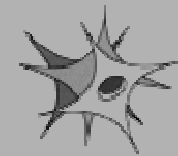


Maladies du Système Nerveux Périphérique

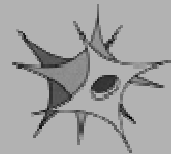
IX èmes **Journées**

Cas clinique

Wang FC, Kaux JF, Dive D

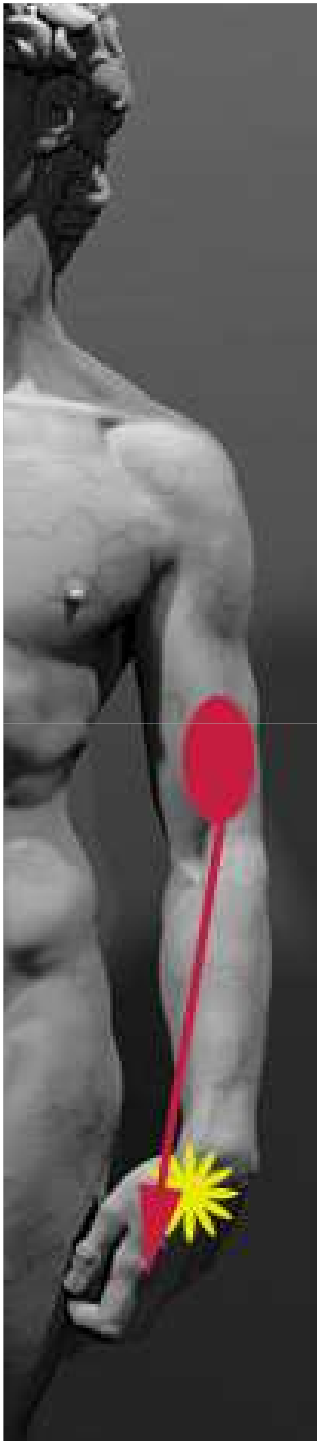
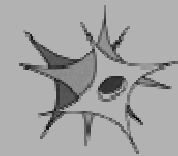


HISTOIRE DE LA MALADIE

- ☯ homme de 31 ans, droitier, brancardier
- ☯ admis aux urgences du CHU de Liège
- ☯ installation brutale d'une **douleur** intense, insomniante, **face antérieure et externe du bras** gauche, sans notion d'effort ou de traumatisme, irradiée à l'avant-bras jusqu'au 2^{ème} espace inter-métacarpien
- ☯ le bras est porté en écharpe 
- ☯ **dysesthésies spontanées** du dos de la main gauche

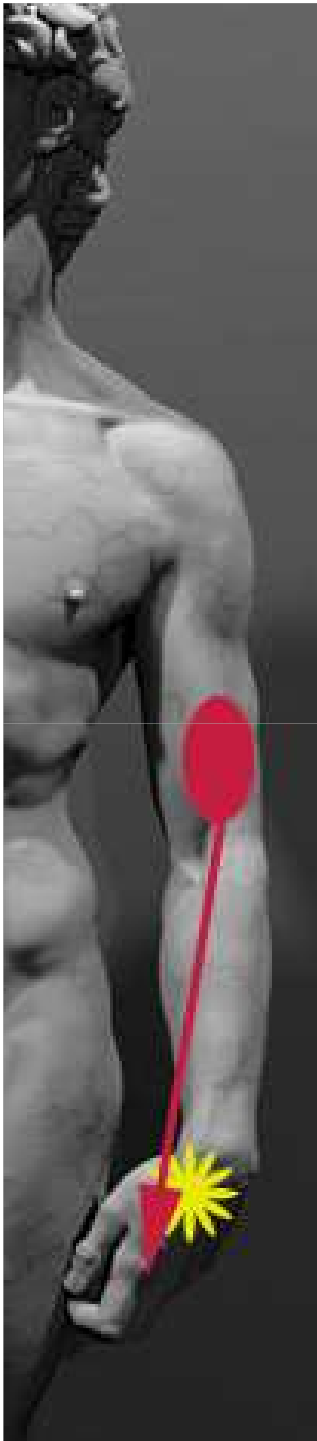
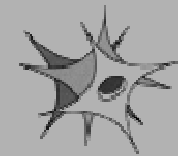
ATCD héréditaires et médicaux

- ☯ père : 57 ans en bonne santé
mère : 54 ans (algodystrophie, ostéoporose)
pas de fratrie, ni de descendance
- ☯ ATCD traumatiques banals sans lésion nerveuse
- ☯ **pharyngite** 1 mois plus tôt (épisode résolutif en 4 jours, sans traitement)
- ☯ **anxiété +++**
- ☯ 1 paquet de cigarettes/jour
alcool : occasionnellement
aucun traitement médicamenteux



MISE AU POINT (urgences)

- ☯ examen clinique :
 - limitation douloureuse de la rotation cervicale vers la gauche
 - sémiologie articulaire et ab-articulaire (épaule et coude) normale
 - déficit de la sensibilité algique dans le territoire C5/C6 gauche
- ☯ bilan biologique standard : normal
- ☯ Rx cervicale : SP
- ☯ scan C4/C5, C5/C6 : SP



MISE AU POINT (urgences)

Rhumatologie

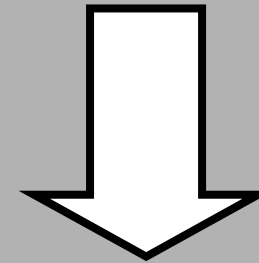
- arthropathie
- tendinopathie

?

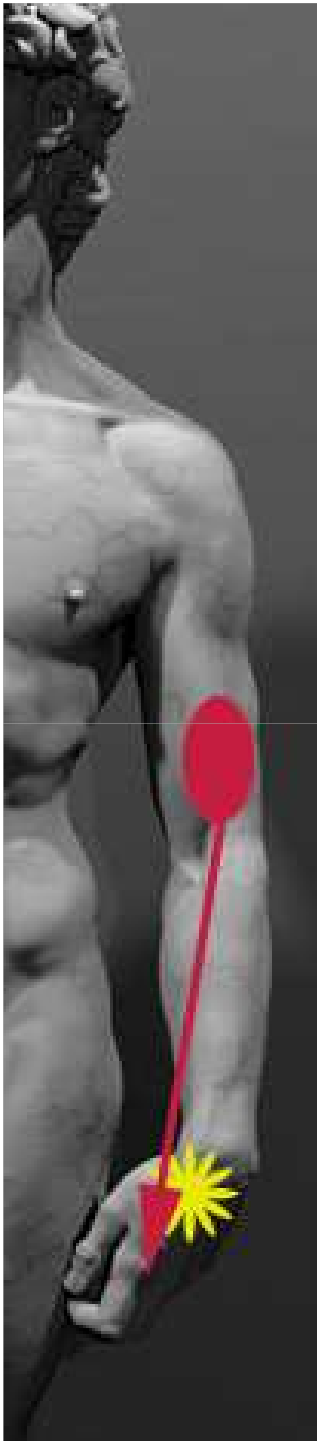
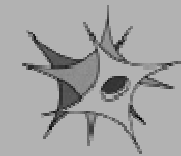
Neurologie

