin ¹¹⁰ | Amphiphysin | SPS and encephalomyelitis and/or sensorimotor neuropathy | >80 | SCLC (59), breast cancer (35) and others (6) |
| Tr ²⁴ | DNER | PCD | >90 | Hodgkin lymphoma |
| Ma and/or Ma2 (REF. ¹¹¹) | Ma1 and Ma2 ^a | Limbic encephalitis and brainstem encephalitis | >90 | Testicular cancer (47), lung cancers (17) and other cancers (36; mainly gastrointestinal tumours) |
| Autoantibodies against synaptic receptors and other neuronal cell surface proteins^b | | | | |
| NMDAR ¹¹² | GluN1 | Anti-NMDAR encephalitis | 58 | Ovarian teratoma ^c |
| AMPAR ¹¹³ | GluA1 and/or GluA2 | Limbic encephalitis (~60%) and non-focal encephalitis (40%) | >50 | Lung (36), thymus (32), breast (20) and other (12) cancers |
| GABA _B R ¹¹⁴ | B1 subunit of GABA _B R | Limbic encephalitis (~90%) and cerebellar ataxia, opsoclonus myoclonus syndrome or others (10%) | >50 | SCLC |
| mGluR5 (REF. ¹¹⁵) | mGluR5 | Non-focal encephalitis | 60 | Hodgkin lymphoma |
| P/Q-type VGCC ⁵⁴ | P/Q-type VGCC | LEMS and PCD | 50 | SCLC |

AMPAR, α -amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolepropionic acid receptor; ANNA, antineuronal nuclear antibody; CDR2, cerebellar degeneration-related protein 2; CDR2L, CDR2-like; CRMP5, collapsin response mediator protein 5; DNER, delta and notch-like epidermal growth factor-related receptor; ELAV4, ELAV-like protein 4; GABA_BR, GABA type B receptor; GluA1, glutamate receptor 1 (an AMPAR subunit); GluA2, glutamate receptor 2 (an AMPAR subunit); GluN1, NMDAR subunit NR1; HuD, Hu-antigen D; LEMS, Lambert–Eaton myasthenic syndrome; MAP1B, microtubule-associated protein 1B; mGluR5, metabotropic glutamate receptor 5; NMDAR, N-methyl-D-aspartate receptor; NOVA, neuro-oncological ventral antigen; NSCLC, non-small-cell lung cancer; PCA, Purkinje cell cytoplasmic antibody; PCD, paraneoplastic cerebellar degeneration; PNS, paraneoplastic neurological syndrome; SCLC, small-cell lung cancer; SPS, stiff-person syndrome; VGCC, voltage-gated calcium channel. ^aMa2 autoantibodies react only with Ma2; autoantibodies that react with both Ma1 and Ma2 are called Ma antibodies.

^bThese autoantibodies were selected for inclusion in this table because they were associated with cancer in at least 50% of the reported patients; for anti-NMDAR autoantibodies, this frequency of association applies only to patients aged >18 years (younger patients rarely have tumours). ^cIn patients aged >50 years, the encephalitis can be associated with other tumour types¹¹⁶.

Figure 2 Autoimmune Nodopathies: Key Features That Should Prompt Testing for Nodal/Paranodal Antibodies

Autoimmune nodopathies

- Sensory-motor +/- cranial
- "Demyelinating" physiology

- Nerve biopsy: Axonal
- MRI: Roots enhancement
- CSF: High protein levels

- IVIG: Poor response
- Steroids: Partial/good response
- Rituximab: Good response

CNTN1 IgG4/IgG3*

- Subacute onset
- Tetraparesis
- Early denervation
- Ataxia
- Cranial nerves
- Nephrotic syndrome
- *IgG3 in the early phase

Caspr1 IgG4/IgG3

- Acute/subacute onset
- Tetraparesis
- Sensory ataxia and tremor
- Cranial nerves
- Respiratory pain (50%)

NF155 IgG4

- Chronic onset
- Young male
- Distal weakness
- Cerebellar ataxia and tremor
- HLA DRB1*15

Pan-NF IgG1/IgG3/IgG4

- Acute/subacute onset
- Severe monophasic course
- Initial IVIG response
- Cranial nerve
- Respiratory involvement
- Autonomic dysfunction
- Nephrotic syndrome
- Reversible conduction failure

Caspr1 = contactin-associated protein 1; CNTN1 = contactin-1; IVIg = IV immunoglobulin; NF155 = neurofascin 155; PanNF = pan-neurofascin.

Les neuropathies associées aux dysglobulinémies

- Par mécanisme dysimmunitaire:
 - AC anti-MAG (IgM)
 - Syndrome CANOMAD (Chronic ataxic neuropathy, ophtalmoplegia, IgM protein, Disialosyl antibodies): IgM et Ac-antigangliosides disialités
 - Polyradiculonévrites chronique liée à dysglobulinémie M
 - Syndrome POEMS (neuropathie périphérique, organomégalie, endocrinopathie, anomalie des plasmacytes, altérations cutanées)
- Liées aux cryoglobulines
- Associées à l'amylose AL (dépôts)

Vascularites

À la base de mononeuropathies multiples

- Vascularites primaires :
 - Périartérite noueuse
 - Polyangéite microscopique
 - Granulomatose de Wegener
 - Syndrome de Churg et Strauss
- Vascularites secondaires
 - Syndrome de Gougerot-Sjögren
 - LED
 - PCE

Mononeuropathies infectieuses

- VIH
- Hépatite C (sensitivo-motrice à prédominance sensitive, douloureuse)
- Maladie de Lyme (nerfs crâniens) : *Borrelia burgdorferi*
- Lèpre (atteinte sensitive prédominante, hypertrophie nerveuse)

Neuropathies métaboliques

- Diabète sucré : polynévrite, neuropathie (multi)focale, atteinte végétative (troubles trophiques)
- Insuffisance rénale chronique : polynévrite sensitive
- Alcoolique : polynévrite
- Carences vitaminiques (B1 et B12)
- Hypothyroïdie : neuropathie sensitivo-motrice
- Neuropathies de réanimation

Neuropathies médicamenteuses

- Antinéoplasiques : vinca-alcaloïdes (vincristine, vinblastine, vindésine, vinorelbine), cisplatine et carboplatine, paclitaxel et docétaxel, thalidomide, bortézomib, ICI
- Anti-infectieux : stavudine, didanosine; isoniazide, éthambutol; métronidazole; chloroquine; nitrofurantoïne; dapsone
- Divers : amiodarone, disulfirame, almitrine, infliximab, pyridoxine, podophyllotoxine

Principaux médicaments neurotoxiques

→ Chimiothérapies

• Vinca-alcaloides

Vincristine (Oncovin)
Vinorelbine (Navelbine)
Vinblastine (Velbé, Velban)
Vindésine (Eldisine)

• Taxanes

Paclitaxel (Taxol)
Docétaxel (Taxotère)

• Dérivés du platine

Cisplatine (Cysplatyl)
Carboplatine (Paraplatine)
Oxaliplatin (Éloxatine)

• Autres

Thalidomide
Bortézomib (Velcade)
Misonidazole

→ Médicaments anti-infectieux

• Antirétroviraux

Stavudine (Zerit)
Didanosine (Videx)

• Antibiotiques

Antituberculeux (isoniazide,
éthambutol)
Métronidazole (Flagyl)
Nitrofurantoïne (Microdoïne)
Dapsone (Disulone)

→ Autres médicaments

Amiodarone (Cordarone)
Disulfirame (Esperal)
Bismésylate d'almitrine (Vectarion)
Anti-TNF alpha : infliximab (Remicade),
Adalimumab (Humira)
Tacrolimus (Prograf)

Léflunomide (Arava)
Pyridoxine (vitamine B6)
Podophyllotoxine (Condyline)
Interféron alpha
Statines

ΔΔ dans le contexte d'une toxicité
possible du traitement
(contexte ICI)

Critères diagnostiques

- survenue aiguë ou subaiguë
- corrélation temporelle entre le début du traitement et celui de la symptomatologie
- résultats biologiques (biopsie ou étude du LCR montrant une réaction lymphocytaire)
- absence d'arguments pour d'autres étiologies.

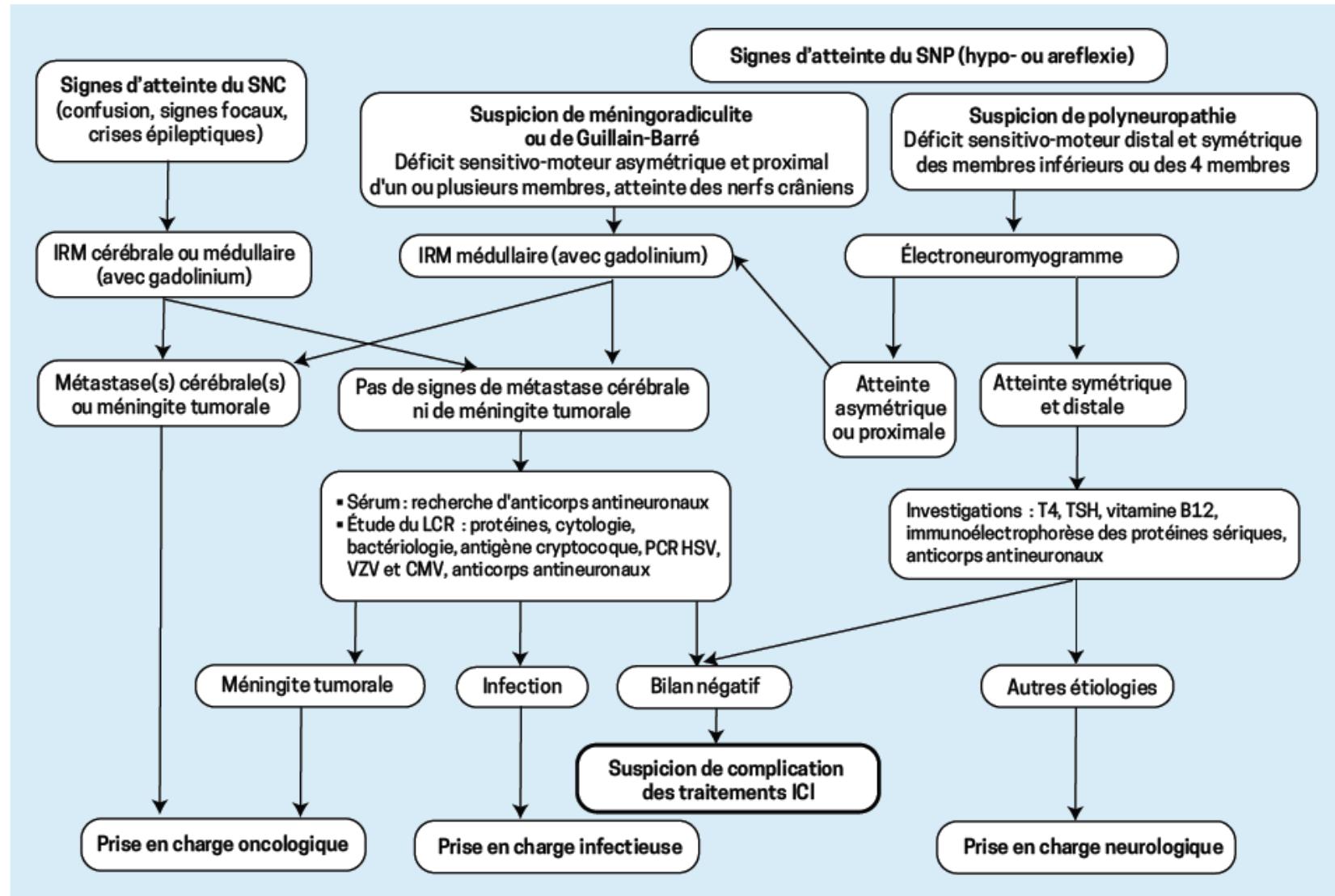


Figure. Orientation devant des effets indésirables neurologiques (SNC : système nerveux central ; SNP : périphérique)

Blinatumomab (Prescrire, 2018)

- Le blinatumomab est un anticorps monoclonal qui se lie à la fois aux récepteurs membranaires CD19 exprimés à la surface des lymphocytes B sains et malins, et aux récepteurs CD3 exprimés à la surface des lymphocytes T qui ont une activité anti tumorale. La liaison du blinatumomab sur ces récepteurs favoriserait la mise en contact des deux types de lymphocytes en vue d'aboutir à la destruction des cellules tumorales.
- Indiqué dans la leucémie aiguë lymphoblastique.

