

Peut-on aller plus loin que « polyneuropathie
axonale chronique » ?

Thierry Maisonobe. Hôpital Pitié-Salpêtrière. Paris.

Polyneuropathie axonale : aspects électrophysiologiques (1)

- Réduction marquée des amplitudes motrices, quelque que soit le site de stimulation (distal ou proximal)
- Réduction marquée des amplitudes sensibles MI > MS
- Réduction « moindre » des paramètres de conduction motrice (LD, vitesses) par rapport à la perte axonale :

ex : **SPE** ampl < 0,5 mV VCN = 30 m/sec

Médian ampl < 1,5 mV VCN = 35 m/sec

Pas d'allongement des LD, sauf le médian (canal carpien)

- Pas de Bloc de conduction ou dispersion temporelle + ++
- Tracés pauvres en détection- Fibrillation en spontanée

Polyneuropathie axonale

aspects électrophysiologiques (2) :

chronique avec réinnervation

- Amplitudes motrices réduites mais conservées +++
- Vitesses motrices modérément abaissées, raccourcissement des espaces entre les noeud de Ranvier ex :
 - SPE $VCN = 33-35 \text{ m/sec}$
 - Médian $VCN = 40-42 \text{ m/sec}$
- Tracés neurogènes en détection avec des potentiels larges polyphasiques, de grandes amplitudes, « géants »
- En spontanée : salves pseudo-myotoniques, potentiels lents de dénervation

Question ?

- Conclusion de l 'EMG :

« Polyneuropathie axonale sensitivo-motrice chronique »

Peut-on aller plus loin sur l 'EMG ????

Profil n° 1 :

- Homme de 75 ans , vit en Savoie, ancien guide de haute montagne, très bon état général, consulte pour troubles de la marche lentement progressif depuis 5 ans
- Steppage et amyotrophie distale MI
- Hypoesthésie en chaussettes mais aucune plainte subjective ni douleur ni paresthésies ou brûlures gênantes
- Pas de symptômes aux MS
- Évolution très lente sur 5-6 ans , peu évolutive
- EMG : « très malade »....

Profil n° 1 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	0,5/NO	32/	Mus-cut	NO
SPI	1 / NO	30/	Sural	NO
Méd	2 / 3	40/45		2 / 3
Cub	4 / 5	48 / 47		5 / 4
Rad				7 / 8

Salves Pseudo-myotoniques et PLD dans les JA +++

Profil n° 1 :

- Bilan étiologique négatif, y compris la biopsie nerveuse
- Discordance clinico-électrique ++++
- Profil PN axonale ancienne, chronique type « héréditaire » ou « dégénératif »
- Le plus : pieds creux, ATCD de crampes ou entorses à répétition plus jeune, notion familiale...CMT « tardif »
- Sinon si sporadique et vraiment début > 60 ans
« CMT like » (dégénératif ??)

Profil n° 2 :

- Homme de 60 ans , cadre à la retraite, consulte pour paresthésies, engourdissements, tressons de bouteille sous les pieds depuis 4- 5 ans
- Peu ou pas de déficit moteur
- Gênant sans être très douloureux
- Pas d 'évolutivité nette , très stable
- Pas de symptôme aux MS
- Bilan 1° intention négatif
- EMG : « meilleur que prévu »....

Profil n° 2 : EMG

Moteur		Sensitif	
ampl	VCN	ampl	
mV	m/sec	micro V	
SPE 3 / 4	35/37	Mus-cut 9 / 10	
SPI 4 / 5	33/ 37	Sural 12 /10	
Méd 5 / 5	45 /43	8 / 6	
Cub 8 / 5	48 / 47	10 / 7	
Rad		15/ 15	

Pas d'activité spontanée - tracés très neurogènes chroniques polyphasiques à l'effort

Profil n° 2 :

- Amplitudes motrices préservées avec vitesses un peu basses de réinnervation
- amplitudes sensibles meilleures que prévues
- Profil PN axonale ancienne, chronique type « séquellaire »
- Causes classiques : ATCD de médicaments toxiques, de chimiothérapie. Alcool.....