Neurochirurgie

- radiculopathie

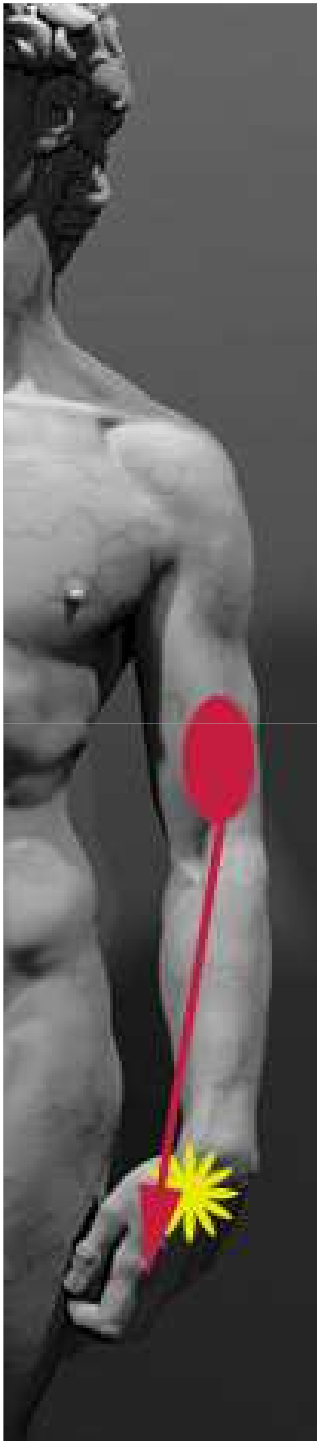
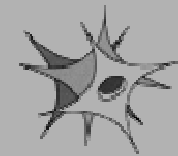


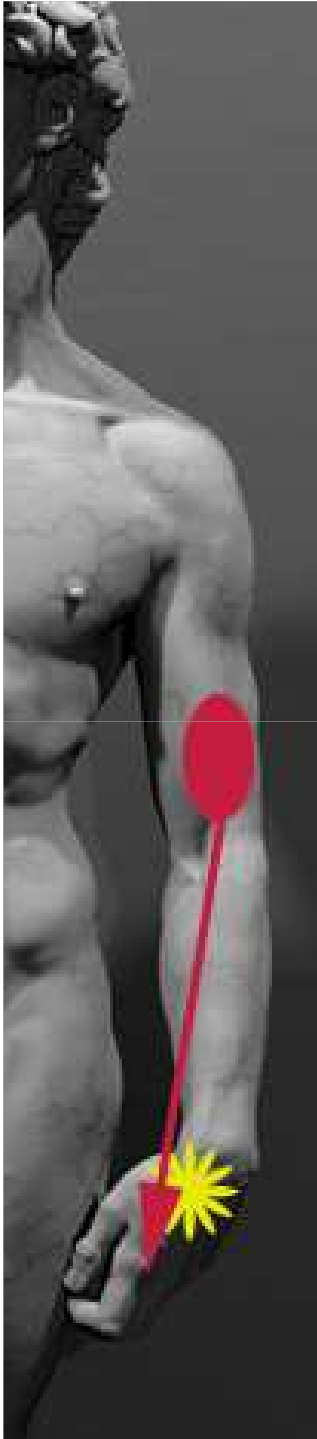
Hospitalisation en neurochirurgie



Hospitalisation en neurochirurgie

- ☯ pas de déficit moteur segmentaire
- ☯ **discret déficit sensitif C6 gauche**
- ☯ pas d'amyotrophie
- ☯ pas de fasciculation
- ☯ ROT présents, normaux et symétriques X 4
- ☯ **limitation de la rotation gauche du rachis cervical**





Hospitalisation en neurochirurgie

- ☯ **bilan biologique** : FHL, Hb, Hc, CRP et sérologies (adenovirus, oreillons, herpès, VZV, CMV, EBV, Coxa., **Parvo-virus B19**)
- ☯ **Rx/échographie épaule + bras G** : normales
- ☯ **PL** : normale (glucose, protéines, cellules, culture, Borrelia)
- ☯ **IRM médullaire cervicale** : **discrète protrusion disco-ostéophytique postéro-médiane C4/C5 sans conflit disco-radriculaire, ni compression médullaire**



ENMG 14 février 1997

• Conduction motrice

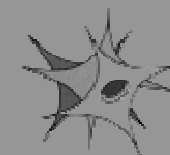
Nerf	Segment	Amplitude distale (mV)	LD (ms)	VCM (m/s)	Latence F-M (ms)
Médian D	Avant-bras	6,6	3,5	61	23,8
Médian G	Avant-bras	6,6	3,2	57	22,8

• Potentiels sensitifs

Nerf	Segment	Amplitude (μ V)	LD (ms)	Vitesse (m/s)
Médian D	Paume-poignet	30		62
Médian D	Pouce-poignet	28	1,7	
Médian G	Paume-poignet	34		67
Médian G	Pouce-poignet	26	1,6	
Radial D	Avant-bras/main	46		75
Radial G	Avant-bras/main	40		71
Musculo-cutané D	Coude/avant-bras	12		60
Musculo-cutané G	Coude/avant-bras	14		61

• **EMG** des muscles *extensor carpi radialis brevis* (radial/C6C7), *extensor digitorum communis* (radial/C7C8), *triceps* (radial/C7-D1), *biceps* (musculo-cutané/C5C6), *abductor pollicis brevis* (médian/C8D1)

Normale



Hospitalisation en neurochirurgie

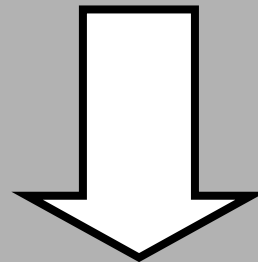
Médical

- fonctionnel
- organique

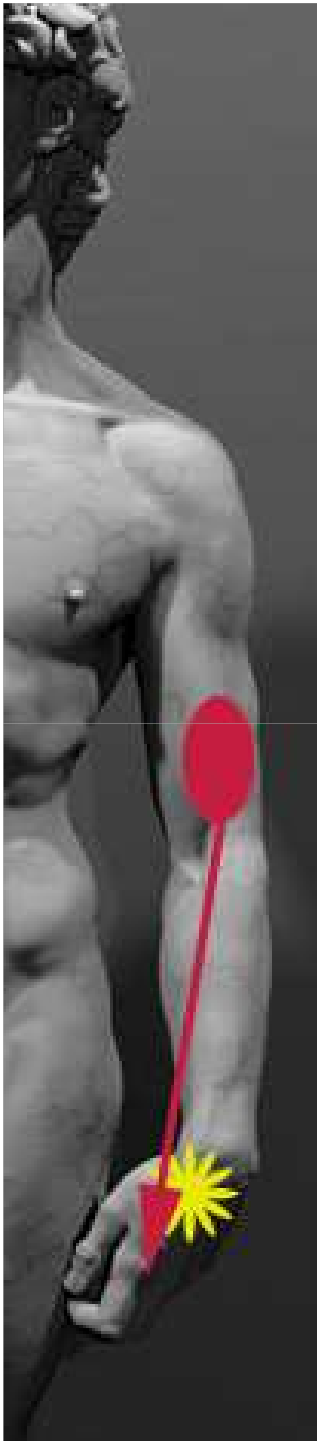
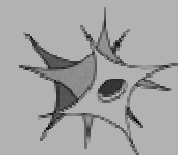
?

(Neuro)chirurgical

- radiculopathie
- masse tumorale

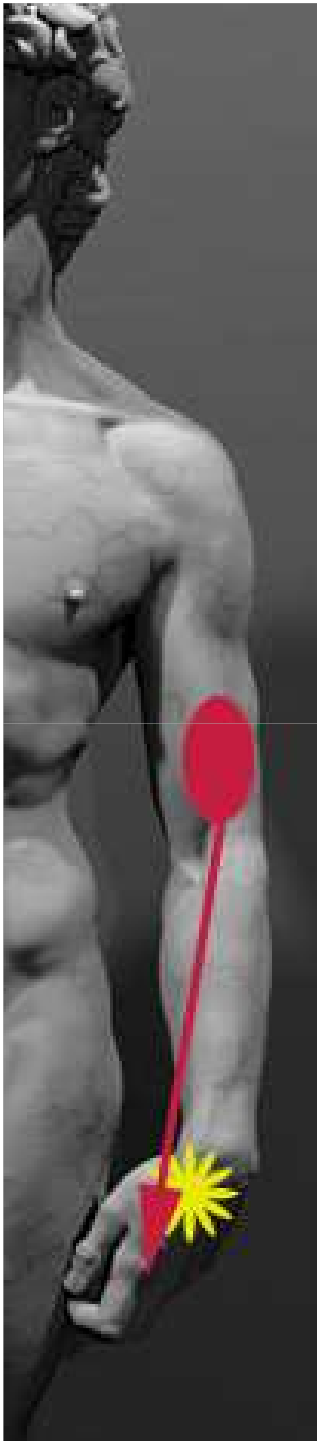
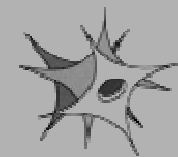