Palmarès 2023 de Prescrire

Pilule d'Or

Une Pilule d'Or est attribuée à un médicament qui constitue un progrès thérapeutique décisif dans un domaine où patients et soignants étaient particulièrement démunis

Non attribuée en 2023

Tableau d'Honneur 2023

Un médicament inscrit au Tableau d'Honneur apporte un progrès net pour certains patients par rapport aux moyens thérapeutiques déjà disponibles, avec certaines limites

Blincyto° (*blinatumomab*) Amgen

Dans la leucémie aiguë lymphoblastique lors d'une première rechute à haut risque, chez les enfants (n° 472)

Cité au Palmarès

Un médicament Cité au Palmarès contribue à améliorer, modestement, les moyens de prise en charge des patients

Aucun médicament cité en 2023

Toxicité importante dont neurologique

- tremblements, troubles de l'équilibre, confusions, somnolences, troubles de la coordination des mouvements, troubles du langage, désorientations, paresthésies
- le plus souvent réversibles à l'arrêt du médicament
- atteintes des nerfs crâniens, dont certaines graves
- des encéphalopathies graves voire mortelles ont été rapportées

Neuropathies génétiques

- Maladie de Charcot-Marie-Tooth
- Neuropathies par hyperpression (tomaculaires)
- Neuropathies sensitives et autonomes

+

Porphyries, neuropathies amyloïdes familiales,
lipidoses ...

Quelques tableaux particuliers

Polyneuropathies

- Symptômes et signes bilatéraux et symétriques, à prédominance distale, touchant d'abord les membres inférieurs, puis les membres supérieurs
- Atteinte à prédominance motrice ou sensitive

Etiologies

- Métabolique : diabète
- Alcool
- Toxiques (médicaments)
- Carentielles (vitamine B12)
- Insuffisance rénale chronique
- Immunes, paranéoplasiques
- Amyloïdose
- Gammapathie monoclonale de signification indéterminée (IgG et IgM)
- VIH

Tableau 2 : Médicaments d'usage courant associés à la polyneuropathie²⁵

| Agent | Type |
|--------------------|---|
| Chimiothérapie | <ul style="list-style-type: none">• Alcaloïde de la pervenche (vincristine, vinblastine)• Taxane (paclitaxel, docétaxel, cabazitaxel)• Analogues du platine (cisplatine, carboplatine, oxaliplatine)• Inhibiteurs du protéasome (bortézomib)• Thalidomide• Suramine |
| Autres médicaments | <ul style="list-style-type: none">• Métronidazole• Amiodarone• Phénytoïne• Pyridoxine (vitamine B₆)• Linézolide• Colchicine• Chloramphénicol• Dapsone• Nitrofurantoïne• Isoniazide• Disulfirame• Lamivudine |

Tableau 1 Agents thérapeutiques habituellement utilisés en hémato-oncologie et responsables de neuropathie périphérique

| Classe | Agent | Type d'atteinte périphérique |
|---------------------------|--------------------|---|
| Alkylants | Cisplatine | Neuropathie sensitive pure, signe de Lhermitte |
| | Carboplatine | Neuropathie sensitive pure |
| | Oxaliplatine | Neuropathie sensitive pure, paresthésies périabdominales, pharyngées et palmoplantaires |
| | Hexaméthylmélamine | Paresthésies |
| Inhibiteurs du protéasome | Procarbazine | Paresthésies |
| | Bortézomib | Neuropathie périphérique sensitive |
| Antimétabolites | Pemétrexed | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | Capécitabine | Paresthésies |
| | Fludarabine | Paresthésies |
| | Gemcitabine | Neuropathie sensitive pure |
| | Azacitidine | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| Nélarabine | Nélarabine | Neuropathie axonale sensitivomotrice, Polyradiculonévrite |
| | Cytarabine | Neuropathie sensitive pure |
| | | Polyradiculonévrite |
| Alcaloïdes végétaux | Paclitaxel | Neuropathie sensitive pure |
| | Docétaxel | Neuropathie sensitive pure |
| | Vincristine | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | | Neuropathie végétative |
| | Vindésine | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | Vinorelbine | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | Vinblastine | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | Thalidomide | Neuropathie axonale sensitivomotrice |
| | Lénalidomide | Neuropathie axonale sensitivomotrice |

Mononeuropathies multiples (multinévrites)

| Mode d'évolution | Causes | |
|------------------|---|---|
| (Sub)aigu | Vascularites systémiques | PAN à ANCA : Churg-Strauss, polyangéite microscopique, Wegener |
| | Vascularites secondaires | LED PCE Cryoglobulinémie |
| | Diabète | |
| | Infections | VIH Hépatite C Borrélioses |
| | Lymphomes malins (cancers solides : très rares) | |
| | Sarcoïdose | |
| Chronique | Neuropathies tomaculaires | |
| | Neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction | |
| | Lèpre | |

PRINCIPALES CAUSES À ÉVOQUER DEVANT UNE MONONEUROPATHIE MULTIPLE

| | |
|-----------------------------|---|
| Évolution aiguë ou subaiguë | Vascularites systémiques primitives ou secondaires : <ul style="list-style-type: none">■ périartérite noueuse, syndrome de Churg et Strauss■ lupus érythémateux aigu disséminé■ polyarthrite rhumatoïde■ cryoglobulinémie (éventuellement associée à une hépatite C) |
| | Diabète |
| | Infections : <ul style="list-style-type: none">■ virus de l'immunodéficience humaine■ borrélioses (maladie de Lyme) |
| | Lymphomes, très rarement cancers solides |
| Évolution chronique | Sarcoïdose |
| | Neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction |
| | Neuropathie héréditaire avec sensibilité à la pression |
| | Lèpre |

Plexopathies

- Traumatismes
- Infiltrations (cancer)
- Inflammation (Parsonage et Turner)
- Radiothérapie
- Compression : anévrysme, hématome, abcès ...

Syndrome de Parsonage et Turner (amyotrophie neuralgique)

- Histoire typique : douleurs intenses cervico-scapulaires et brachiales puis déficit moteur (atteinte plexus brachial) puis paralysie (neuropathie axonale)
- Atteinte phrénique dans 50 % des cas
- Récupération inconstante
- Traitement : antalgiques, kiné

NEURALGIC AMYOTROPHY: AN UPDATE ON DIAGNOSIS, PATHOPHYSIOLOGY, AND TREATMENT

JEROEN J.J. VAN EIJK, MD,^{1,2} JAN T. GROOTHUIS, MD, PhD,³ and NENS VAN ALFEN, MD, PhD²

¹ Department of Neurology, Jeroen Bosch Hospital, 's-Hertogenbosch, The Netherlands

² Department of Neurology and Clinical Neurophysiology, Donders Centre for Neuroscience, Radboud University Medical Center, Nijmegen, The Netherlands

³ Department of Rehabilitation, Donders Centre for Neuroscience, Radboud University Medical Center, P.O. Box 9101, 6500 HB Nijmegen, The Netherlands

Accepted 5 December 2015

ABSTRACT: In this review we provide a current overview of the clinical features, pathophysiology, epidemiology, and diagnostic and therapeutic strategies in neuralgic amyotrophy (NA). The disorder has several phenotypic variations, with a classic form in 70% of the patients. It is not rare, with an incidence of 1 per 1,000 individuals, but it is still often missed. Recurrences are common, yet the proposed multifactorial etiology, which includes genetic, biomechanical, and immunologic factors, limits our capacity to predict or prevent them. NA is a clinical diagnosis, and ancillary studies serve to exclude infectious or malignant causes or to assess a differential diagnosis. If patients are seen early and are still in pain, a short trial of high-dose oral corticosteroids is advised, and adequate analgesia may require opioids and non-steroidal anti-inflammatory drugs. Persistent complaints are common, and a multidisciplinary rehabilitation approach focusing on scapular coordination, energy distribution strategies, and self-management is indicated.

Muscle Nerve 53: 337–350, 2016

literature and also neutral with respect to the extent and localization of nerve involvement.

The typical or “classic” NA phenotype may be seen in a patient who awakens with new-onset pain in the shoulder or upper arm that becomes unbearable (numeric rating scale score of $\geq 7/10$) within a few hours. Several hours to days later paresis develops, typically involving the long thoracic, suprascapular, and anterior interosseous nerves, often with tingling in the superficial radial or lateral antebrachial cutaneous nerve regions and a numb patch on the lateral upper arm in the axillary nerve distribution. The patient may not even notice or mention these symptoms because of the predominant intense pain. The pain lasts 9–3

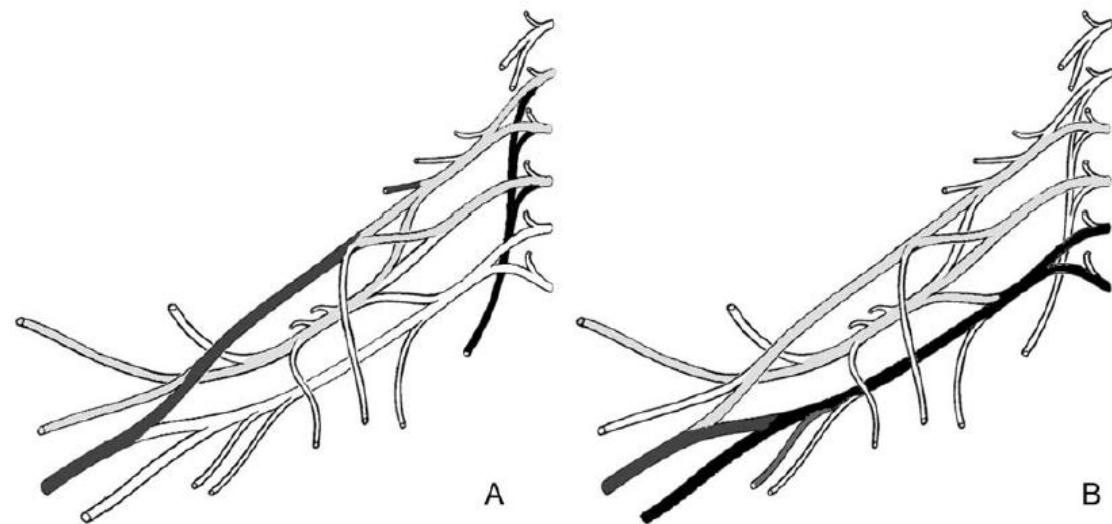


FIGURE 1. Schematic representation of classic (A) versus distal (B) neuralgic amyotrophy distribution in the brachial plexus.

