

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
<b>SPE</b>	0,5/NO	32/	<b>Mus-cut</b>	NO
<b>SPI</b>	1 / NO	30/	<b>Sural</b>	NO
<b>Méd</b>	2 / 3	40/45		2 / 3
<b>Cub</b>	4 / 5	48 / 47		5 / 4
<b>Rad</b>				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	
<b>SPE</b> 3 / 4	35/37	<b>Mus-cut</b> 9 / 10	
<b>SPI</b> 4 / 5	33/ 37	<b>Sural</b> 12 /10	
<b>Méd</b> 5 / 5	45 /43	8 / 6	
<b>Cub</b> 8 / 5	48 / 47	10 / 7	
<b>Rad</b>		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
<b>SPE</b>	2,5/3	29/27	<b>Mus-cut</b>	5 / 3
<b>SPI</b>	3 / 4	29/32	<b>Sural</b>	7 / 8
<b>Méd</b>	5 / 4	40/43		2 / 3
<b>Cub</b>	4 / 5	40 /45		5 / 3
<b>Rad</b>				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	
<b>SPE</b>	1,5/2	40/42	<b>Mus-cut</b>	NO/2	
<b>SPI</b>	6/7	40/45	<b>Sural</b>	3/ 2	
<b>Méd</b>	8/7	52/50		NO/NO	
<b>Cub</b>	9/10	48 / 50		1 / 2	
<b>Rad</b>				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
<b>SPE</b>	0,5/3	40/42	<b>Mus-cut</b>	2 / 8
<b>SPI</b>	1,5/4	40/45	<b>Sural</b>	2/ 6
<b>Méd</b>	8/7	52/50		12/10
<b>Cub</b>	5/8	48 / 50		1 / 5
<b>Rad</b>				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
<b>SPE</b>	2/3	44/45	<b>Mus-cut</b>	10 / 12
<b>SPI</b>	2/4	40/45	<b>Sural</b>	15/ 18
<b>Méd</b>	8/7	52/50		15/20
<b>Cub</b>	12/8	48 / 50		8 / 9
<b>Rad</b>				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
  - Hériditaire (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
<b>SPE</b>	0,5/NO	39/	<b>Mus-cut</b>	NO / NO
<b>SPI</b>	1,5/0,2	40/29	<b>Sural</b>	2/ NO
<b>Méd</b>	8/7	52/50		12/10
<b>Cub</b>	7/8	48 / 50		10 / 5
<b>Rad</b>				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
<b>SPE</b>	1,5/2	39/40	<b>Mus-cut</b>	3 / 2
<b>SPI</b>	1,5/0,2	40/29	<b>Sural</b>	6/ 5
<b>Méd</b>	8/7	52/50		8 / 6
<b>Cub</b>	7/8	50 / 50		7 / 6
<b>Rad</b>				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
<b>SPE</b>	1,5/2	35/37	<b>Mus-cut</b>	3 / 5
<b>SPI</b>	1,5/3	38/35	<b>Sural</b>	4/ 5
<b>Méd</b>	2/4	45/46		2 / 3
<b>Cub</b>	4/5	48(37)		2
<b>Rad</b>				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

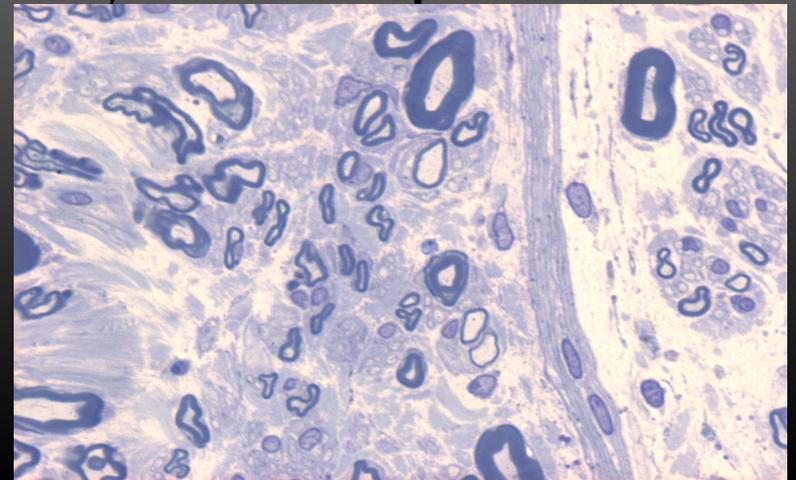
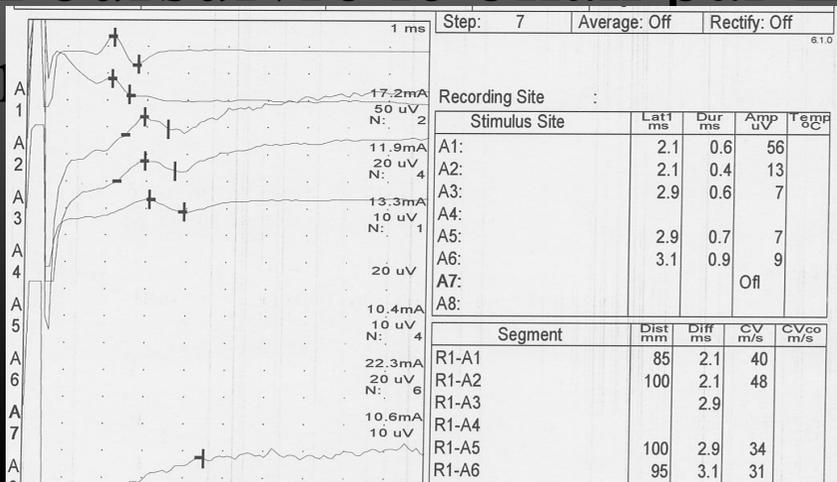
Rad

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

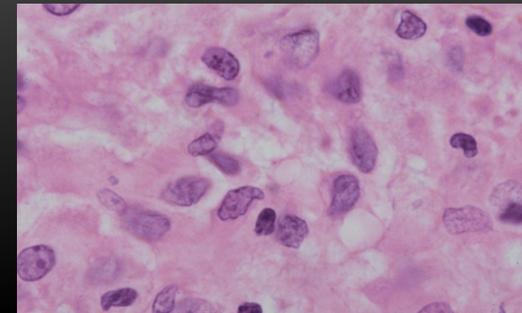
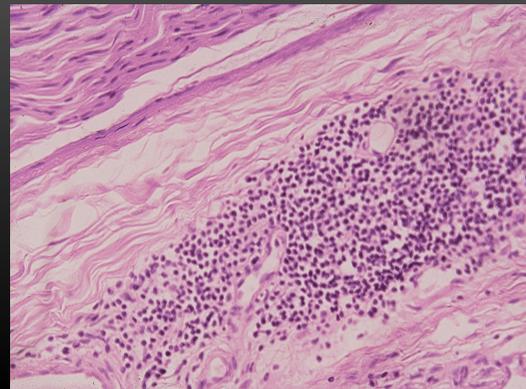
Lymphome

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 ?