Kiné, paracétamol, AINS + 3 RDV



Suivi médical

- ☯ Consultation en Médecine Physique (28/02/97):
 - **Scintigraphie osseuse en 3 temps**
(squelette axial et M.Sup.) : non contributive
- ☯ Evaluation neurophysiologique de contrôle
 - **ENMG** (21 mars et 2 mai 1997)
 - **PES** (avril 1997)
- ☯ Consultation en Neurologie (10/05/97)



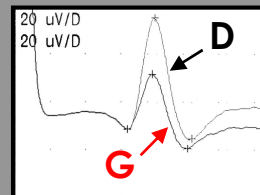
Bilan neurographique (mars 1997)

• Conduction motrice

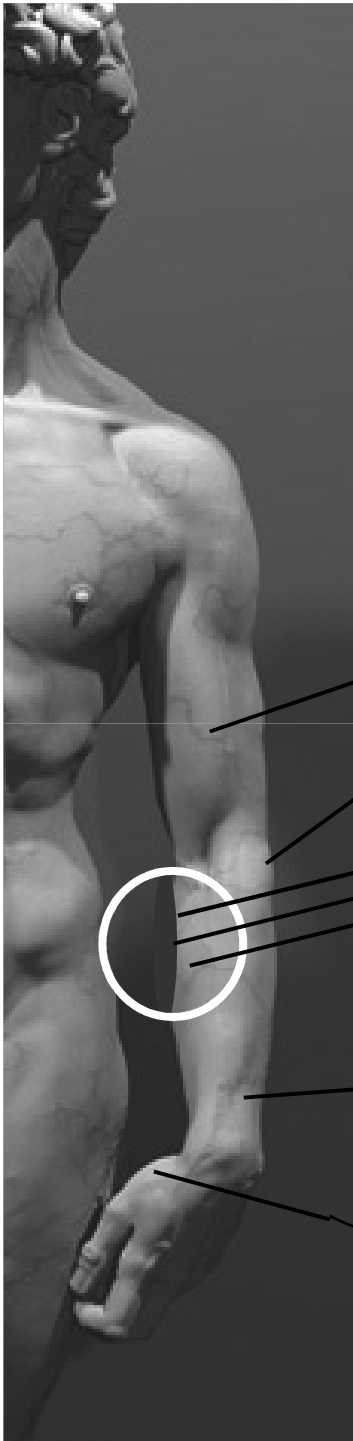
Nerf	Segment	Amplitude distale (mV)	LD (ms)	VCM (m/s)	Latence F-M (ms)
Médian D	Coude/carré-pronateur	3,2	3,5		
Médian G	Coude/carré-pronateur	3,2	3,2		
Médian G	Avant-bras	8,0	3,0	58	23,3

• Potentiels sensitifs

Nerf	Segment	Amplitude (μ V)	LD (ms)	Vitesse (m/s)
Médian G	Paume-poignet	67		73
Médian G	Pouce-poignet	22	1,6	
Radial D	Avant-bras/main	48		75
Radial G	Avant-bras/main	26		71
Musculo-cutané G	Coude/avant-bras	15		56



EMG mars 1997



biceps (musculo-cutané/C5C6)

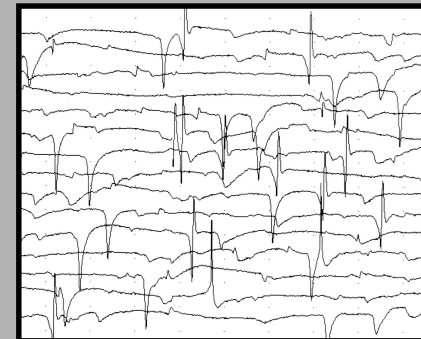
extensor carpi radialis brevis (radial/C6C7)

pronator teres (médian/C6C7),
flexor carpi radialis (médian/C6-C8),
flexor digitorum sublimis (médian/C7-D1)

Fibrillations 10/10
Tracés volontaires très appauvris

pronator quadratus (médian/C7-D1)

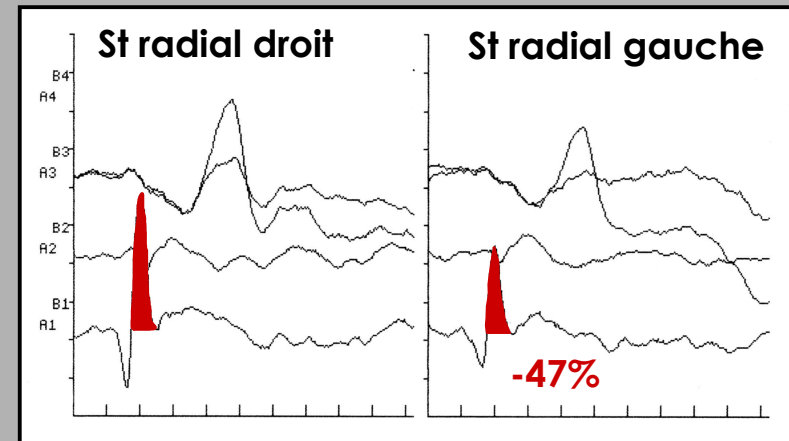
abductor pollicis brevis (médian/C8D1)



Exploration complémentaire

☯ PES par stimulation des nerfs :

- médian
- musculo-cutanés
- ulnaires
- **radiaux**
- faces palmaires des pouces



Anomalies sensibles compatibles avec une perte axonale, concernant les territoires C6 et dans une moindre mesure C7 gauches, ne s'exprimant qu'en termes relatifs

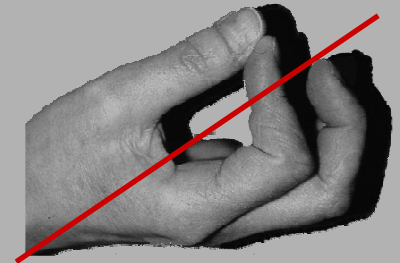
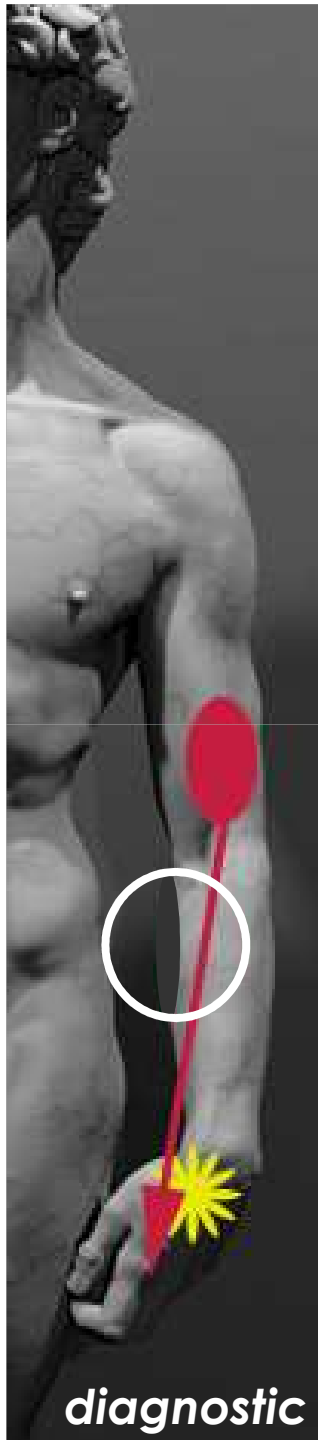
diagnostic