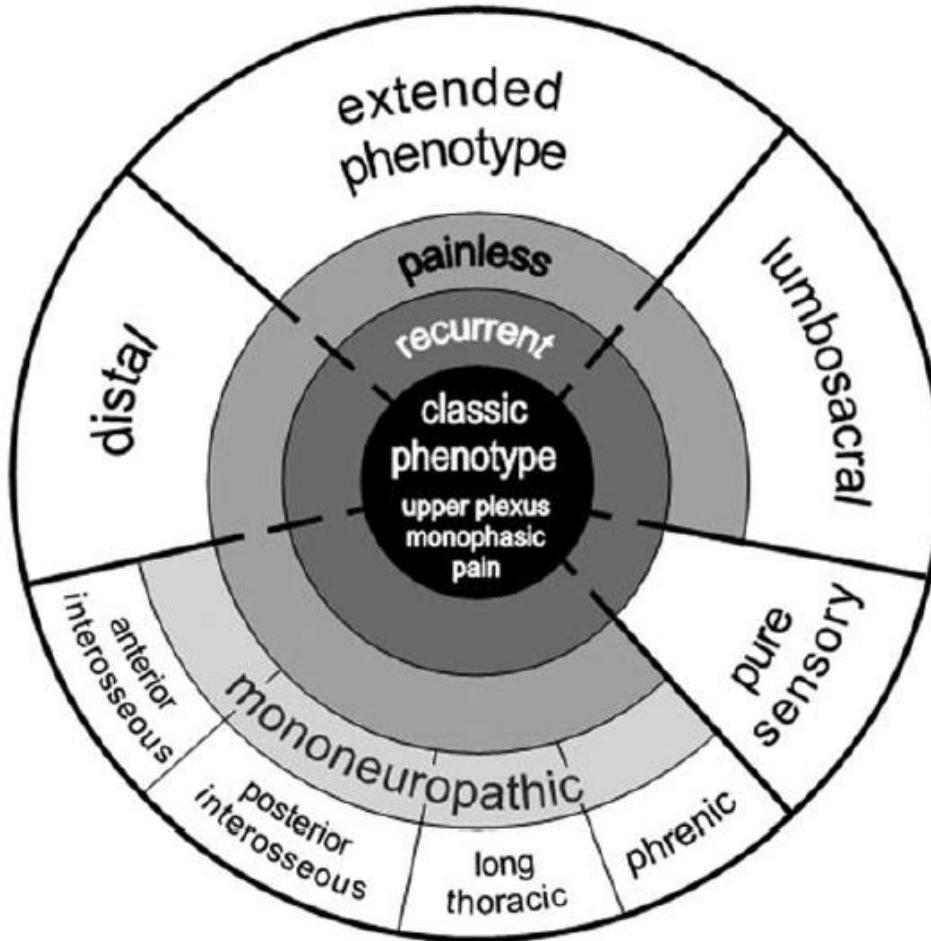


FIGURE 2. Illustration of the phenotypic variability of the neuralgic amyotrophy syndrome showing the several subforms that can occur. However, other nerves or combinations can be affected as well. (Reproduced with permission from *Nat Rev Neurol* 2011;7:315–322.⁶

Points qui aident à poser le bon diagnostic d'amyotrophie névralgique

- Tout patient présentant un début aigu de douleur très sévère (score de douleur sur l'échelle numérique de 7/10), unilatérale ou bilatérale résistante aux analgésiques à l'épaule et/ou au haut du bras.
- Douleur souvent pire la nuit et également sévère lorsque le bras est au repos.
- Symptômes et signes multifocaux du système nerveux périphérique qui peuvent être bilatéraux mais asymétriques.
- Mouvement anormal de l'épaule (glénohuméral et/ou scapulothoracique) pendant le mouvement maximal d'abduction / antéflexion
- Quand vu 3 semaines après le début: parésie du long nerf thoracique, du nerf suprascapulaire, du nerf interosseux antérieur.

Signes et symptômes facultatifs

- Douleur initiale moins sévère avec par ailleurs distribution multifocale clinique typique de la faiblesse et évolution monophasique.
- Parésie multifocale plus étendue du (des) membre(s) supérieur(s).
- Atteinte asymétrique de l'autre membre supérieur.
- Zones d'hyposthésie et/ou de paresthésie dans le membre supérieur.
- Atteinte d'autres nerfs périphériques: plexus lombo-sacré, nerf phrénique, nerf laryngé récurrent.



FIGURE 3. Brachialis muscle atrophy of the right versus normal appearance of the left upper arm.



Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Syndrome de Parsonage-Turner compliquant une infection sévère à SARS-CoV-2



Parsonage-Turner syndrome following severe SARS-CoV-2 infection

T. Viatgé ^{a,*}, E. Noel-Savina ^a, G. Prévot ^a, G. Faviez ^a,
G. Plat ^a, X. De Boissezon ^b, P. Cintas ^c, A. Didier ^a

^a Service de pneumologie, hôpital Larrey, CHU de Toulouse, 31059 Toulouse cedex 9, France

^b Service de médecine physique et de réadaptation, hôpital Rangueil, CHU de Toulouse, 31059 Toulouse cedex 9, France

Ganglionopathies sensitives pures

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

Dan L. Longo, M.D., *Editor*

Sensory Ganglionopathy

Anthony A. Amato, M.D., and Allan H. Ropper, M.D.

AMONG DISORDERS THAT CAUSE SENSORY LOSS, THE MOST DISTINCTIVE are those that affect the sensory ganglia. These disorders are called sensory neuronopathies or sensory ganglionopathies.¹⁻⁵ The sensory ganglia contain the cell bodies of the sensory nerves and lie alongside both sides of the spinal cord, appended to the dorsal root of each spinal nerve. Their proximal projections are the sensory nerve roots that enter the spinal cord, and their peripheral projections are the sensory fibers of peripheral nerves. The importance of sensory ganglia, in addition to the unique topography of sensory loss that occurs

From Brigham and Women's Hospital and Harvard Medical School, Boston (A.A.A.). Address reprint requests to Dr. Amato at Brigham and Women's Hospital, 60 Fenwood Rd., Boston, MA 02115, or at aamato@bwh.harvard.edu.

N Engl J Med 2020;383:1657-62.

DOI: 10.1056/NEJMra2023935

Copyright © 2020 Massachusetts Medical Society.

Table 1. Types and Causes of Acquired Sensory Ganglionopathies.*

| Type of Ganglionopathy | Causes |
|---------------------------|---|
| Paraneoplastic | Small-cell lung cancer, bronchial carcinoma, breast cancer, ovarian cancer, prostate cancer, lymphoma, neuroendocrine tumors, or sarcoma |
| Systemic autoimmune | Sjögren's syndrome, systemic lupus erythematosus, MCTD, or rheumatoid arthritis |
| Infection-related | HIV, HTLV-1, EBV, Zika virus, enterovirus, or VZV infection or leprosy |
| Drug- or toxicity-related | Platinum-based chemotherapy (cisplatin, oxaliplatin, or carboplatin) Vitamin B ₆ (pyridoxine) toxicity Checkpoint inhibitors |
| Idiopathic | Large-fiber sensory ganglionopathy Small-fiber sensory ganglionopathy |

* EBV denotes Epstein–Barr virus, HIV human immunodeficiency virus, HTLV-1 human T-cell lymphotropic virus type 1, MCTD mixed connective-tissue disease, and VZV varicella–zoster virus.

Table 2. Investigations to Evaluate Sensory Ganglionopathies.*

| Variable | Evaluation |
|--|--|
| Assessment in all cases | Sensory- and motor-nerve conduction studies to look for demyelinating or axonal physiology (results should be axonal and purely sensory in large-fiber sensory ganglionopathy but may be normal in small-fiber sensory ganglionopathy) Consider cerebrospinal fluid testing |
| Assessment according to specific cause | |
| Paraneoplastic syndrome | Testing for anti-Hu, anti-CRMP5, and anti-amphiphysin antibodies SPEP or IFE assays for monoclonal gammopathy, which can be seen with lymphomas and plasmacytomas Whole-body PET-CT to look for cancer, followed by diagnostic biopsy |
| Sjögren's syndrome | Testing for ANA, anti-Ro, and anti-La antibodies Testing with Schirmer's test or rose–bengal staining for keratoconjunctivitis sicca Minor salivary gland biopsy |
| Celiac disease | Consider testing for antigliadin and antitransglutaminase autoantibodies Endoscopy and tissue biopsy† |
| Infection | HIV serologic testing (also consider testing for HTLV-1, EBV, VZV, Zika virus, leprosy) |
| Vitamin toxicity | Measurement of vitamin B ₆ (pyridoxine) level |
| Assessment of idiopathic large- and small-fiber sensory ganglionopathies | Consider testing for anti–trisulfated heparin disaccharide and anti–fibroblast growth factor receptor 3 antibodies‡ |
| Assessment of idiopathic small-fiber sensory ganglionopathies | Consider skin biopsies of distal leg and thigh to measure intraepidermal nerve-fiber density |

Zona



N Engl J Med 2013;369:255-63.
DOI: 10.1056/NEJMcp1302674



FIGURE 2 Varicelle chez un sujet immunodéprimé.

TABLEAU 1

Complications chez le patient immunocompétent

| Complications | Manifestations | Site de réactivation |
|------------------------------------|--|--|
| Atteinte ophtalmologique classique | Kéратite | Nerf ophtalmique (V1) (V = nerf trijumeau) |
| Autres atteintes ophtalmologiques | Épisclérite, iridocyclite, conjonctivite, uvéite, nécrose rétinienne, névrite optique, glaucome | Nerf optique (II) ou nerf moteur oculaire commun (III) ou nerf ophtalmique (V1) |
| Syndrome de Ramsay-Hunt | Paralysie faciale périphérique, éruption du conduit auditif externe, otalgies, anesthésie de la partie antérieure de l'hémilangue, trouble de l'audition | Ganglion géniculé (atteinte contiguë de la VIII ^e paire crânienne) |
| Trouble de l'audition | Surdité | VIII ^e paire crânienne |
| Surinfection bactérienne | Cellulite à streptocoque ou staphylocoque | Indifférent |
| Zona digestif | Douleur abdominale aiguë sévère | Système nerveux splanchnique |
| Douleurs post-zostériennes | Douleurs neuropathiques | Indifférent |
| Neuropathie motrice | Faiblesse musculaire, paralysie diaphragmatique, vessie neurologique | Indifférent |
| Méningite aseptique | Syndrome méningé | V ^e paire crânienne |
| Myélite transverse | Paraparésie, niveau sensitif, troubles sphinctériens | Ganglions vertébraux |
| Vasculopathie à VZV | Accidents vasculaires cérébraux ischémiques ou hémorragiques, vascularite cérébrale atteinte des paires crâniennes, infarctus médullaire | Indifférent (probable rôle favorisant de la V ^e paire crânienne pour les accidents vasculaires cérébraux ischémiques) |

Paralysie abdominale segmentaire post-zona



Image de
pseudohernie

Figure. Examen en position couchée et debout.

