

## 10 façons d'interpréter une neuropathie asymétrique

### Pièges :

- atteinte multi-tronculaire asynchrone (multinévrite) confluyente vs PNP
- multinévrite vs plexopathie
- multinévrite sensitive vs ganglionopathie
- multinévrite sensitive vs PRN sensitive => intérêt des **PES**
- multinévrite vs PRN avec uniquement des BC proximaux => intérêt de la **TST**
- atteintes parcellaires (atteinte partielle des fibres sensibles d'un tronc nerveux) :

### **sarcoïdose, lèpre, parvovirus B19**

- PRN vs polyradiculoneuropathie infiltrative tumorale (aggravation malgré traitement, LCR répété, hémopathie ou néoplasie au bilan systémique)
- garder à l'esprit qu'un déficit moteur asymétrique peut avoir une origine neurologique centrale ou médullaire (ischémie, tumeur, cavité syringomyélique ...), une myopathie (FSH), un trouble de la transmission neuro-musculaire (Myasthénie), une origine iatrogène (radiculopathie ou neuronopathie motrice post-radique), voire un phénomène conversif

## Mode d'installation

### 1) Installation aiguë

- moins de 4 semaines

1. **SGB/AMAN** (forme axonale motrice de SGB, Campylobacter jejuni, GM1)
2. **Porphyrie** (douleurs abdominales, troubles neurologiques et/ou psychiques)  
=> **bio mol** (chromosome 11), **urines** (porphobilinogène et ac delta-aminolévulinique)
3. **Vascularite** (signes généraux extra-neurologiques, oedèmes, douleur, myalgies)
4. **Polio** (syn. méningé, fièvre, myalgies, hyperesthésie, dysautonomie)  
=> **PL, sérologie**
5. **Parsonage et Turner** (Phase douloureuse +++ , puis déficit et amyotrophie)
6. **Radiculopathie compressive**

### 2) Installation torpide, très chronique

- sur des années

1. **HNPP**  
=> **bio mol** (PMP22)
2. **CMTX** (début dans l'enfance ou dans l'adolescence)  
=> **bio mol** (GJB1)
3. **PRNC**  
=> **IRM plexus, PL, PES, BNM**
4. **Lèpre tuberculoïde** (macule ou papule hypopigmentée, hypertrophie nerveuse)  
=> syn d'enclavement  
=> **Biopsies cutanées et nerveuses** (coloration de Ziehl)
5. **Syndromes d'enclavement** (TC, ulnaire au coude, TOS neurologique)

### 3) Anamnèse

#### **Douleurs**

- neuropathiques

1. **Vascularite**
2. **Lymphome**  
=> **PL** répétées, **Pet scan**, **BMO**, **biopsie ganglionnaire**, **BNM** avec typage/clonalité
3. **Parsonage et Turner**
4. **Lyme**  
=> **PL/PCR**
5. **Sarcoïdose** : atteintes extra-nerveuses (respiratoire, hépatique, musculaire, érythème noueux...)  
=> **BGSA**, **BNM**
6. **Amylose, paraN, toxique, SGB**

- digestives

1. **Plomb**
2. **Porphyrie** : troubles du comportement, paralysie anti-brachiale des extenseurs, « tumeur dorsale du poignet »  
=> **Plombémie** et **plomburie** (spontanées et après EDTA)
3. **Vascularite**
4. **Maladie de Fabry** (Intolérance à la chaleur et à l'effort, brûlures distales des MI, angiokératomes, AVC, cardiomégalie, IR, surdité, anhidrose, opacités cornéennes)  
=> dosage de l'**alphagalactosidase**, **bio mol** (chromosome X)

#### **Contexte**

1. Traumatique, microtraumatique, compressif : **lésion plexuelle ou tronculaire**
2. néoplasique : **paraN, neuropathie infiltrative, cisplatine**
3. infectieux: **HIV, hépatite B, C, Lyme**
4. hématologique (hémopathie, gammopathie): **lymphome, cryo, amylose**
5. dysimmun: **connectivite, Sjögren, PR**