Consultation en neurologie

(3 mois d'évolution)

- ☯ 1 mois après le début des plaintes:
apparition d'une **gène motrice** (main/rotation)
- ☯ > 6^{ème} semaine: **régression des douleurs**
- ☯ **amyotrophie** de la région antéro-supéro-interne de l'avant-bras gauche (-2 cm de péri.)
- ☯ réduction relative du réflexe cubito-pronateur et stylo-radial gauches
- ☯ hypoesthésie à la piquûre prédominant nettement dans le territoire distal du n. radial G
- ☯ déficit moteur de la flexion du poignet et de la pronation de l'avant-bras G
- ☯ **pas de signe de Koppel**



Exploration complémentaire



☯ Bilan inflammatoire
et immunologique

☯ Rx + échographie
avant-bras

☯ Rx thorax

☯ IRM coude + portion proximale de l'avant-bras

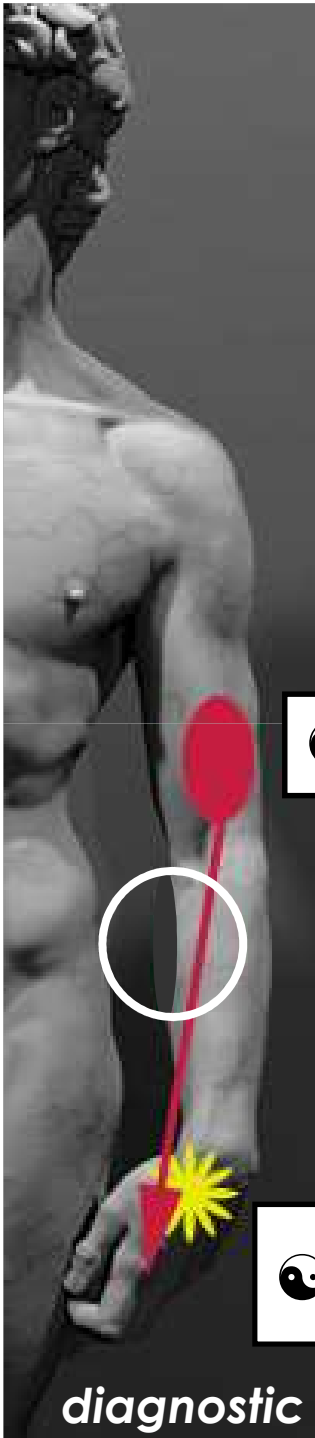
☯ Echo doppler
axillo-sous-clavier

☯ Contrôles ENMG

☯ Sérologies

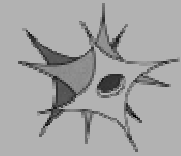
☯ IRM plexus brachiaux

☯ Rx + échographie
épaule



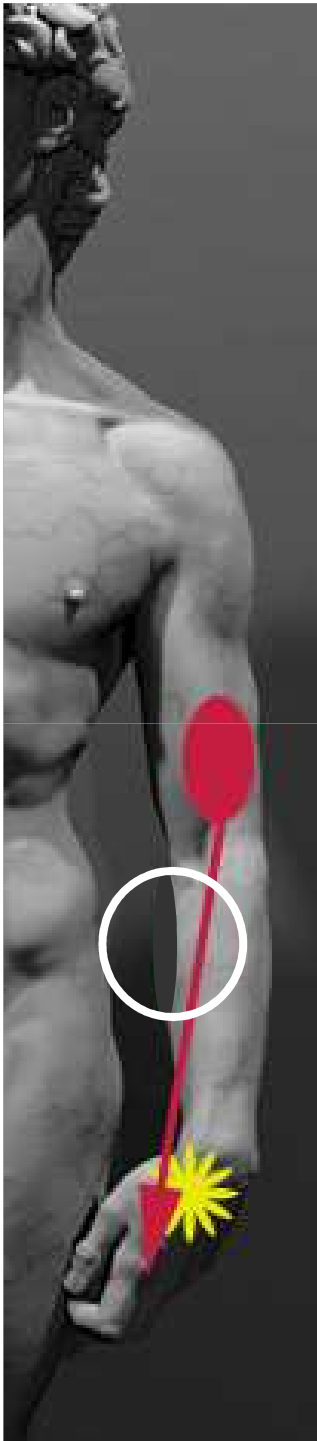
diagnostic

Diagnostic



- ☯ homme, entre 25 et 50 ans (31 ans)
- ☯ neuropathie périphérique des **M.Sup.**,
(au moins) **bitronculaire** : n. médian moteur
(atteinte parcellaire), n. radial sensitif
- ☯ **installation brutale** par une **douleur neuropathique**, suivie d'une **amyotrophie**
- ☯ ensuite, la douleur s'atténue et le déficit musculaire persiste
- ☯ **axonopathie** aiguë/subaiguë à l'ENMG
- ☯ pas de compression nerveuse tumorale
- ☯ évolution spontanément **favorable**

Présentation atypique d'un
syndrome de Parsonage et Turner





☯ atteinte proximale (épaule/bras) du M.Sup. : 50-80%

- plexopathie

- mononeuropathie multiple

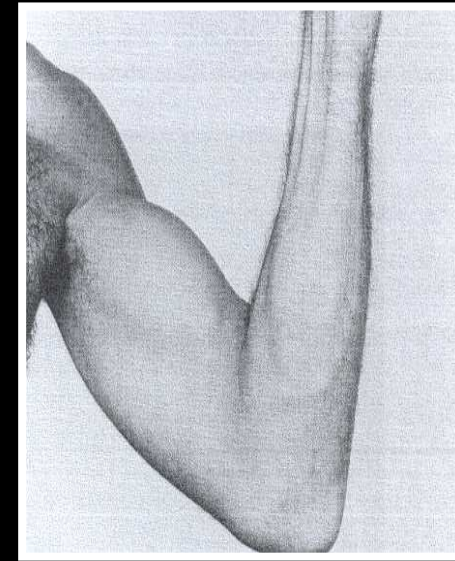
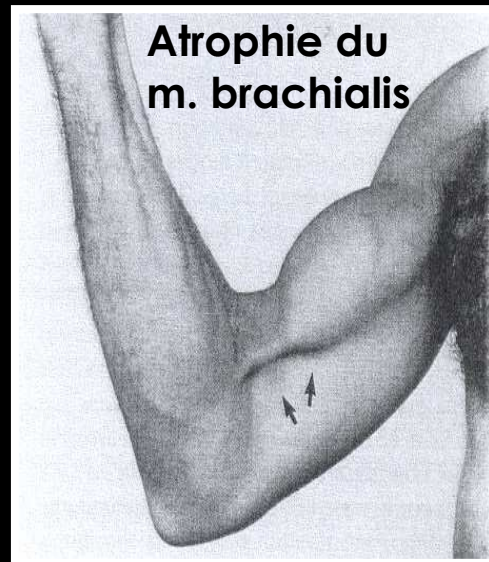
- mononeuropathie

n. axillaire

n. long thoracique

n. sus-scapulaire

Formes atypiques de P&T



Watson *et al*, Muscle Nerve 2001

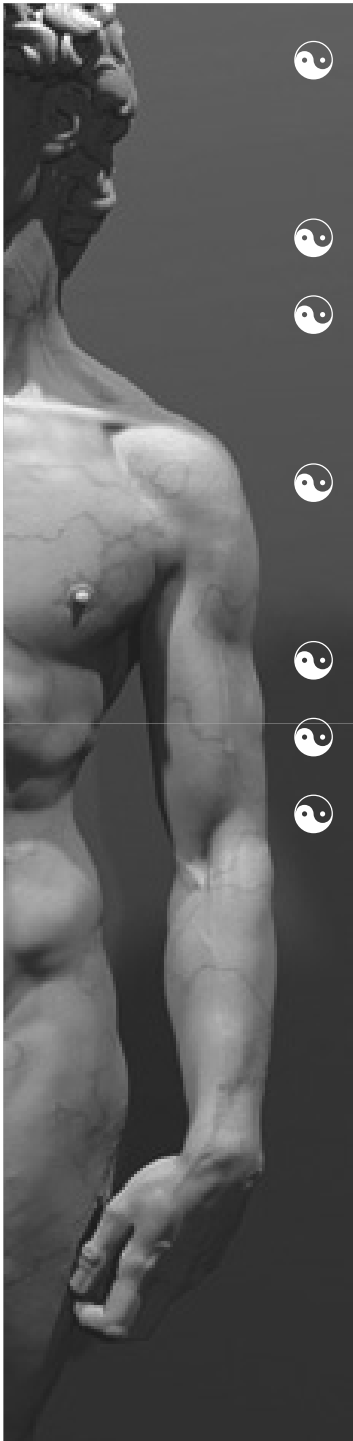


- ☯ atteinte proximale (épaule/bras) du M.Sup. : 50-80%
 - plexopathie
 - mononeuropathie multiple
 - mononeuropathie
- } n. axillaire
n. long thoracique
n. sus-scapulaire