Table 2. Indications for Antiviral Treatment in Patients with Herpes Zoster.*

Age ≥ 50 yr

Moderate or severe pain

Severe rash

Involvement of the face or eye

Other complications of herpes zoster

Immunocompromised state

* Although antiviral agents may benefit other patients with herpes zoster, they are primarily recommended by experts for patients with these indications who either have complications or are at increased risk for complications from herpes zoster.^{8,9}

TABLEAU 2

Utilisation des antiviraux dans le zona

| Molécule DCI | Indication | Posologie | Administration | Durée |
|--------------|--------------------------------------|------------------|----------------|--------------|
| Aciclovir | Forme grave et/ou de l'immunodéprimé | 10 à 15 mg/kg/8h | IV | 8 à 10 jours |
| Valaciclovir | Zona | 1000 mg/8h | PO | 7 jours |
| Valaciclovir | Zona ophtalmique | 1000 mg/8h | PO | 7 jours |

Tableaux radiculaires purs

- Compressions mécaniques : hernie discale, traumatisme, arthrose, canal vertébral étroit
- Infiltration (cancer)
- Ostéomyélite
- Infections (Zona, Lyme)

Les radiculalgies lombosacrées

- L1-L2 : névralgies abdomino-génitale ou génito-crurale
- L2-L3 : méralgies paresthésiques, territoire fémoro-cutané
- L3-L4: cruralgies, raideur rachidienne, déficit quadriceps, atteinte réflexe rotulien
- L5-S1 : sciatalgies

Signes cliniques des différentes radiculalgies des membres inférieurs

| CRURALGIE L3 | CRURALGIE L4 | SCIATIQUE L5 | SCIATIQUE S1 |
|---|---|---|---|
| ■ Trajet douloureux | | | |
| ■ Fesse, face antérieure et interne de cuisse | ■ Fesse, face antérieure de cuisse et crête tibiale | ■ Fesse, face externe de cuisse et de jambe, dos du pied et gros orteil | ■ Fesse, face postérieure de cuisse et de jambe, bord externe et plante du pied, petit orteil |
| ■ Diminution ou abolition éventuelle de réflexe | | | |
| ■ Rotulien | ■ Rotulien | | ■ Achilléen |
| ■ Déficit sensitif éventuel | | | |
| ■ Sur le trajet douloureux, rare | ■ Sur le trajet douloureux | ■ Sur le trajet douloureux | ■ Sur le trajet douloureux |
| ■ Déficit moteur éventuel | | | |
| ■ Psoas iliaque, quadriceps | ■ Quadriceps, jambier antérieur | ■ Extenseurs des orteils ■ Péroniers latéraux | ■ Fléchisseurs plantaires |
| ■ Signe de tension radiculaire | | | |
| ■ Signe de Thomas* | ■ Signe de Thomas* | ■ Signe de Lasègue | ■ Signe de Lasègue |

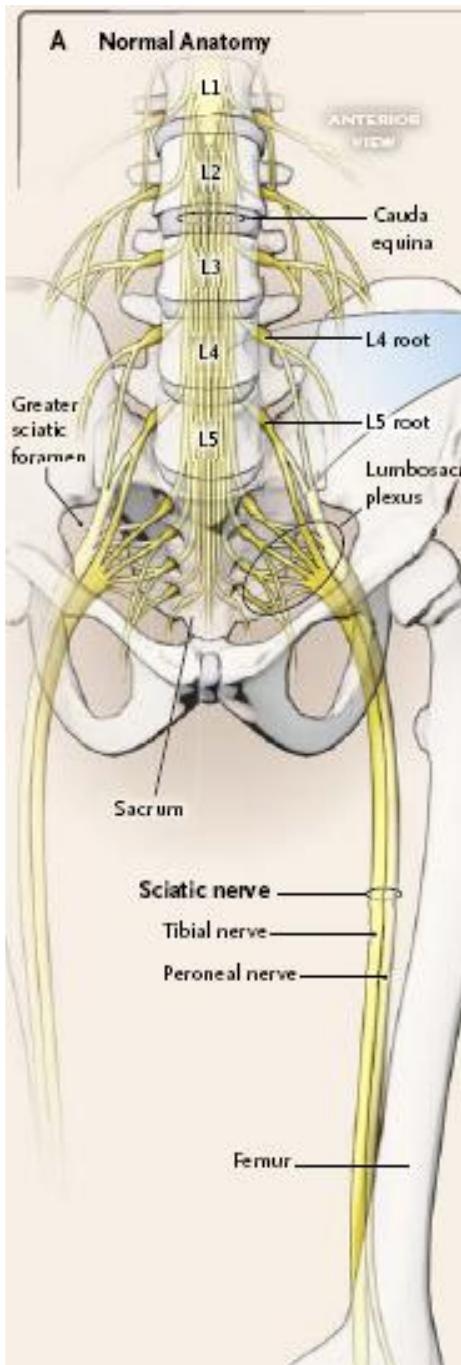
Tableau 1 * le signe de Thomas est le réveil de la douleur crurale par la flexion du genou entre 10 et 80° chez un patient en décubitus dorsal.

Sciatalgies

- Douleur (souvent associée à lombalgies) de la face postérieure de la cuisse vers le pied
 - Localisation : L5 vs S1
- Douleur exagérée à la toux, à l'éternuement, au lever, à la marche
- Raideur rachidienne, douleur provoquée (signe de Lasègue)
- Hypoesthésies
- Atteinte réflexe achilléen (S1)
- Déficit force musculaire :
 - L5 impossibilité de marcher sur le talon
 - S1 impossibilité de marcher sur la pointe des orteils

TERRITOIRES ANATOMIQUES, SENSITIF ET MOTEUR DES PRINCIPALES RACINES

| Sensitif | | Moteur | ROT |
|----------|---|---|------------------------------|
| C4 | | Diaphragme | Coraco-brachial |
| C5 | Moignon de l'épaule Face externe du bras | Deltoïde (abduction) Rotateur externe épaule | Bicipital |
| C6 | Face externe de l'avant-bras et pouce | Fléchisseur de l'avant-bras (biceps et long supinateur) (Flexion du coude, pronosupination de l'avant-bras). | Stylo-radial et bicipital |
| C7 | Partie moyenne de la face postérieure de l'avant-bras jusqu'au médius et index | Extenseur du membre supérieur : triceps, radiaux, extenseur commun des doigts, court extenseur du pouce, long abducteur du pouce ; flexion du poignet, extension coude, poignet, doigt. | Tricipital |
| C8 | Bord interne du bras, de l'avant-bras et des deux derniers doigts | Fléchisseurs des doigts (muscles intrinsèques de la main) | Cubito-pronateur |
| D1 | Bord interne du bras | Interosseux et thénariens Muscles intrinsèques, Syndrome de Claude Bernard-Horner | Carpo-métacarpien |
| L4 | Fesse, face antéro-externe de la cuisse, face antérieure du genou, face antéro-interne de la jambe bord interne du pied (cruraloïde) | Jambiers antérieurs Quadriceps | Rotulien |
| L5 | Fesse, cuisse, face antéro-externe de la jambe, dos et bord interne du pied. | Péroniers latéraux, extenseurs communs des orteils, extenseur du gros orteil. | |
| S1 | Face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante et bord externe du pied (V). | Triceps sural Fléchisseurs des orteils | Achilléen |
| S2 | Face postérieure de la cuisse. | Triceps sural et ischio-jambiers | |
| S3S4S5 | Selle et organes génitaux externes. | Sphincter anal etr vésical | Bulbo-caverneux. |



Atteinte sciatique

Table 1. Causes of Sciatica and of Conditions Simulating Sciatica.

Spinal causes

- Disk rupture with compression of L4, L5, or S1 root
- Osteoarthritic impingement on roots due to spondylolisthesis or foraminal or lumbar stenosis
- Synovial cyst of facet joint
- Arachnoid (Tarlov) cyst
- Tumors of the spinal column
- Neurofibromas on lumbar and sacral nerve roots
- Arachnoiditis

Nonspinal causes

- Pelvic and gynecologic conditions, including cyclic sciatica due to endometriosis
- Piriformis syndrome and back-pocket sciatica
- Pregnancy, delivery, and prolonged time in the lithotomy position
- Zoster sine herpete
- Diabetic radiculopathy
- Gluteal injection-site trauma
- Lumbar plexitis
- Vascular impingement on sciatic nerve (pseudoaneurysm of the inferior gluteal artery)
- Hip fracture and dislocation or relocation; extensive pelvic fractures
- Biceps femoris hematoma, strain, and tear
- Idiopathic causes in young persons

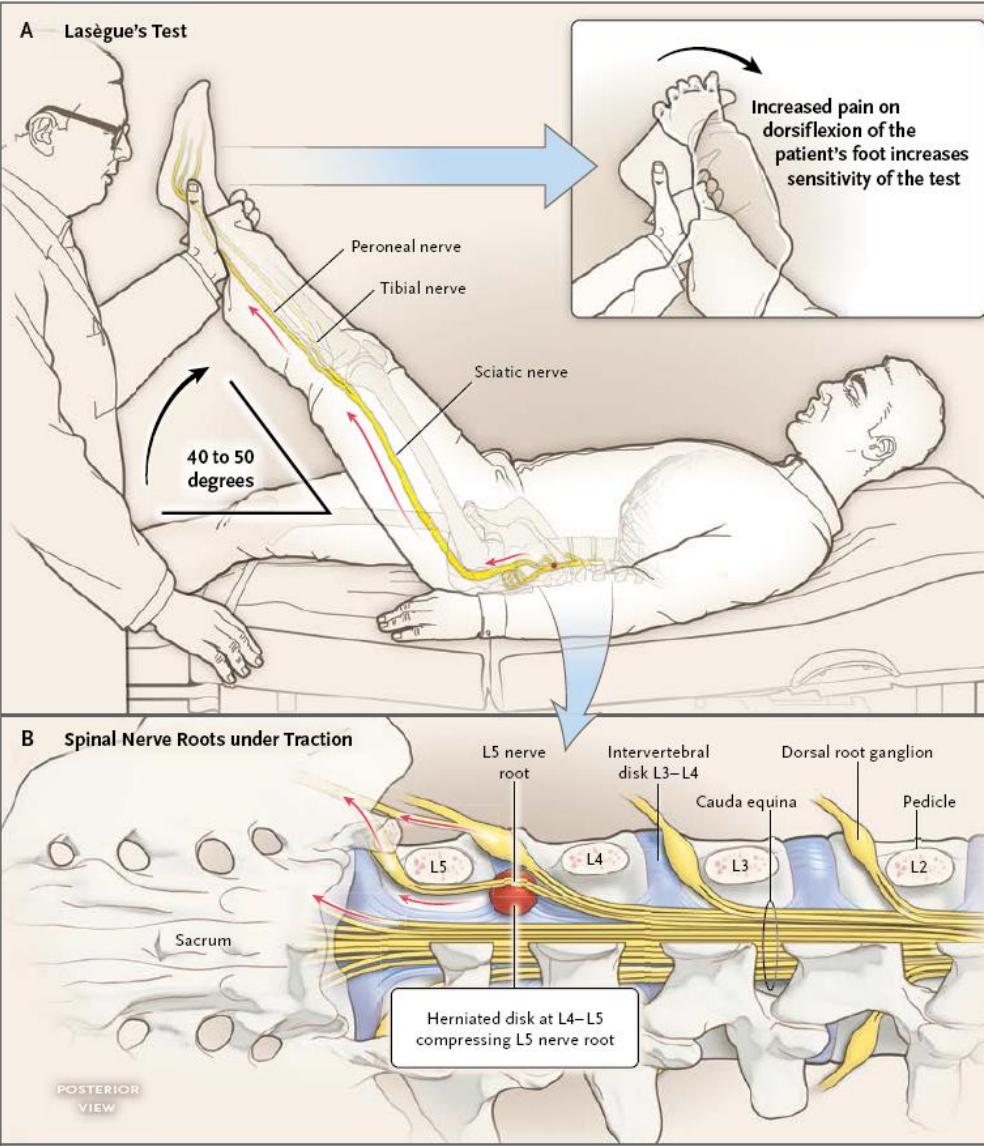


Figure 2. Straight-Leg-Raising Test.

Panel A shows the straight-leg-raising test, with assessment for the presence or absence of Lasègue's sign, and Panel B shows the spinal nerve roots under traction during the test.