Profil n° 3 :

- Femme de 35 ans , ATCD de diabète insulino-dépendant depuis l 'enfance, en dialyse depuis 10 ans
- Hypoesthésie distale des pieds indolore depuis nombreuses années
- Paresthésies , y compris des mains depuis qq mois
- Pas de symptôme moteurs nets
- EMG : « Vitesses plus basses que ne le voudrait la perte axonale »

Profil n° 3 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	2,5/3	29/27	Mus-cut	5 / 3
SPI	3 / 4	29/32	Sural	7 / 8
Méd	5 / 4	40/43		2 / 3
Cub	4 / 5	40 /45		5 / 3
Rad				7 / 8

Profil n° 3 :

- Vitesses un peu trop basses pour la perte axonale
- Mais de façon homogène et symétrique, plus nette aux MI >> MS et sans bloc de conduction moteur
- Profil PN mixte « axono-myélinique »
- Rechercher :
 - Diabète, Diabète + dialyse +++++
 - Paranéoplasique (signes centraux, LCR inflammatoire)
 - POEMS
 - Leucodystrophies type ALD, métachromatique..

Profil n° 4 :

- Femme de 55 ans , secrétaire, tabac +++, depuis 6 mois paresthésies pénibles des mains et des pieds un peu asymétrique
- Troubles de l'équilibre avec chutes
- Pas de déficit moteur net mais examen gêné par les troubles proprioceptifs importants
- Aréflexie généralisée
- Petite altération de l'état général
- EMG : confirme l'atteinte sensitive +++

Profil n° 4 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	1,5/2	40/42	Mus-cut	NO/2
SPI	6/7	40/45	Sural	3/ 2
Méd	8/7	52/50		NO/NO
Cub	9/10	48 / 50		1 / 2
Rad				3 / NO

Tracés normaux ou très limites neurogènes dans les JA

Profil n° 4 :

- Atteinte sensitive aux 4 membres sévères presque pure
- Discordance sensitivo-motrice ++++
- Profil PN axonale sensitive type
« ganglionopathie »
- Rechercher :
 - Neuronopathie sensitive paranéoplasique avec K pulmonaire ou anticorps anti HU
 - Sd de Goujerot-Sjögren, mal coeliaque, cirrhose biliaire primitive
 - Cis-platine, intoxication vit B6, Friedreich, cytopathie mitochondriale
 - Dysimmunitaire (anticorps anti GD1b)

Profil n° 5 :

- Homme de 70 ans , asthmatique, depuis longtemps
- Paresthésies et douleur du MI G (pris pour une « sciatique ») puis du MI Dt avec un déficit moteur, au bout de 3 mois douleur et paresthésies de la main G..
- Petite hyperéosinophilie
- EMG : Asymétrique ?

Profil n° 5 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	0,5/3	40/42	Mus-cut	2 / 8
SPI	1,5/4	40/45	Sural	2/ 6
Méd	8/7	52/50		12/10
Cub	5/8	48 / 50		1 / 5
Rad				4 / 12

Faire de nombreux nerfs , en particulier sensitif +++

Profil n° 5 :

- Asymétrie des amplitudes motrices et sensitives
- Il faut plusieurs nerfs et une correspondance avec l'asymétrie clinique
- Profil PN axonale asymétrique type « Multinévrite confluyente »
- Rechercher :(biopsie neuro-musculaire)
 - Vascularite (douleur)
 - Lymphome (douleur)
 - Sarcoidose, cryoglobulinémie (Hep C), Lèpre, Diabète...

Profil n° 6 :

- Homme de 55 ans , maçon, début de préretraite
- Paresthésies et surtout douleur des 2 pieds depuis plusieurs mois avec brûlures,
- Examen clinique normal, pas de déficit évident, ROT présents
- État général normal sauf petit amaigrissement

- EMG : Normal
- Poursuite des douleurs, un peu ascendantes, 3 mois plus tard EMG toujours normal, Chaînes légères dans les urines....