## Examen clinique

### 4) Distribution et topographie de l'atteinte nerveuse

- Atteinte des nerfs crâniens

1. V : **sarcoïdose, Lyme, diabète, lymphome, Sjögren, lèpre**
2. VII : **sarcoïdose, Lyme, diabète, lymphome, HIV, lèpre, SGB**
3. Nerfs oculomoteurs et optique : **parvovirus, Wegener, diabète, lymphome**
4. atteinte multiple : **amylose, sarcoïdose**

- Atteinte prédominante des MS

1. **Syn multicanalaire**
2. **Parvovirus B19, HIV, lèpre**
3. **Maladie de Tangier** : Hépatosplénomégalie, adénopathies, amygdales hypertrophiques de couleur jaune, déficit pseudo-syringomyélique suspendu, évolution parfois à rechutes

- Atteinte des nerfs intercostaux

1. **Diabète**
2. **Lyme**
3. **Sarcoïdose**

- Dysautonomie

1. **Diabète**
2. **Amylose**
3. **paraN**
4. **SGB**
5. **Porphyrie**
6. **Maladie de Fabry**

### 5) Atteinte cutanée

1. Purpura, ulcérations, œdème, livedo reticularis : **cryoglobulinémie, PAN**
2. Nodule purpurique, dermohypodermique: **Churg et Strauss**
3. Lésions ulcérées et papulaires: **Wegener**
4. Erythème noueux: **sarcoïdose, lèpre**
5. Erythème migrans, dermatite atrophiante: **Lyme**
6. Dermite ocre : **cryoglobulinémie**
7. Eruption papulo erythémateuse: **parvovirus**
8. Maux perforant plantaire: **diabète, lèpre**
9. Macroglossie: **amylose**
10. Amygdale orangée: **Tangier**
11. Angiokeratome: **Fabry**

## ENMG

### 6) Atteinte proximale (radiculaire ou corne antérieure)

1. **Polio**
2. **SLA**
3. **ASP type IV** : Triceps, psoas, quadriceps > ischio-jambiers,  
=> **bio mol** (chromo 5q : SMN1)
4. **Syn. Kennedy**: Bulbo-spinal, fasciculations faciales, gynécomastie (50%),  
atteinte sensitive infraclinique, CPK  
=> **bio mol** (chromosome X : amplification CAG)
5. **Maladie d'Hirayama** : Territoire C8/D1, sujet jeune, évolution lentement  
progressive, puis stabilisation  
=> **IRM dynamique**
6. **Lyme**
7. **PRN**
8. **Mono-polyradiculopathie**
9. **Lymphome**

### 7) Ganglionopathie (neuropathie sensitive ataxiante)

1. **ParaN** : cancer du poumon à petites cellules, thymome, dysautonomie, ataxie  
cérébelleuse, encéphalite limbique  
=> **Anti-Hu, anti-CV2**
2. **Sjögren** : Syndrome sec, syn Raynaud  
=> **Schirmer, BGSA, BNM**
3. **Dysimmune**
4. **HIV**
5. **Cisplatine**
6. **Intox à la vitamine B6 ( ?)**

THE PATTERN AND DIAGNOSTIC CRITERIA OF SENSORY NEURONOPATHY : A  
CASE-CONTROL STUDY (Camdessanché *et al*, Brain 2009)

1. **Ataxie** MI ou MS au début ou à la phase d'état
2. **Distribution asymétrique du déficit sensitif** au début ou à la phase d'état
3. **Déficit sensitif non limité aux MI** à la phase d'état
4. **Au moins 1 PES absent ou 3 dont l'amplitude est <30% LIN aux MS**  
médian, ulnaire, radial X 2
5. **Moins de 2 nerfs avec des anomalies de la conduction motrice**  
médian, ulnaire, fibulaire et tibial X 2