Syndrome de la queue de cheval

Tableau complet :

- Paralysie (de type périphérique) des muscles des membres inférieurs (sauf psoas-iliaque et en partie crural): amyotrophie, hypotonie, abolition réflexes myotatiques
- Troubles sensitifs marqués : douleurs ou paresthésies s'aggravant aux changements de position, **anesthésie en selle** et aux MI
- Impuissance, frigidité
- Troubles sphinctériens (précoce) : incontinence ou rétention

Mononeuropathies

Syndrome du canal carpien

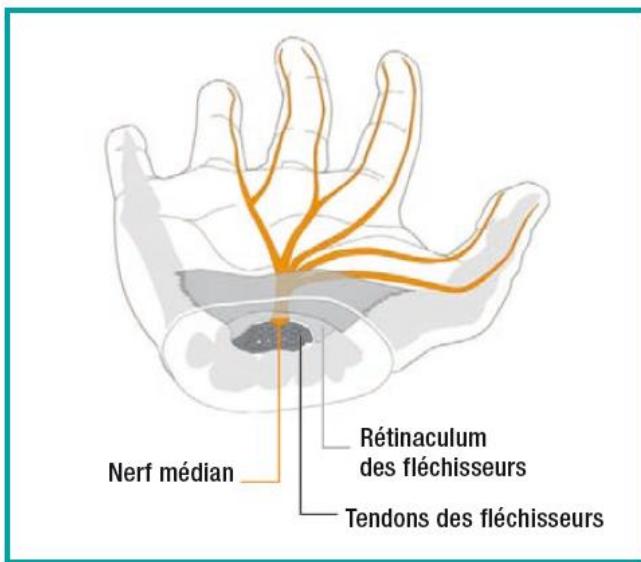


FIGURE 1 | Anatomie du canal carpien.

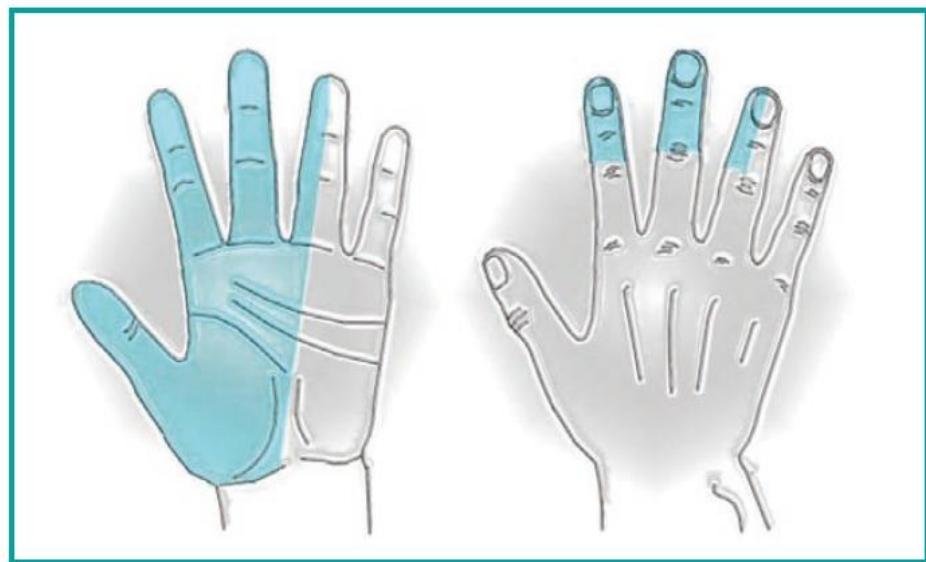


FIGURE 2 | Territoire sensitif du nerf médian.

Etiologie

- **Idiopathique** : le plus souvent
- **Secondaire** :
 - Causes endocriniennes : hypothyroïdie, diabète, acromégalie, grossesse, ménopause.
 - Microtraumatiques : appui prolongé ou répété sur le talon de la main, mouvements répétitifs ou prolongés d'extension du poignet ou de préhension de la main, pouvant être d'origine professionnelle
 - Maladies de surcharge, sarcoïdose, sclérodermie, lupus systémique, mucopolysaccharidose de type I.
 - Tumorales : lipome, kyste synovial.
 - Infections.
 - Muscles surnuméraires.
 - Polyarthrite rhumatoïde, goutte.
 - Hémorragies intracanalaires.

Névralgie pudendale

nerf pudendal anciennement appelé « honteux interne »

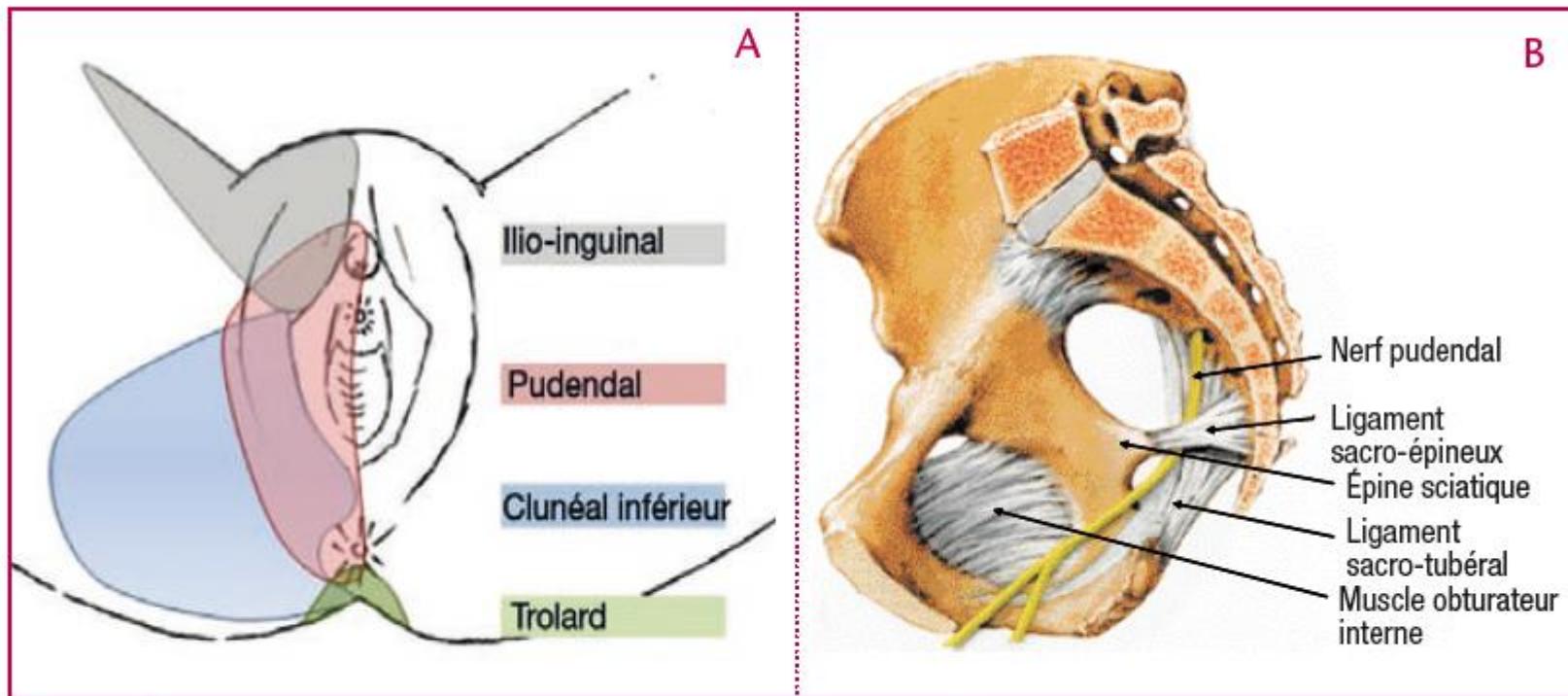


Figure – A : territoires sensitifs des nerfs pelvi-périnéaux. B : trajet pelvien du nerf pudendal.

Tableau clinique

- Douleurs neuropathiques (brûlures, fourmillements, picotements, engourdissements...) dans le territoire anatomique du nerf pudendal (S2, S3, S4) : de la verge ou du clitoris à l'anus (périmée)
- Sensations de corps étranger intrarectal ou intravaginal dites « sympathalgies »
- Atteinte associée d'autres nerfs : ilio-hypogastriques ou ilio-inguinaux; clunéal inférieur (pli sous-fessier, ischion et zone péri-anale); nerf de Trolard (région sacro-coccygienne)

En cause

- Syndrome canalaire : initialement décrit chez les cyclistes sous le terme de syndrome du canal d'Alcock; provient d'une perte de mobilité du nerf pudendal liée à des conflits avec ses éléments de voisinage dans son trajet pelvien ou dans l'aponévrose du muscle obturateur interne (canal d'Alcock) ou fessier (au niveau du canal sous-piriforme).
- Processus compressif sur le trajet du nerf
- Chirurgie (hernie inguinale)

ΔΔ : syndrome de la queue de cheval

Névralgie pudendale par syndrome canalaire

Critères de Nantes¹

Indispensables au diagnostic

1. Douleur située dans le territoire anatomique du nerf pudendal
2. Aggravée en station assise
3. Ne réveillant pas la nuit
4. Sans hypoesthésie objective à l'examen clinique
5. Bloc anesthésique du tronc du nerf pudendal positif

Complémentaires

- Sensations de brûlures, décharges électriques, tiraillements, engourdissements
- Sensation de corps étranger endocavitaire (« sympathalgie » rectale ou vaginale)
- Aggravation de la douleur au cours de la journée
- Douleur à prédominance unilatérale
- Douleurs apparaissant après la défécation
- Douleur exquise à la palpation de l'épine sciatique
- Données de l'électroneuromyogramme chez l'homme et la femme nullipare

Critères d'exclusion

- Douleurs uniquement coccygienne, fessière, pubienne ou hypogastrique
- Prurit
- Douleurs uniquement paroxystiques
- Anomalies d'imagerie pouvant expliquer la douleur

Paralysie sciatique poplité externe (1)

- Perte de l'extension des orteils et de la dorsi-flexion du pied
 - En position assise: pied tombant, voûte tournée en dedans, orteils fléchis
 - En position debout: voûte du pied affaissée, pointe ne peut se relever
 - Marche : steppage
 - Atrophie de la loge antéro-externe
 - Force musculaire: déficit relèvement pied (jambier antérieur), extension orteils (extenseur commun des orteils et extenseur gros orteil), échec tourner pied en dedans (jambier antérieur) ou en dehors (péroniers)
 - Signes sensitifs: hypoesthésie voire anesthésie territoire du nerf

Paralysie sciatique poplité externe (2)

- EMG + VC: tracé neurogène sur les muscles concernés, bloc de conduction ou ralentissement
- Etiologies principales:
 - Traumatismes (col du péroné): section du nerf, fracture, plâtre trop serré
 - Compression externe:
 - Au cours du sommeil normal
 - Au cours du sommeil pathologique: intoxication éthylique, toxicomanie, coma, anesthésie (maintien attitude prolongée jambes croisées ou en hyperflexion)
 - Neurofibromes, lipomes
 - Adénopathies et kystes creux poplité

Paralysie de nerfs crâniens

| nerf | symptômes | signes | |
|--------------------------|------------------------|---|--------------------------------|
| I (olfactif) | Trouble de l'odorat | Faire sentir des odeurs | |
| II (optique) | Baisse acuité visuelle | Champ visuel | |
| III (oculomoteur commun) | Diplopie | Ptosis Paralysie oculomotrice avec strabisme externe Mydriase aréactive | |
| IV (pathétique) | Diplopie | Diplopie verticale | Difficile à mettre en évidence |
| VI (oculaire externe) | Diplopie | Diplopie horizontale Strabisme interne | |

| | | |
|----------------|---------------------|--|
| V (trijumeau) | Névralgies | Anesthésie ou hypoesthésie hémiface Anesthésie 2/3 antérieure hémilangue Anesthésie cornéenne Atteinte mastication avec déviation buccale |
| VII (facial) | Paralysie faciale | cf suite |
| VIII (auditif) | Hypoacusie, surdité | Faire audiométrie Diapason (tests de Rinne et Weber) |
| | Vertiges rotatoires | Nystagmus Troubles de l'équilibre: marche, ataxie, statique (Romberg) |

| | | |
|--------------------------|--|--|
| IX (glossopharyngien) | Dysphagie aux solides Névralgies à la déglutition | Voile du palais abaissé du côté atteint Signe du rideau Hyposensibilité 1/3 postérieur langue avec abolition sensation gustative |
| X (vague) | Troubles déglutition Dysphonie (raucité) | Paralysie vélopalatine Anesthésie vélo-pharyngolaryngée Signes végétatifs |
| XI (spinal) | | Paralysie SCM et trapèze |
| XII (grand hypoglosse) | | Déviation linguale (vers le côté paralysé) |

Paralysie faciale

- Déficit moteur complet ou partiel, le plus souvent unilatéral, des muscles de la face innervés par la septième paire des nerfs crâniens (nerf facial, VII)
- Faire la différence entre centrale et périphérique
 - Centrale : prédomine sur la partie inférieure de la face, rarement isolée (hémiparésie)
 - Périphérique : asymétrie faciale, déviée du côté sain

Paralysie faciale périphérique



FIGURE 1 Atonie de l'hémiface droite : effacement du pli naso-génien et des rides du front.