Profil n° 6 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	2/3	44/45	Mus-cut	10 / 12
SPI	2/4	40/45	Sural	15/ 18
Méd	8/7	52/50		15/20
Cub	12/8	48 / 50		8 / 9
Rad				20 / 25

Petit canal carpien en traversée sensitive

Profil n° 6 :

- EMG normal n 'élimine pas une neuropathie sensitive
- rechercher signes dysautonmiques (impuissance)
- Profil PN axonale sensitive type « petites fibres »
- Rechercher :
 - Amylose +++
 - Diabète +++
 - Lèpre
 - Héréditaire (Thévenard, Mal de Tangier , de Fabry..)
 - Carentielle (alcool), ciguatera...

Profil n° 7 :

- Femme de 65 ans, Institutrice, Début il y a 1 an et demi
- Paresthésies et douleur des 2 pieds avec , déficit moteur puis amyotrophie loge antéro-externe symétrique
- Au bout de 1 an, marche avec canne, puis ne peut plus monter un escalier 6 mois plus tard.
- MS respectés
- État général normal, Bilan biologique et VS normal
- EMG : Aggravation nette à 6 mois d'intervalle...

Profil n° 7 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	0,5/NO	39/	Mus-cut	NO / NO
SPI	1,5/0,2	40/29	Sural	2/ NO
Méd	8/7	52/50		12/10
Cub	7/8	48 / 50		10 / 5
Rad				15 / 12

Fibrillations +++ dans les 2 JA, PAV

Profil n° 7 :

- Évolution subaiguë
- Aggravation des amplitudes de 6 mois en 6 mois
- Profil PN axonale sévère et évolutive
- Rechercher : on doit trouver une cause
 - Amylose +++
 - Vascularite +++
 - Lymphome
 - Paranéoplasique, Myélome, POEMS, Toxique non médicamenteux...

Profil n° 8 :

- Homme de 68 ans, ancien journaliste, a constaté des paresthésies modérées il y a 5 ans des 2 pieds puis aggravation progressive mais lente en chaussettes
- D 'abord intermittentes puis permanentes, impression de serrement, de pli sous la chaussette, désagréables, pénible mais pas vraiment douloureux
- Au bout de 5 ans, toujours uniquement MI pas d 'atteinte MS. Aggravation mais pas de changement véritable d 'un an sur l 'autre. Pas de déficit moteur (sf GO)
- Peu de retentissement fonctionnel sauf la nuit ++
- État général normal, Bilan biologique et immunologique NI
- EMG peu modifié d 'un an sur l 'autre

Profil n° 8 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl	VCN		ampl
	mV	m/sec		micro V
SPE	1,5/2	39/40	Mus-cut	3 / 2
SPI	1,5/0,2	40/29	Sural	6/ 5
Méd	8/7	52/50		8 / 6
Cub	7/8	50 / 50		7 / 6
Rad				15 / 18

Pas de fibrillation, modérément neurogène dans les JA

Profil n° 8 :

- Évolution lente chronique
- Non douloureux, sensitif > mot, MS longtemps respectés
- Profil PN axonale « idiopathique » ou cryptogénétique ou de cause indéterminée
- Bilan même très large y compris BNM, négatif
 - parfois IgG ou IgA, de cause indéterminée..
 - Limiter les investigations +++, ttt symptomatiques
 - rassurer

Profil n° 9 :

- Homme de 65 ans, agriculteur dans la Beauce, ATCD de surpoids, hypercholestérolémie et lombalgies chroniques
- impression de fourmillements, engourdissement, désagréables, intermittents des 2 pieds surtout à la marche ou station prolongée
- Aggravation progressive depuis 2-3 ans
- Fatigabilité à l'effort des MI
- Paresthésies également des MS intermittents
- EMG : « difficile »

Profil n° 9 : EMG

	Moteur			Sensitif
	ampl mV	VCN m/sec		ampl micro V
SPE	1,5/2	35/37	Mus-cut	3 / 5
SPI	1,5/3	38/35	Sural	4/ 5
Méd	2/4	45/46		2 / 3
Cub	4/5	48(37)		2
Rad				20 / 18