Formes atypiques de P&T

- ☯ atteinte proximo-distale (av-bras/main) : 20-50%
- ☯ **atteinte distale isolée** : rare
 - 1/136 (Parsonage et Turner, Lancet 1948)
 - 0/23 (Magee et DeJong, JAMA 1960)
 - 8/99 (Tsairis *et al*, Arch Neurol 1972)
 - 2/86 (Serratrice *et al*, Rev Neurol 1992)





☯ atteinte isolée du NIA

- 24 P&T/33 (Seror, Rev Med Liège 2004)



☯ atteinte isolée du NIP (Serratrice *et al*, Rev Neurol 1992)

☯ atteinte isolée du nerf ulnaire (Seror et Bouche, Rev Neurol 1997)

☯ atteinte associée ou isolée du **nerf phrénique**
(Larmann *et al.*, Muscle Nerve 1999)

☯ atteinte purement sensitive (Seror, Muscle Nerve 2004)

☯ atteinte lombo-sacrée (Sander et Sharp, Neurology 1981)

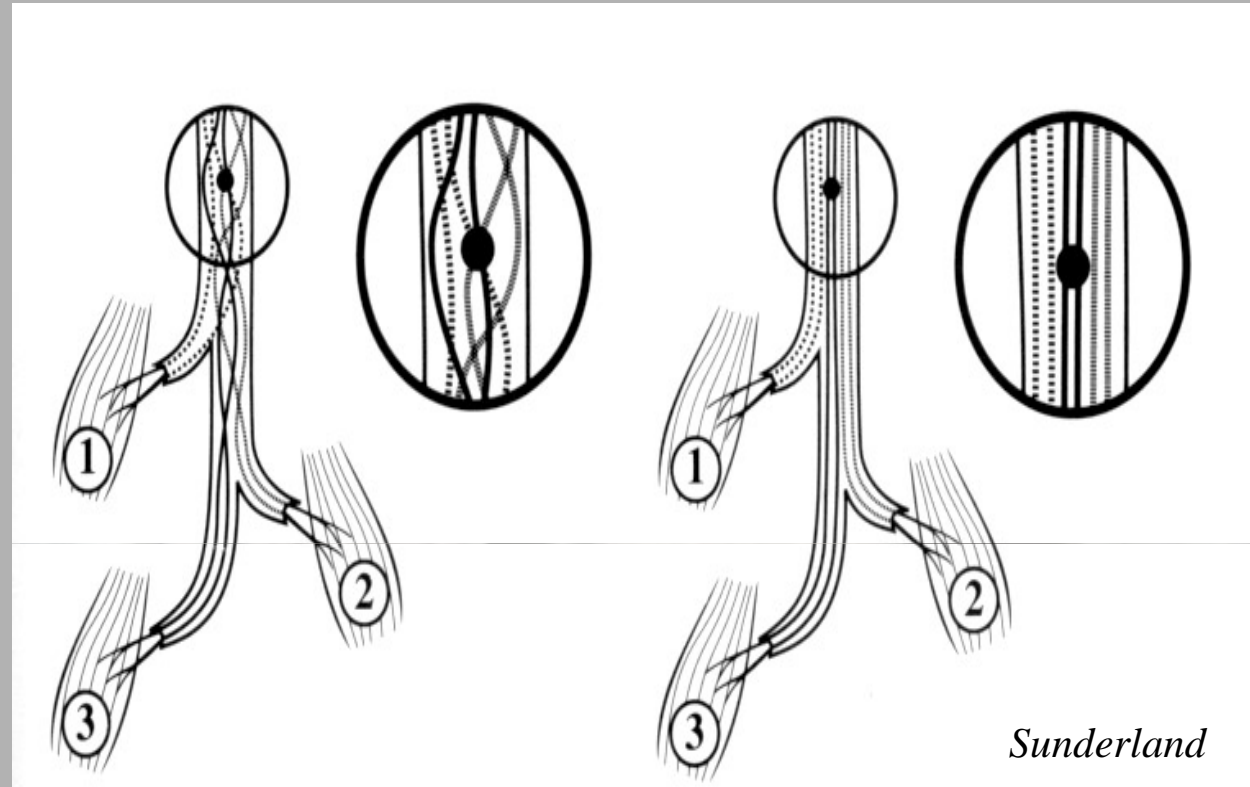
☯ atteinte des n. crâniens : IX, X, XI, XII (Pierre *et al.*, Muscle Nerve 1990)

Atteinte motrice isolée des muscles épitrochléens

- 3/9 (England et Sumner, Muscle Nerve 1987)
dont 1 cas associé à une atteinte bilatérale
du nerf musculo-cutané (sensitif)

- 1/77 (Petrera, 1993) également associé à une
atteinte du nerf musculo-cutané (sensitif)

Site lésionnel ?

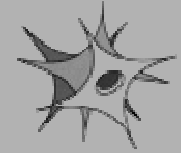


Dans 6% des cas : tronc commun pour les 4 muscles
(Chantelot *et al.*, Surg Radiol Anat 1999)

SUIVI ENMG



Etiopathogénie ?



- ☯ vasculaire
- ☯ réactivation virale
- ☯ **dysimmune**

FF : infection, vaccination, traumatisme, grossesse et post-partum, IFN, IL2, désensibilisation allergique ...

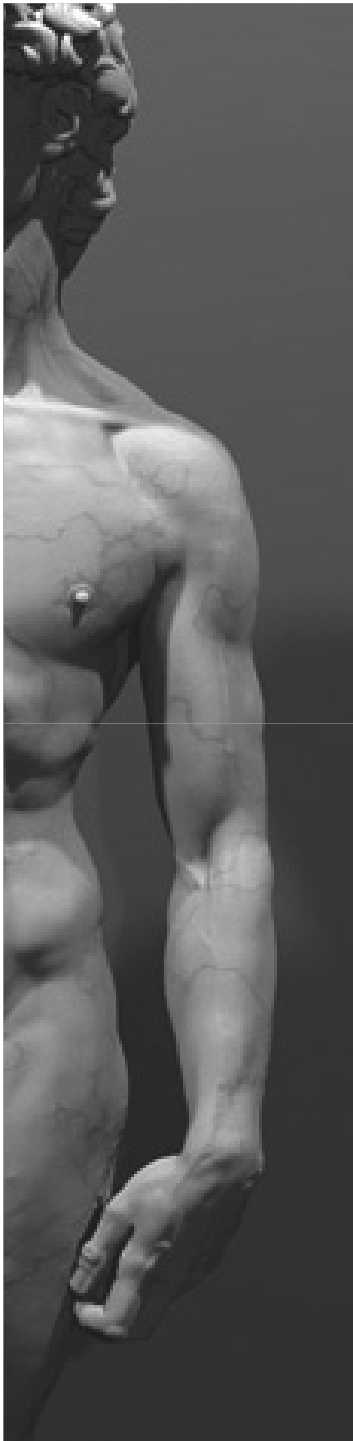
Associations : lymphomes, patho. Immuno-inflammatoires ...