FIGURE 2 Signe de Charles Bell : lors de la fermeture forcée des yeux, absence d'occlusion palpébrale du côté paralysé, ascension du globe oculaire en haut et en dehors.

Signes associés :

- hypo-esthésie cutanée dans la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille)
- hyperacusie douloureuse par atteinte du muscle de l'étrier
- agueusie des deux tiers antérieurs de l'hémilangue
- tarissement des sécrétions lacrymales (test de Schirmer).

Etiologie

- **Paralysie faciale a frigore** ou idiopathique ou paralysie de Bell (60 – 80 %)
- Zona du ganglion géniculé
- Autres infections : méningites virales (coxsackie, herpès, oreillons), VIH, Lyme
- Diabète sucré
- Maladies de système : sarcoïdose, syndrome de Melkersson-Rosenthal (paralysie faciale, souvent récidivante, à une infiltration cutanéo-muqueuse de la face - surtout les lèvres- et à une langue plicaturée), périartérite noueuse, lupus érythémateux, disséminé, amylose, granulomatose de Wegener...
- Polyradiculonévrite aiguë ou syndrome de Guillain et Barré
- Sclérose en plaques
- Infarctus vertébro-basilaire : avec hémiplégie controlatérale dans le cadre d'un syndrome alterne (syndrome de Millard-Gubler ou de Foville protubérantiel)
- Traumatisme facial, crânien, chirurgical
- Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, tumeurs parotidiennes, neurinome du nerf facial, méningite carcinomateuse, infiltration cancéreuse progressive des nerfs crâniens (syndrome de Garcin, gliome infiltrant ou métastase du tronc cérébral)

Diplégies faciales

TABLEAU 2

Causes des diplégies faciales

- Syndrome de Guillain et Barré ■ Maladie de Lyme
- Infection par le VIH ■ Syndrome de Melkersson-Rosenthal
- Sarcoïdose ■ Traumatisme

Neuropathies de réanimation

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

CRITICAL CARE MEDICINE

ICU-Acquired Weakness and Recovery from Critical Illness

John P. Kress, M.D., and Jesse B. Hall, M.D.

From the Department of Medicine, Section of Pulmonary and Critical Care, University of Chicago, Chicago. Address reprint requests to Dr. Kress at the University of Chicago, Department of Medicine, Section of Pulmonary and Critical Care, 5841 S. Maryland Ave., MC 6026, Chicago, IL 60637, or at jkress@medicine.bsd.uchicago.edu.

N Engl J Med 2014;370:1626-35.

DOI: 10.1056/NEJMra1209390

Copyright © 2014 Massachusetts Medical Society.

WEAKNESS ACQUIRED IN THE INTENSIVE CARE UNIT (ICU) IS CAUSED by many different pathophysiological mechanisms that are not mutually exclusive. This is not surprising, given the diverse diseases that precipitate critical illness, the drugs used during its management, and the consequences of protracted immobility. Nonetheless, conceptualization of this entity is valuable, since weakness in survivors of critical illness is common and is associated with long-standing consequences that dramatically affect recovery. Moreover, as survival rates among patients in the ICU increase, ICU-acquired weakness will have increasing relevance for care providers outside the ICU. This article provides an overview of the condition and its effect on recovery after critical illness.

Entité complexe

- **Polyneuropathie grave** (critical illness polyneuropathy): affecte les membres (en particulier inférieurs) de manière symétrique, plus notable dans les zones neuromusculaires proximales (ceintures). Une atteinte des muscles respiratoires peut survenir et empêcher le sevrage de la ventilation mécanique. La condition est distincte du syndrome de Guillain-Barré car aucune démyélinisation n'est observée.
- **Myopathie** (critical illness myopathy): difficile de distinguer cette myopathie de la polyneuropathie grave au moyen d'un simple examen au chevet

Table 1. Electrophysiological Features of ICU-Acquired Weakness.*

Critical illness polyneuropathy

Normal to minimally reduced nerve conduction velocity

Reduced CMAP amplitude

Reduced compound SNAP amplitude

Critical illness myopathy

Normal to minimally reduced nerve conduction velocity

Reduced CMAP amplitude

Reduced muscle excitability on direct stimulation

Increased CMAP duration

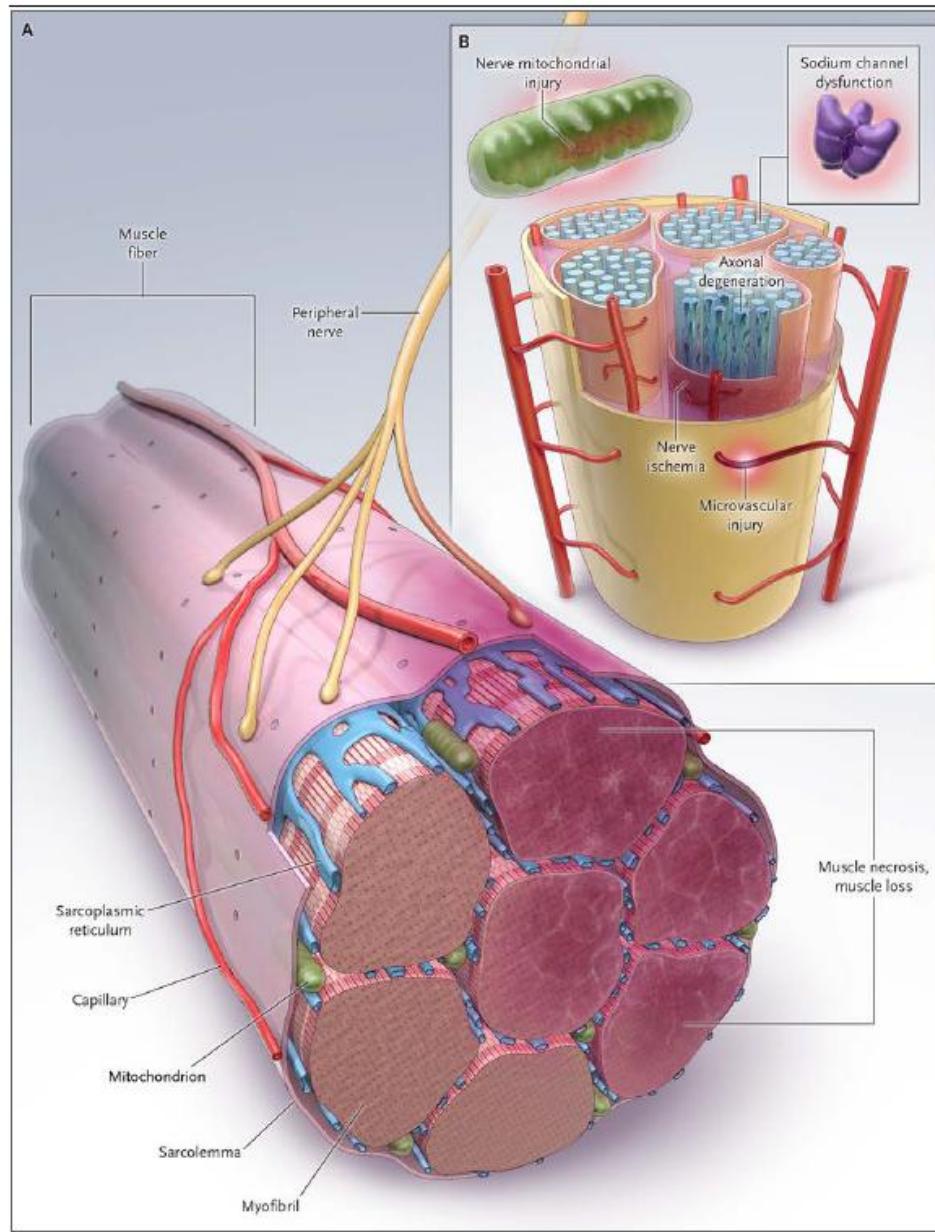
Normal SNAP

* CMAP denotes compound muscle action potential, and SNAP sensory-nerve action potential.

Table 2. Diseases and Syndromes Causing Weakness in Patients in the ICU.

| Condition and Pathogenesis | Clinical Manifestations |
|---|---|
| Guillain–Barré syndrome | Autoimmune mechanism |
| | Diarrheal prodrome (e.g., <i>Campylobacter jejuni</i> infection) |
| Myelin loss | Autonomic instability, ascending paralysis, ventilatory failure |
| | |
| Myasthenia gravis | Autoimmune mechanism |
| | Bulbar palsy |
| Antibodies against neuromuscular junction | Ventilatory failure |
| | |
| Porphyria | |
| | Porphyrin accumulation with resulting nerve toxicity |
| Eaton–Lambert syndrome | Motor axonal neuropathy, autonomic instability, abdominal pain, psychiatric manifestations |
| | |
| Paraneoplastic syndrome | Proximal weakness |
| | |
| Presynaptic calcium-channel antibodies | Autonomic instability |
| | |
| Amyotrophic lateral sclerosis | |
| | Upper and lower motor-neuron degeneration |
| Vasculitic neuropathy | Bulbar involvement, fasciculations, muscle atrophy |
| | |
| Occlusion of vasa nervorum vessels | Paresthesia, numbness, pain, weakness |
| | |
| Cell and immune-complex mediated | Distal polyneuropathy |
| | |
| Cervical myopathy | |
| | Mechanical injury to cervical spinal cord |
| Botulism | Paresthesia, numbness, pain, weakness |
| | |
| Botulinum toxin | Bowel dysfunction, bladder dysfunction, or both, inhibition of acetylcholine release from presynaptic membrane, bulbar palsy, descending paralysis, autonomic dysfunction |
| | |

Physiopathologie



Facteurs de risque

| Variable | Reference | Pathophysiological processes | |
|--|---|--|--|
| Clinical risk factors of both critical illness polyneuropathy and critical illness myopathy | | | |
| Female sex | De Jonghe et al. ¹¹ | Critical illness polyneuropathy | Bolton et al. ⁴ |
| Sepsis | Garnacho-Montero et al. ²⁸ | Motor nerves affected more than sensory nerves | |
| Catabolic state | Trojaborg et al., ¹⁵ Garnacho-Montero et al. ²⁸ | Secondary denervation muscle injury (myopathy) | Bolton et al. ⁴ |
| Multiorgan system failure | De Jonghe et al. ¹¹ | Proposed mechanisms | |
| Systemic inflammatory response syndrome | Jaber et al., ³³ Levine et al. ³⁴ | Nerve ischemia | Bolton ²⁰ |
| Long duration of mechanical ventilation | De Jonghe et al. ¹¹ | Nerve microvascular injury | Bolton, ²⁰ Fenzi et al. ²¹ |
| Immobility | Levine et al., ³² Papazian et al., ³⁹ Iwashyna et al. ⁴¹ | Nerve mitochondrial injury | Van den Berghe et al. ²² |
| Hyperglycemia | Van den Berghe et al. ¹³ | Sodium channelopathy | Rich and Pinter ²⁶ |
| Glucocorticoids | De Jonghe et al. ¹¹ | Critical illness myopathy | |
| Neuromuscular blocking agents | MacFarlane and Rosenthal, ³ Leatherman et al. ¹² | Primary myopathy — selective myosin loss, muscle necrosis (e.g., ubiquitin–proteasome proteolysis) | Derde et al. ⁸ |
| | | Mitochondrial dysfunction | Carré et al. ²⁹ |
| | | Oxidative stress | Reid and Moylan ³⁰ |
| | | Sodium channelopathy | Rich and Pinter ²⁶ |