Pas de fibrillation, neurogène chronique dans les JA + Q

Profil n° 9 :

- Canal carpien + cubital au coude
- Canal Lombaire étroit
- Profil PN type atteinte pluriradiculaires MI et canalaire MS
- Ne pas se lancer dans un bilan large de polyneuropathie

Profil n° 10 :

- 72 ans. Bon état général
- Pas d'ATCD en dehors de crampes musculaires nocturnes
- Pas de ttt
- Début il y a 3 ans par des troubles sensitifs distaux des pieds symétriques à type de pieds lourds à la marche, de brûlures, de sensation de peau cartonnée puis troubles de l'équilibre
- Puis un déficit moteur distal (steppage)
- Puis engourdissement dans le territoire cubital droit, a du mal à écrire à effectuer des gestes fins, petit tremblement des extrémités

Evolution progressive sur 3 ans

Profil n° 10 : EMG

Moteur

Sensitif

ampl
mV

VCN
m/sec

ampl
micro V

SPE 0,2/NO

39/37

Mus-cut

5 / 6

SPI 0,3/0,5

38/35

Sural

9/ 11

Méd 7/8

50/52

10 / 12

Cub 6/9

55/58

8 /9

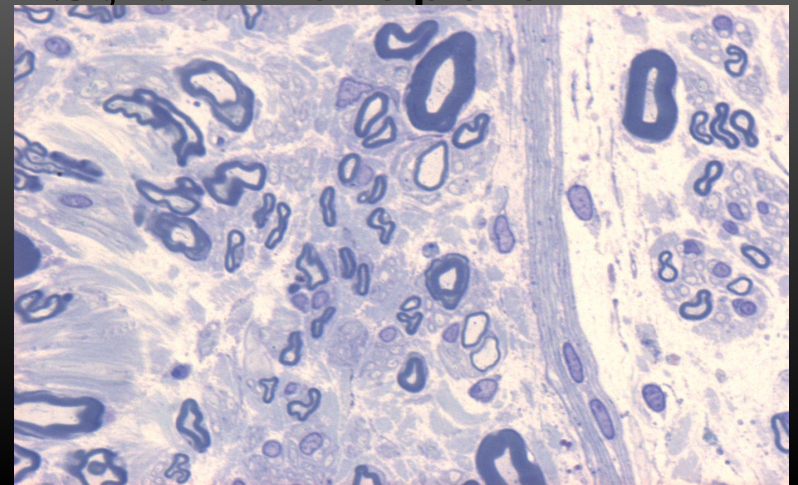
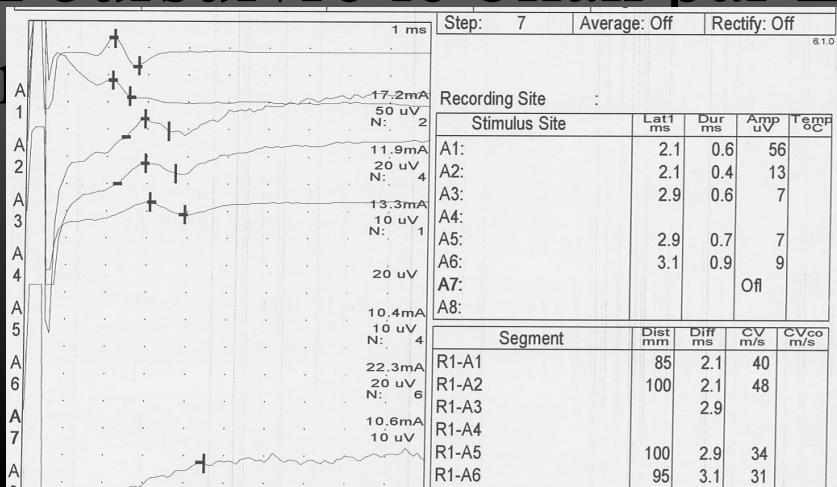
Rad

15 / 18

+ à ++ de Fibrillation et neurogène dans les JA

Profil n° 10 :

- Bilan de polyneuropathie axonale chronique négatif , aucune cause
- Profil de « fausse » PN SM axonale chronique de cause indéterminée-rechercher les atypies
- : PRN chronique atypique
- Poursuivre le bilan par LCR, PES, voir biopsie



Stratégie diagnostique des PIDC ou PRN chroniques ou comment sont utilisés ces critères pour arriver au diagnostic?