Lymphocytes (P&T, n=6) prolifèrent en présence d'extraits nerveux > plexus brachial (DCD) (Sierra et al., Acta Neurol Scand 1991)

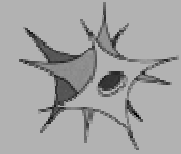
Augmentation à la phase aiguë : Ac anti-myéline (n=3), SC5b-9 et CD3 (n=1) (Vriesendorp et al., Arch Neurol 1993) (formes récidivantes)

Biopsie du plexus brachial (n=4) : infiltrats périvasculaires de cellules mononuclées au niveau de l'épi- et de l'endonèvre (Suarez et al., Neurology 1996)

Biopsie de la branche sensitive du nerf radial (n=3) et biopsie d'un fascicule moteur du n. médian (n=1) : infiltrats périvasculaires de cellules mononuclées sans trace de CMV, EBV, VZV, Herpes simplex (Klein et al., J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002) (formes héréditaires)



Assimilations abusives ?



- ☯ **Hypertrophic brachial plexus neuritis: a pathological study of two cases** (Cusimano *et al*, Ann Neurol 1988)
- ☯ **Idiopathic brachial plexus lesion with conduction block of the ulnar nerve** (Krarup *et Sethi*, Electroenceph clin Neurophysiol 1989)
- ☯ **Chronic relapsing brachial plexus neuropathy with persistent conduction block** (Amato *et al*, Muscle Nerve 1997)
- ☯ **Acute-onset painful limb multifocal demyelinating motor neuropathy** (Misra *et Walker*, J Neurol 2000)

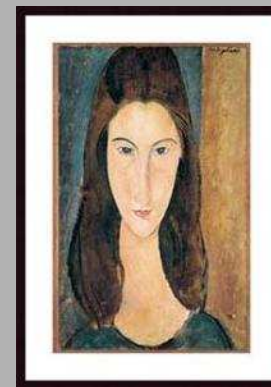
Formes focales ou multifocales de CIDP ?



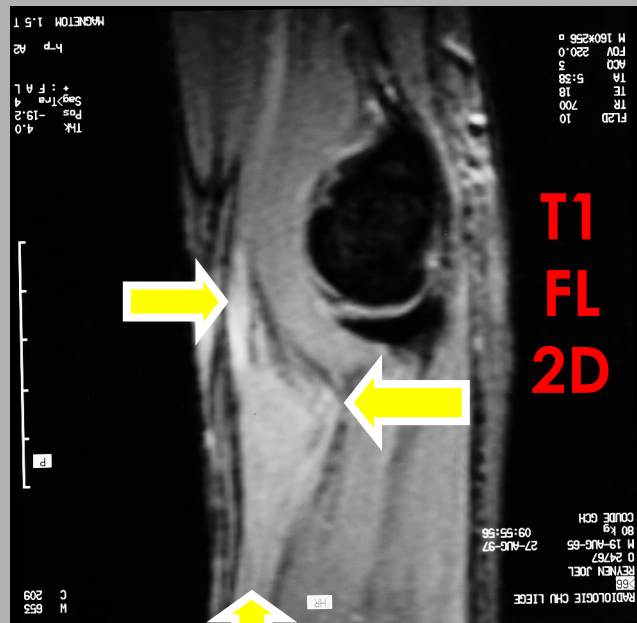
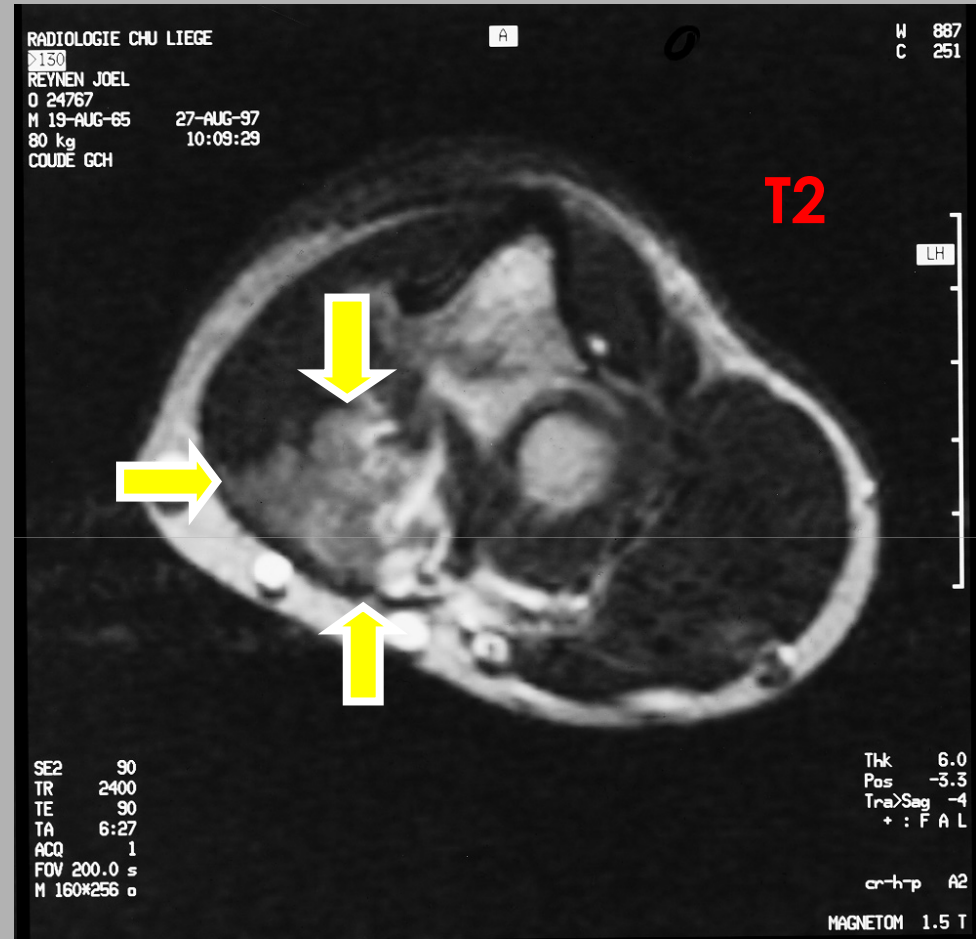
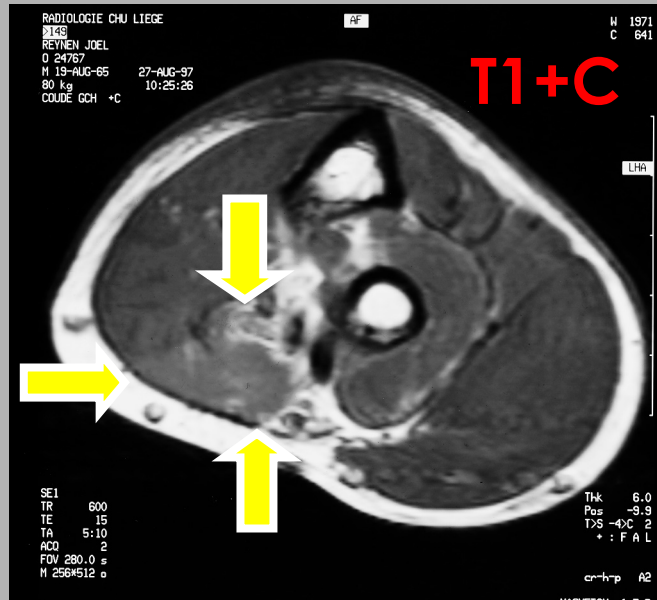
Formes héréditaires de P&T