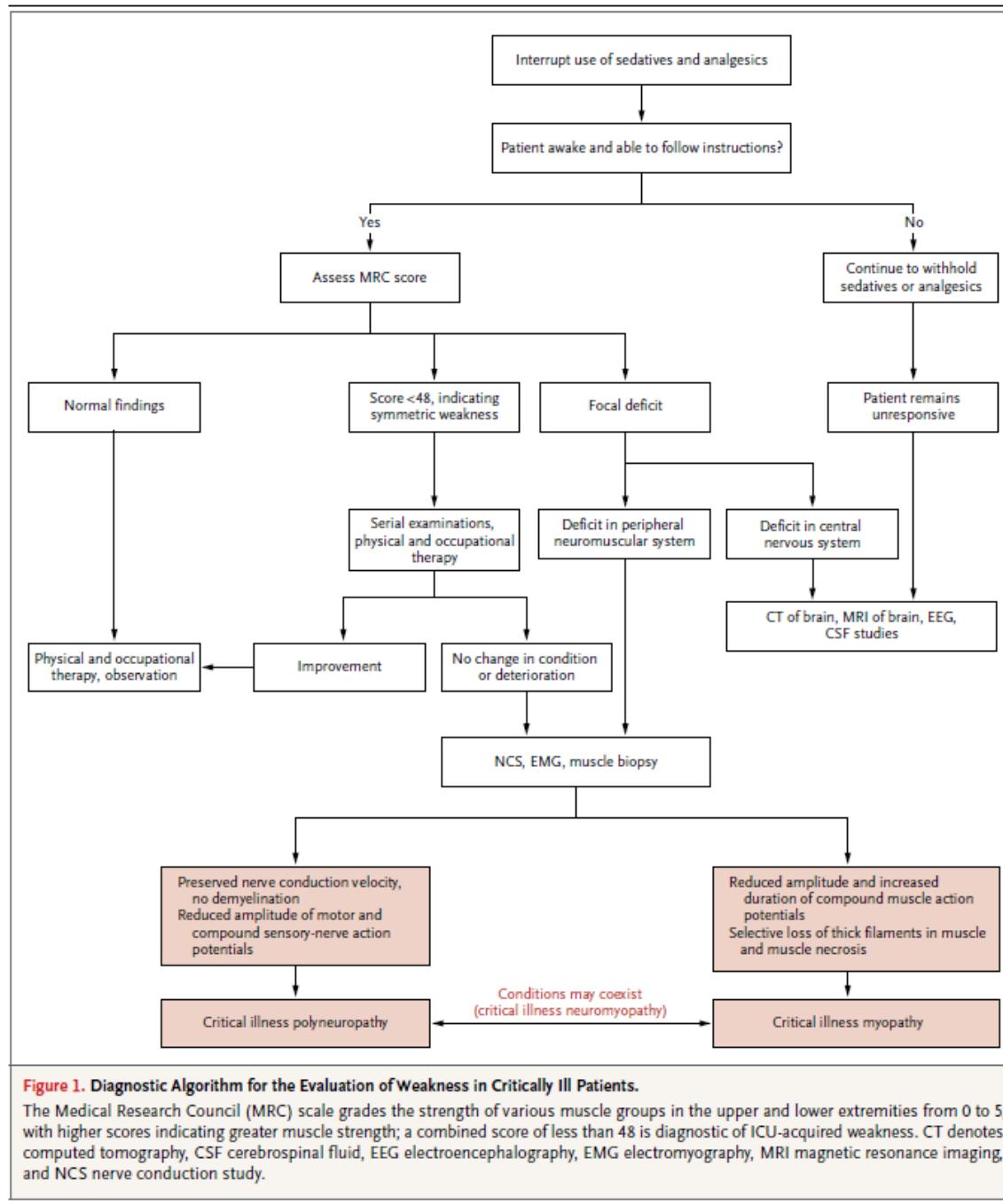
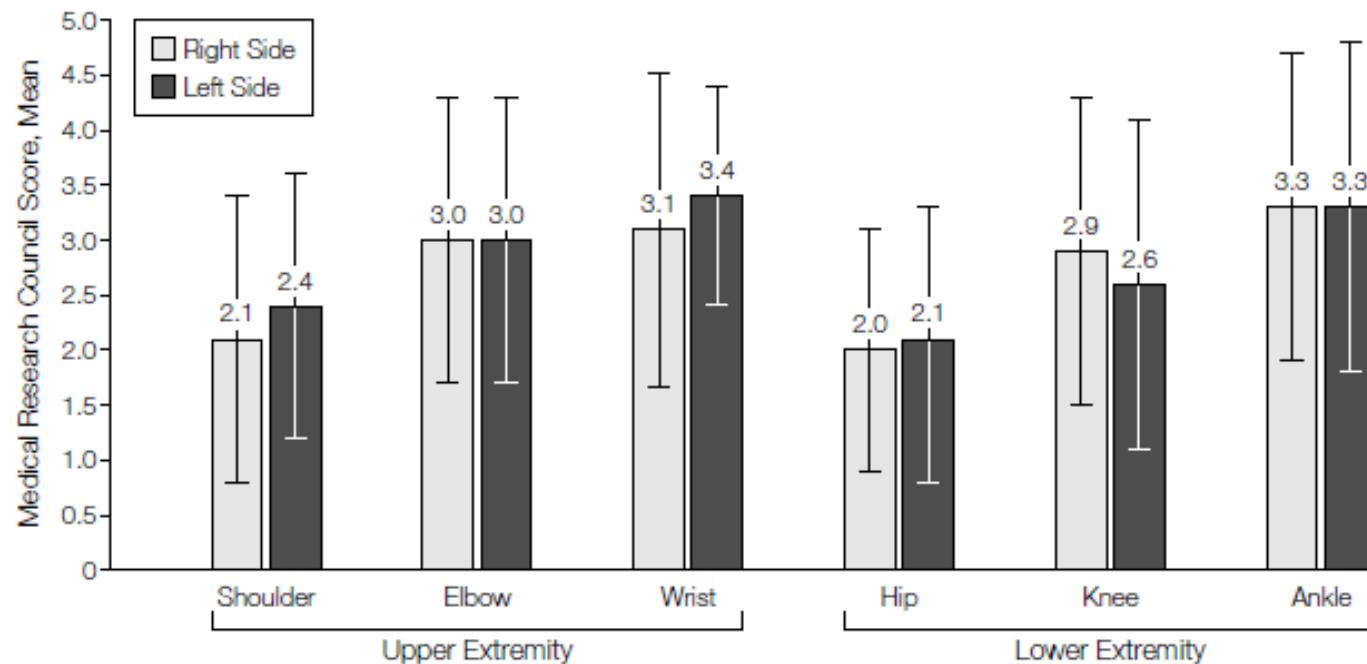


Figure 2. Neuromuscular Scores in Each Limb Segment in Patients With Intensive Care Unit–Acquired Paresis (ICUAP)



Mean Medical Research Council scores for each limb segment in the 24 ICUAP patients. The Medical Research Council score attributes a value between 0 (complete paralysis) and 5 (normal muscle strength) to each limb segment. Error bars represent SDs.

Diagnostics différentiels

- Sclérose latérale amyotrophique
- Atteintes jonction neuromusculaire
- Atteintes musculaires (myopathies)

TABLEAU 5

Diagnostic différentiel entre neuropathie périphérique et sclérose latérale amyotrophique

| Neuropathie périphérique | Sclérose latérale amyotrophique |
|---|---|
| ■ Atteinte surtout aux membres inférieurs | ■ Atteinte asymétrique débutant volontiers aux membres supérieurs |
| ■ Atteinte sensitive ou sensitivo-motrice (rares neuropathies motrices pures) | ■ Atteinte motrice pure |
| ■ Fasciculations possibles mais peu fréquentes (surtout dans les atteintes radiculaires) | ■ Fasciculations au premier plan NB : langue +++ |
| ■ Réflexes diminués ou abolis | ■ Réflexes vifs ou conservés dans territoires amyotrophiés (atteinte des motoneurones centraux) |
| ■ Amyotrophie plutôt tardive | ■ Amyotrophie précoce |
| ■ Pas d'atteinte bulbaire (sauf rares formes de polyradiculonévrites chroniques) | ■ Atteinte bulbaire fréquente avec dysarthrie et trouble de la déglutition |
| ■ Atteinte respiratoire rare (polyradiculonévrites aiguës, quelques formes rares de polyradiculonévrites chroniques, rares neuropathies héréditaires) | ■ L'atteinte respiratoire est la règle au cours de l'évolution |
| ■ Pas de troubles cognitifs | ■ Association possible SLA/démence fronto-temporale |

Atteintes jonction neuromusculaire

syndrome myasthénique : déficit moteur pur fluctuant dans le temps avec fatigabilité musculaire, déficit variable qui apparaît à l'effort et se corrige au repos

- Myasthénie (anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine)
- Pseudomyasthénie (syndrome de Lambert-Eaton)
- Botulisme

Atteintes musculaires (myopathies)

- Déficit pur force musculaire
- Atrophie musculaire à la longue
- Pas de troubles sensitifs
- Crampes
- Douleurs (myalgies)
- Myotonie (lenteur à la décontraction musculaire)

ÉLÉVATION PERSISTANTE DES CPK

- Activité musculaire intense : exercice physique répété, mouvements anormaux intenses (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- Traumatismes musculaires répétés (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- Médicaments : hypolipémiants, bêtabloquants, cimétidine, pénicillamine, énalapril, captopril, colchicine, procaïnamide, neuroleptiques, zidovurine... (quelques centaines à quelques milliers d'UI)
- Toxique : alcool (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- Métabolique : hypothyroïdie, hypokaliémie, hyponatrémie
- Maladies du motoneurone et autres maladies neurologiques (plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause) : sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie spinale, syndrome de Kennedy, neuroacantocytose, syndrome de McLeod
- Maladies musculaires :
 - myosites inflammatoires (polymyosite, dermatomyosite, myosite focale, myosite nécrosante, myosite à inclusion) [plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause]
 - myosite infectieuse (trichinose)
 - tumeurs musculaires
 - dystrophies musculaires :
 - dystrophinopathies (Duchenne, Becker au début de l'évolution) [plusieurs milliers à plusieurs dizaines de milliers d'UI], femmes transmettrices (quelques centaines d'UI)
 - dysferlinopathies (jusqu'à plusieurs dizaines de milliers d'UI), sarcoglycanopathies, déficit en FKRP, cavéolinopathies, calpaïnopathies... (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
 - glycogénoses (maladie de McArdle, de Pompe, déficit en phosphorylase kinase) [quelques centaines, rarement jusqu'à quelques milliers d'UI]
 - trouble du métabolisme lipidique (déficit en CPT II) [quelques centaines d'UI]
 - mitochondriopathie (rare) [jusqu'à plusieurs milliers d'UI]
 - dystrophie myotonique de type 2 (rare) [quelques centaines d'UI]
 - susceptibilité à l'hyperthermie maligne (quelques centaines d'UI)
 - idiopathique parfois familiale (quelques centaines à quelques milliers d'UI)

ÉLÉVATION AIGUË TRANSITOIRE DES CPK AVEC OU SANS RHABDOMYOLYSE CLINIQUE (une à plusieurs dizaines de milliers d'U)

- Coma, crush-syndrome, délire aigu, coup de chaleur, effort intense
- Toxique : alcool, champignons
- Médicaments : hypcholestérolémiants, syndrome malin des neuroleptiques
- Virale : entérovirus (Coxsackie), adénovirus, VIH...
- Hémoglobinopathies (hémolyse)
- Pathologie musculaire :
 - glycogénoses : maladie de McArdle et autres
 - trouble du métabolisme lipidique : déficit en CPT II et de la bêta-oxydation
 - dystrophies musculaires (Becker)

Classification des myopathies inflammatoires et dysimmunitaires

→ Primitives ou idiopathiques

- dermatomyosite
- polymyosite
- myosite à inclusions
- myopathie nécrosante auto-immune

→ Dysimmunitaires secondaires

- lupus érythémateux systémique
- connectivite mixte
- sclérodermie
- syndrome de Gougerot-Sjögren
- polyarthrite rhumatoïde

→ Infectieuses

- virales (coxsackie, influenza, VHC, VIH, VTLH1)
- parasitaires (trichinose, toxoplasmose)
- bactériennes (pyomyosite: staphylocoque, streptocoque, actinomycose, tuberculose)
- fungiques (candidose)

→ Diverses

- myosite éosinophilique et syndrome de Schulman
- vascularites
- myosites granulomateuses (dont sartoïdose)
- réaction du greffon contre l'hôte
- myofasciite à macrophages
- myosites focales
- myosite orbitaire

Tableau 1 **VTLH1:** virus T lymphotrope humain type 1; **VHC:** virus de l'hépatite C; **VIH:** virus de l'immunodéficience humaine.