Groupe français, Rev Neurol 2005

Situation A et B

1. La clinique correspond à une forme typique de CIDP (A) ou à une variante (B)

Et 2. Les critères EMG sont présents.

=> Le diagnostic est retenu (pas de biopsie nerveuse)

Situation C

1. La clinique correspond à une forme typique de CIDP ou à une variante et

2. Les critères EMG sont présents

Mais l'évolution est atypique, la réponse n'est pas bonne au traitement

⇒ Elargir le Bilan: rechercher lymphome, néo, sarcoïdose

⇒ Biopsie nerveuse

Situation C :

Contexte compatible avec une PRNc:

Mais

- Signes généraux, extra neuro, amaigrissement...
- Anomalies biologiques, immunologiques (Ig mono)
- Perte axonale rapide, précoce, sévère
- Résistances aux traitements



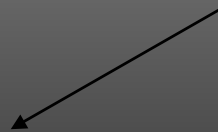
PRNc associée

POEMS

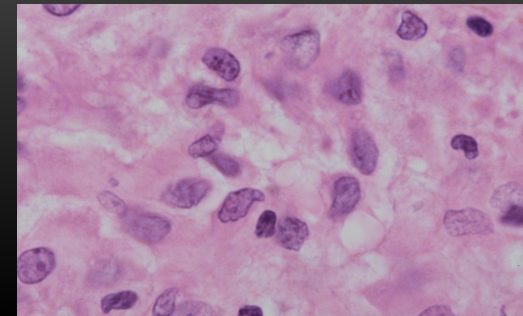
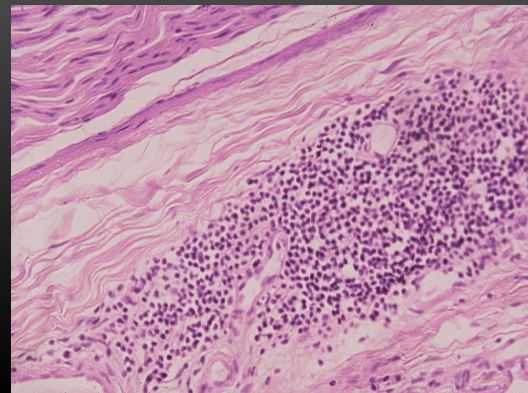
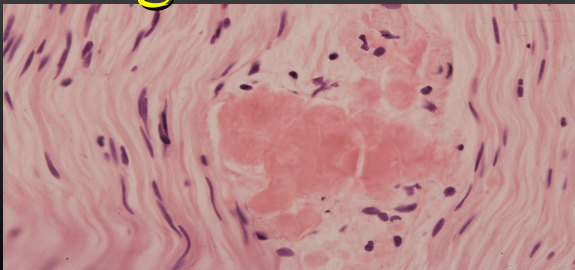
Lymphome

Sarcoïdose...

Biopsie : paraffine



Diagnostic différentiel



Situation D :

Contexte évocateur de PRNc:

- évolution par poussée, rechutes
- Nerfs crâniens ou tronc
- ataxie
- Prox = ou > dist
- MS = ou > MI
- Areflexie généralisée



EMG : « en défaut »

Pas les critères moteurs



LCR : hyperprotéinorachie

Anomalies évocatrices sensibles sur l'EMG

PES, IRM

Sinon Biopsie nerveuse: Teasing ou Microscopie électronique ?