	<b>oui</b>	<b>points</b>
<b>Ataxie MI ou MS</b>		<b>+3.1</b>
<b>Distribution asymétrique du déficit sensitif</b>		<b>+1.7</b>
<b>Déficit sensitif non limité aux MI</b>		<b>+2.0</b>
<b>Au moins 1 PES absent ou 3 dont l'amplitude est &lt;30% LIN aux MS</b>		<b>+2.8</b>
<b>Moins de 2 nerfs avec des anomalies de la conduction motrice</b>		<b>+3.1</b>

Parmi les patients ayant une neuropathie sensitive pure,

- une ganglionopathie est considérée comme **possible** :
  - score > 6.5
- une ganglionopathie est considérée comme **probable** :
  - score > 6.5
  - bilan initial n'ayant pas montré des perturbations biologiques ou des anomalies électriques (BC, démyélinisation) permettant d'exclure une ganglionopathie
  - présence d'anticorps onconeuronaux (anti-Hu, anti-CV2) **ou** un cancer dans les 5 ans **ou** un traitement par cisplatine **ou** un syndrome de Sjögren
  - **ou** IRM montrant un hypersignal au niveau des cordons postérieurs

## **8) Myélinopathie vs axonopathie**

- |  |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> <li>1. PRN et variantes (MMN, MADSAM, AMAN)</li> <li>2. HNPP</li> <li>3. CMTX</li> <li>4. Axonopathie sensitivo-motrice : <b>vascularite</b></li> <li>5. Axonopathie sensitive : <b>sarcoïdose, lèpre, parvovirus B19, HIV, cryo, lymphome</b></li> </ol> |
|--|

## Exploration complémentaire

### 9) Bilan biologique de première intention

1. syn. Infla. (NFS, VS, CRP) : **vascularite, sarcoïdose, néoplasie**
2. hyperéosinophilie (NFS) : **PAN, Churg et Strauss**
3. hypercalcémie (ionogramme) : **sarcoïdose**
4. TGO, TGP : **sarcoïdose, connectivites, PAN, Fabry, Tangier**
5. Glycémie à jeun, HGPO : **diabète**
6. urée, créatinine, protéinurie, hématurie : **PAN, cryo, polyangéite microscopique, Fabry**
7. gammopathie (immunophorèse, immunofixation sur sang et urines): **hémopathie, amylose, dépôt endoneuraux d'Ig**
8. cryoglobulinémie : **hépatite C, hémopathie, HIV, néoplasie, connectivite**
9. p ANCA : **Churg et Strauss, polyangéite microscopique**
10. c ANCA : **Wegener**
11. FAN, FR, anti DNA, SSA, SSB, Sm, Scl CCP2: **PR, connectivite, Sjögren**
12. Enzyme de conversion : **sarcoïdose**
13. Sérologie (PCR): **HIV, Lyme, Hépatite B, C, parvovirus, campilo**

### 10) Bilan systémique et biopsie neuromusculaire

1. sinus : **Wegener** (rhinosinusite ulcéronécrotique)
2. poumon : **sarcoïdose**
3. asthme : **Churg et Strauss, polyangéite microscopique**
4. glandes salivaires : **amylose, Sjögren, sarcoïdose, HIV, hépatite C**
5. coeur: **amylose, Fabry, Churg et Strauss**
6. vasculaire : **PAN (HTA), Sjögren, sclérodermie, cryo** (syn de Raynaud)
7. intestin: **PAN, Fabry**
8. rein : **PAN, cryo, polyangéite microscopique, Fabry**
9. foie: **sarcoïdose, connectivites, PAN, Fabry, Tangier**
10. amygdale : **Tangier** (Hépatosplénomégalie, adénopathies, amygdales hypertrophiques de couleur jaune, déficit pseudo-syringomyélique suspendu, évolution parfois à rechutes)  
=> **hypertriglycémie** avec **cholestérol** et **phospholipides** bas, **apolipoprotéines A1**
11. BNM: **vascularite, amylose, sarcoïdose, lèpre**

http://