Auto-anticorps et myosites

→ Anticorps spécifiques de myosite (non exhaustif)

La présence d'anticorps spécifiques de myosite exclut en général l'origine paranéoplasique.

- **Antisynthétase** spécificité: amino-acyl-ARNt synthétase
- Anti-Jo1 histidyl-acyl-ARNt synthétase (le plus fréquent)
- anti-PL7, -PL12 thréonyl, alanyl-ARNt synthétase
associés à un syndrome systémique spécifique (syndrome des antisynthétases)
 - **Anti-SRP** spécificité: *signal recognition particle* (SRP)
associé à une myopathie nécrosante auto-immune pure
 - **Anti-Mi2, anti-PM-Scl**

→ Anticorps associés aux myosites

- **Anti-ribonucléoprotéine** : anti-Ro/SSA, anti-Ro52, anti-La/SSB
 - **Anti-complexe ribonucléique** : anti-U1/RNP

TABLEAU

Causes des myopathies infectieuses aiguës et subaiguës

| | |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> VIRUS | VIH, coxsakies, <i>Influenza A, B</i> , para-influenza, adénovirus, virus ECHO, virus d'Epstein-Barr, cytomégalovirus, herpès, hépatites B et C |
| <input type="checkbox"/> BACTÉRIES | <i>Staphylococcus, Streptococcus, E. coli</i> , gonocoque, <i>Yersinia, Clostridium, Legionella, Borrelia burgdorferi, Treponema pallidum</i> |
| <input type="checkbox"/> MYCOBACTÉRIES | Tuberculose, lèpre |
| <input type="checkbox"/> HELMINTHIASES | Trichinose, cysticercose, échinococcose |
| <input type="checkbox"/> PROTOZOAires | <i>Toxoplasma gondii, Toxocara (canis, cati)</i> , trypanosomiase, microsporidiose |
| <input type="checkbox"/> CHAMPIGNONS | <i>Candida</i> , actinomycose, coccidioidomycose, cryptoccose |

Résumé des principales caractéristiques des myopathies endocrines

| Endocrinopathie | Présentation clinique | Enzymes musculaires | Électromyogramme | Particularités diagnostiques |
|--------------------------|--|-----------------------|--|---|
| Excès en glucocorticoïde | déficit musculaire proximal atrophie | normales | potentiels brefs et microvoltés | prise de poids, faciès cushingoïde, hypertension |
| Insuffisance surrénale | déficit généralisé crampes | normales | normal | hyperkaliémie |
| Hyperthyroïdie | déficit musculaire proximal | normales | potentiels brefs et microvoltés parfois normal | possibilité de paralysies périodiques |
| Hypothyroïdie | déficit musculaire proximal, myalgies | augmentées | souvent normal potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques activité spontanée d'insertion | myxœdème |
| Acromégalie | déficit proximal neuropathie | modérément augmentées | myogène ou normal neuropathie | déformation ostéo-articulaires syndrome du canal carpien |
| Hyperparathyroïdie | déficit musculaire proximal | normales | diminution du nombre de potentiels polyphasiques | hypercalcémie |
| Ostéomalacie | déficit musculaire proximal, myalgies | normales | potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques | déformations osseuses |
| Hypoparathyroïdie | déficit modéré | modérément augmentées | | tétanie, hypocalcémie |

Principales entités des dystrophies musculaires

❑ dystrophies récessives liées à l'X

- ✓ avec déficit pelvi-fémoral, hypertrophie des mollets, cardiopathie dilatée : Duchenne, Becker, autres dystrophinopathies
- ✓ avec rétraction des coudes, troubles de conduction et du rythme cardiaque : Emery-Dreifuss : forme récessive liée à l'X (émérinopathie)

❑ dystrophies autosomiques dominantes

- ✓ avec myotonie et atteinte plurisystémique : Steinert, PROMM (encadré 1)
- ✓ avec atteinte faciale et scapulaire asymétrique : myopathie facio-scapulo-humérale
- ✓ avec rétraction des coudes, troubles de conduction et du rythme cardiaque : Emery-Dreifuss : forme dominante (laminopathie)
- ✓ avec ptosis, dysphagie, après 40 ans : myopathie oculo-pharyngée

❑ dystrophies autosomiques récessives

- ✓ début néonatal : dystrophies musculaires congénitales
- ✓ début dans l'enfance ou plus tardif ; atteinte des ceintures
 - tableau Duchenne ou Becker *like* avec hypertrophie des mollets : sarcoglycanopathies
 - purement atrophique, atteinte marquée des fixateurs de l'omoplate : calpaïnopathie
 - atteinte purement atrophique, respect des fixateurs de l'omoplate : dysferlinopathie
- ✓ début autour de 20 ans par déficit atrophiant des mollets : dysferlinopathie

❑ myopathies avec atteinte distale élective

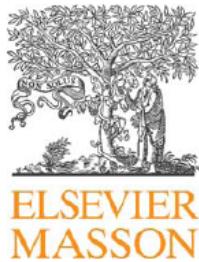
- ✓ myopathies distales (encadré 2)

Myopathies mitochondrielles

| Syndromes | Symptômes principaux | Symptômes accessoires |
|--|--|---|
| Ophtalmoplégie chronique progressive – CPEO | ptosis ophtalmoplégie | myopathie proximale (20%) rétinite pigmentaire (30%) surdité (20%) ataxie (25%) signe de Babinski (20%) |
| Syndrome de Kearns et Sayre | ophtalmoplégie rétinite pigmentaire trouble de la conduction cardiaque ataxie | hypoparathyroïdie tubulopathie |
| Syndrome de Pearson | anémie sidéroblastique | tubulopathie |
| MELAS (<i>Mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episode</i>) | accident vasculaire cérébral – épilepsie démence fibres rouges déchiquetées | diabète – surdité cardiomyopathie ptosis – ataxie – rétinite pigmentaire |
| MERFF (<i>myoclonus epilepsy associated with ragged red fibres</i>) | myoclonies, épilepsie, ataxie – myopathie | démence – atrophie optique surdité – neuropathie spasticité |
| Maladie de Leber | cécité bilatérale | dystonie syndrome préexcitation cardiaque |

Métastases musculaires

REVUE NEUROLOGIQUE 166 (2010) 295–304



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM consulte
www.em-consulte.com



Mémoire

Les métastases des muscles striés

Muscular metastasis

S. Mathis^{a,*}, G. Fromont-Hankard^b, F. du Boisguéheneuc^a, G. Godenèche^a, F. Mahieu^a,
I. Balaboi^a, C. Nocon^a, E. Marsac^a, J.-P. Neau^a

^a Service de neurologie, CHU de Poitiers, université de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France

^b Laboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU de Poitiers, université de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers, France

Tableau 2 – Type histologique en fonction de la localisation des cancers à l'origine de métastases musculaires.
Histological characteristics of the primitive cancers with muscular metastasis.

| Localisation | Hommes | | Femmes | | Total | |
|--------------------------|---------------|------|---------------|------|---------------|------|
| | Nombre de cas | % | Nombre de cas | % | Nombre de cas | % |
| Poumon | 35 | 30,2 | 7 | 12,1 | 42 | 24,1 |
| Côlon-rectum | 15 | 13 | 5 | 8,6 | 20 | 11,5 |
| Rein | 12 | 10,3 | 5 | 8,6 | 17 | 9,8 |
| Vessie | 10 | 8,6 | 1 | 1,7 | 11 | 6,3 |
| Col de l'utérus | – | – | 9 | 15,5 | 9 | 5,2 |
| Estomac | 7 | 6 | 1 | 1,7 | 8 | 4,6 |
| Mélanome cutané | 3 | 2,6 | 4 | 6,9 | 7 | 4 |
| Sein | – | – | 6 | 10,3 | 6 | 3,4 |
| Thyroïde | 3 | 2,6 | 3 | 5,2 | 6 | 3,4 |
| Corps de l'utérus | – | – | 5 | 8,6 | 5 | 2,9 |
| Œsophage | 4 | 3,4 | 0 | 0 | 4 | 2,3 |
| Lèvres-bouche-pharynx | 3 | 2,6 | 1 | 1,7 | 4 | 2,3 |
| Prostate | 4 | 3,4 | – | – | 4 | 2,3 |
| Pancréas | 3 | 2,6 | 0 | 0 | 3 | 1,7 |
| Foie | 2 | 1,7 | 0 | 0 | 2 | 1,1 |
| Ovaire | 0 | 0 | 1 | 1,7 | 1 | < 1 |
| Larynx | 1 | < 1 | 0 | 0 | 1 | < 1 |
| Lymphome non Hodgkinien | 0 | 0 | 1 | 1,7 | 1 | < 1 |
| Myélome | 0 | 0 | 1 | 1,7 | 1 | < 1 |
| Leucémies | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Système nerveux central | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Maladie de Hodgkin | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Mésothéliome | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Autres cancers | 14 | 12,1 | 8 | 13,8 | 12,6 | 12,6 |
| Total | 116 | 100 | 58 | 100 | 174 | 100 |
| Cancers gynécologiques | – | – | 21 | 36,2 | 21 | 12,1 |
| Cancers du tube digestif | 26 | 22,4 | 6 | 10,3 | 32 | 18,4 |
| Cancers vésicorénaux | 22 | 19 | 6 | 10,3 | 28 | 16,1 |



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com

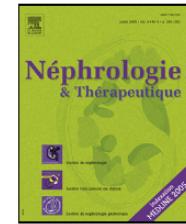


Image en néphrologie

Métastases musculaires des carcinomes à cellules rénales

Muscular metastases from renal cell carcinoma

Richard Montagnac ^{a,*}, Justine Champion ^a, Jean Pradel ^b, Romulus Takin ^c,
Dominique Eychenne ^d, Adeline Schendel ^a

^a Service de néphrologie hémodialyse, centre hospitalier de Troyes, 101, avenue Anatole-France, 10003 Troyes cedex, France

^b Service de radiologie, centre hospitalier de Troyes, 101, avenue Anatole-France, 10003 Troyes cedex, France

^c Service d'anatomo-pathologie, centre hospitalier de Troyes, 101, avenue Anatole-France, 10003 Troyes cedex, France

^d Service de cancérologie, centre hospitalier de Troyes, 101, avenue Anatole-France, 10003 Troyes cedex, France