Ex de situation D : « CIDP axonale » = PRN proximale

Contexte évocateur de PRN:

EMG : pas de critères

Mais

Déficit moteur sans atrophie:

Blocs très proximaux ?

Cible ou Ag « axonal » ?

- LCR : hyperprotéinorachie
- Réponse ttt immunitaire

Biopsie nerveuse:

Non indispensable....

PES, IRM ???

Exemple de la situation D:

Clinique compatible avec PRN:

- ex : neuropathie ataxiante chronique

- LCR : Normal

EMG : pas de critères

Mais arguments indirects

Discordance entre

les troubles sensitifs et amplitudes
des sensitifs,

Altérations MS = ou > MI

PES +++

Biopsie nerveuse:

Utile éventuellement pour confirmer, si techniques adaptées

Microscopie électronique ou teasing +++

Situation E :

Contexte type polyneuropathie axonale chronique:
sans cause déterminée (bilan PN axonale chronique)

Mais 1 ou 2 atypies +++

ou

Cliniques :

- S jeune
- Notion de poussée ou rechutes
- Atteinte rapide des MS ou des segments proximaux
- Importance de l'atteinte motrice/sensitive
- Atteinte de la face ou du tronc
- Aréflexie diffuse
- Ataxie proprioceptive

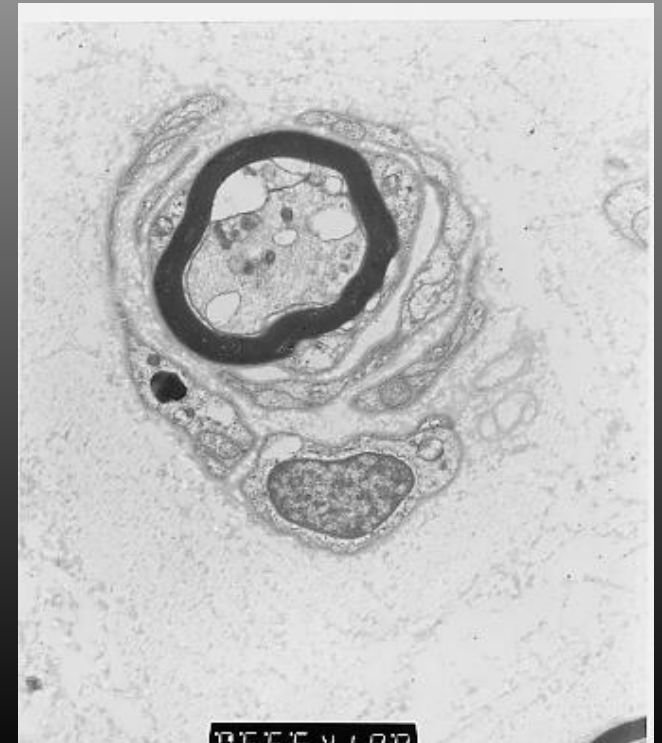
EMG :

- 1 ou 2 paramètres de conduction altérés (ondes F)
- Déficit moteur sans baisse d'amplitude
- Atteinte sensitive plus marquée aux MS
- Contraste entre troubles sensitifs importants et des potentiels préservés

Poursuivre les investigations :
LCR, PES +/- IRM, biopsie

- LCR +++
- PES ++
- IRM racines ou plexus

- Biopsie nerveuse :
Teasing ou ME +++
- Avec présence d'un
nombre suffisant
d'anomalies si le
diagnostic repose sur ce
seul examen



Situation E: la plus difficile.....

Clinique non évocatrice d'une PRN:

- ex : déficit sensitif et/ou moteur distal

Symétrique des MI d'

un sujet > 65 ans

Evolution très chronique

- sans particularité

- LCR : Normal

De cause indéterminée

EMG : pas de critères

Vraiment axonal

Altérations amplitudes motrices et
sensitives des MI en rapport avec l'
clinique

Aucune anomalie de la conduction

Biopsie nerveuse: tout repose sur cet examen

Vallat et al, 2003

oui mais à partir de quelles anomalies ?? « critères » ?? Techniques ?