

Déterminer une polyneuropathie démyélinisante : conséquences

**Confirmer un diagnostic suspecté
(Guillain-Barré, CIDP classique....)**

"Découvrir" une CIDP devant une forme sensitive ou multifocale

Évaluer la génétique des neuropathies héréditaires type CMT

Associer une neuropathie à une démyélinisation centrale

**Peut-on "aller plus loin"
que
polyneuropathie démyélinisante ? :**

Profils de démyélinisation

Profil type CMT 1 :

vitesses motrices très basses : médian < 30 m / sec

vitesses basses homogènes d'un nerf à l'autre, au sein du même nerf, TLI normal

pas de bloc de conduction, de dispersion temporelle

potentiels sensitifs très altérés

discordance clinique / électrique

Profil type ALD, leucodystrophie :

amplitudes distales motrices, sensibles souvent respectées

vitesses homogènes, symétriques diminuées surtout aux MI

"limite axonale"

pas de blocs, dispersion

Profil type CIDP :

démyélinisation très inhomogène
d'un nerf à l'autre , au sein du même nerf

Bloc, **dispersion temporelle** surtout

Potentiels sensitifs souvent altérés

Profil type IgM anti MAG :

démyélinisation très distale, TLI très bas

pas de bloc, dispersion

ralentissement homogène d'un nerf à l'autre

PE souvent inexcitable

Potentiels sensitifs tous très altérés (parfois discordance)

Profil type "Lewis-Sumner" :

- **Distribution clinique et électrique très multifocale, multitronc++**
- **MS > MI**
- **Blocs moteurs multifocaux persistants**
- **Potentiels sensitifs altérés, de façon multifocale**

Profil type Neuropathie Motrice pure Multifocale :

Distribution clinique et électrique très multifocale, multitronc++

MS >>> MI

Blocs moteurs multifocaux persistants

Potentiels sensitifs normaux

Profils de PN démyélinisantes : 3 clés

à CMT 1 IgM MAG PRNc N motrice blocs

Vitesses homogène surtout distal hétérogène normale sauf
Ralenties aux blocs

Blocs/disp non très peu oui ++ oui +++