- ☯ AD, chromosome 17q25 (susceptibilité accrue)
- ☯ mécanisme immuno-inflammatoire et facteurs déclenchants identiques (infection et grossesse)
- ☯ tableau typique de P&T
- ☯ atypies topographiques identiques (sauf atteintes distales isolées ?)
- ☯ plus souvent bilatéral (30% chez l'adulte) et récidivant
- ☯ début fréquent dans l'enfance
- ☯ traits dysmorphiques
 - **hypotélorisme**
 - petite taille
 - replis épicanthiques
 - syndactylie
 - fentes palatines
- ☯ formes ondulantes plus chroniques non liées au 17q25



SFS
pachydermie plicaturée
du cuir chevelu



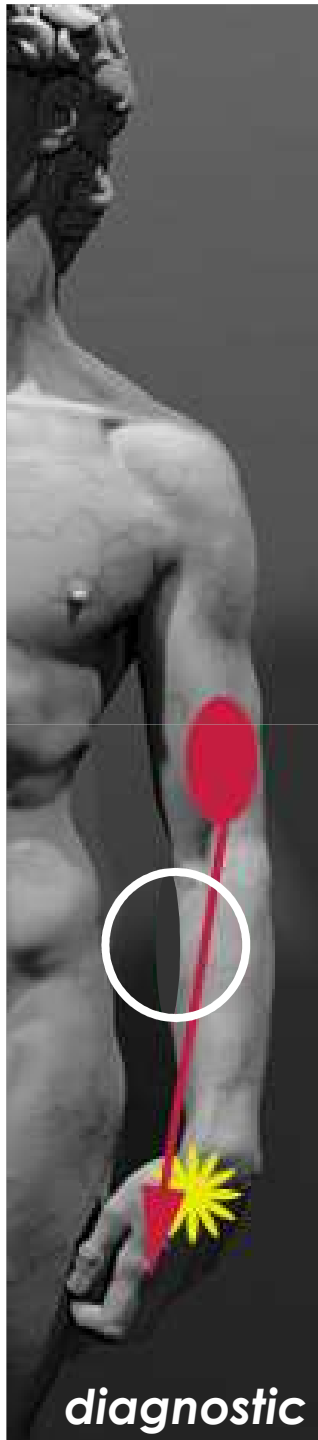
diagnostic



Exploration complémentaire

- ☯ pas de syndrome inflammatoire sanguin
- ☯ bilan immunologique : immunoélectrophorèse, C3, C4

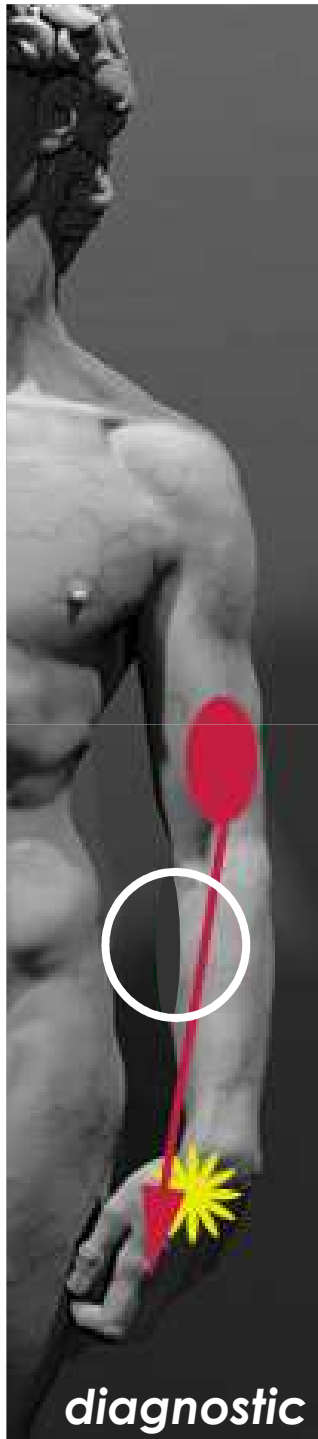
	07/04/97	21/4/98
Anti-gangliosides	négatif	négatif
Anti-myéline	négatif	négatif
Anti-neurones	négatif	négatif
Cryoglobulines		négatif
ANA	négatif	négatif
Anti-nucléolaire	négatif	négatif
Anti-muscles striés	négatif	négatif
Anti-LKM	négatif	négatif
Anti-cytosol	négatif	négatif
ANCA		négatif
FR	négatif	négatif
Anti-mitochondries	négatif	
Anti-canaux salivaires	négatif	
ACE	23 nmol/ml/min	65 nmol/ml/min



Exploration complémentaire

☯ sérologies (avril 1998)

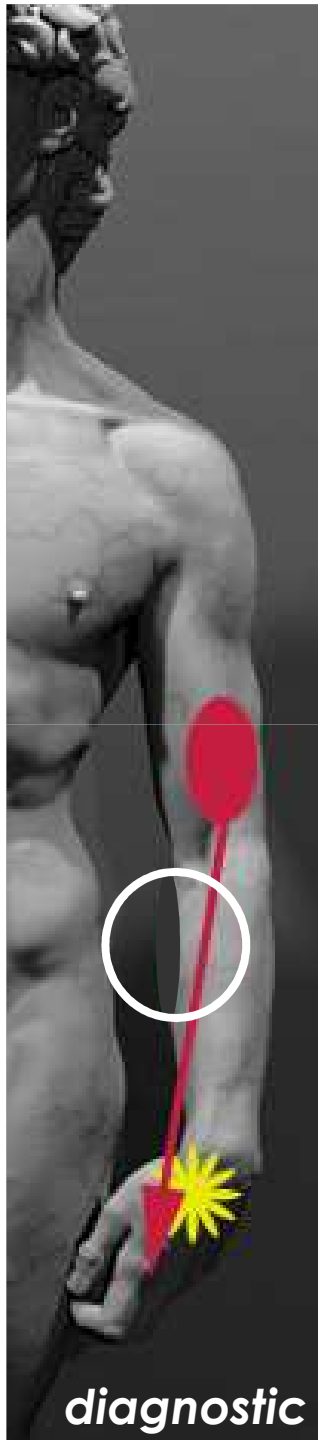
CMV	IgM IgG	négatif positif
EBV	IgM IgG	négatif positif
Borrelia	IgM IgG	négatif négatif
Coxsackie B1-B6/A9		négatif
Echovirus		négatif
Parvovirus B19	IgM IgG	négatif positif
HBsAg		négatif
HIV		négatif
Campylobacter jejuni		négatif
Adenovirus		négatif
Oreillons		négatif
Herpes	IgM	négatif
VZV	IgM	négatif



Exploration complémentaire

- ☯ Rx + échographie de l'avant-bras gauche

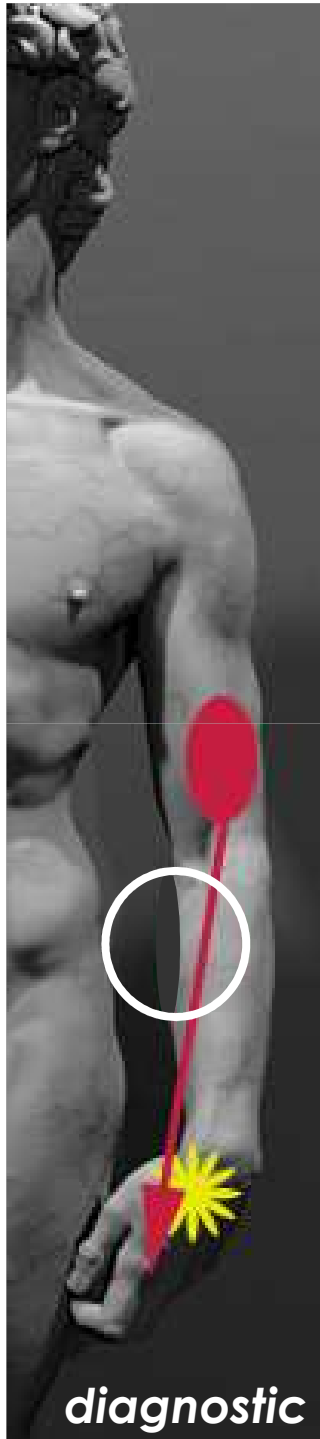
Epaississement du tendon du muscle *flexor carpi radialis* et atrophie des muscles de la loge antérieure de l'avant-bras



Exploration complémentaire

- ☯ Rx + échographie de l'épaule gauche

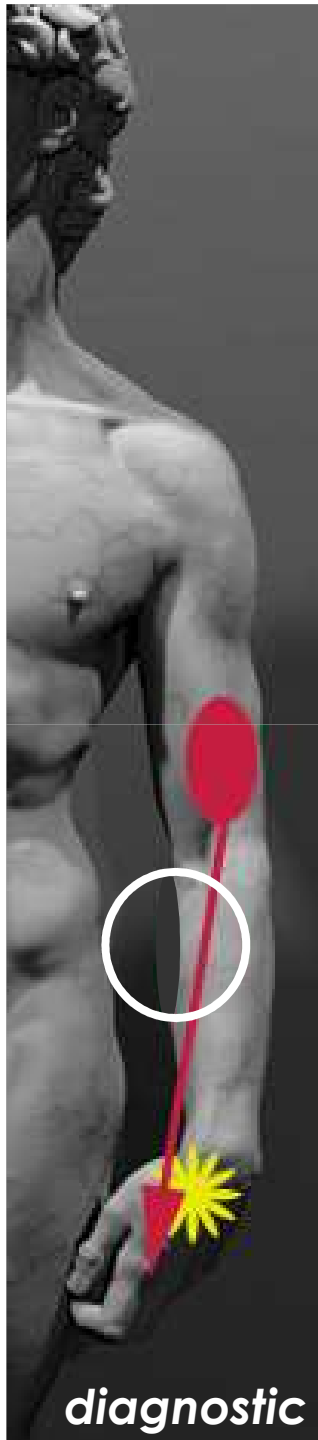
Normale



Exploration complémentaire

- **Echo doppler axillo-sous-clavier**

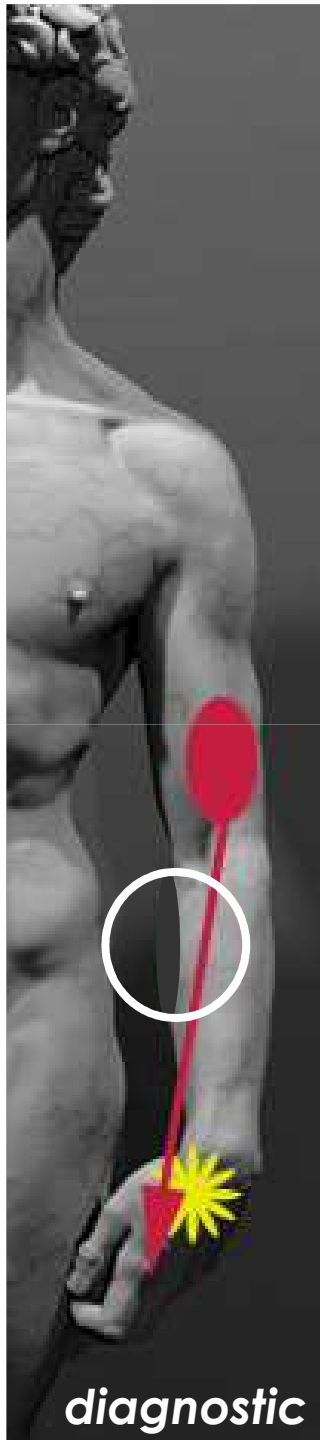
Très discret signe de compression de l'artère sous-clavière G à hauteur du défilé costo-claviculaire lors des manœuvres de Wright et d'Adson



Exploration complémentaire

☯ Rx thorax

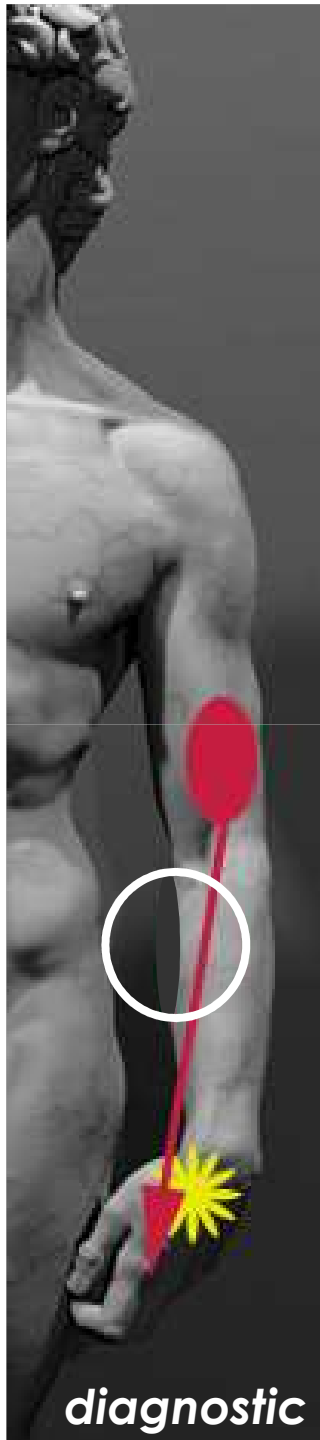
Normale



Exploration complémentaire

- ☯ IRM plexus brachiaux

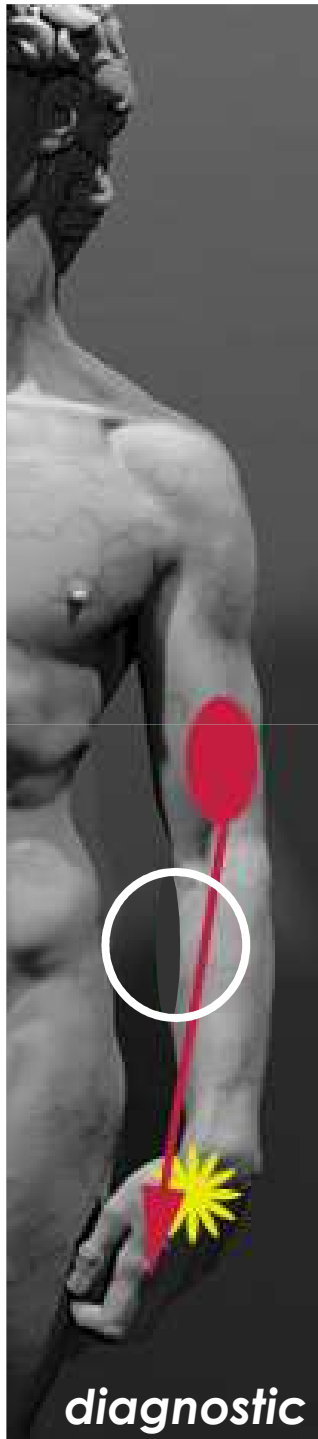
Normale



Exploration complémentaire

☯	ENMG	Radial G	EMG
	14/02/97	40 μ V	?
	21/03/97	26 μV	Dénervation subaiguë +++
	25/07/97	27 μ V	Dénervation subaiguë +++
	20/11/97		Dénervation subaiguë +++
	16/03/98	24 μ V	Amélioration progressive du recrutement volontaire
	12/11/98	27 μ V	
	22/07/99	27 μ V	
	25/11/99	27 μ V	
	14/12/00	34 μ V	Séquelle modérée

- ☯ PES M.Inf. (02/4/99) : normaux
- ☯ PES M.Sup. (27/04/99) : régression des anomalies dans le territoire du nerf radial G





<http://hdl.handle.net/2268/2027>