

Communication orale

**Syndrome de Guillain-Barré chez des patients avec une maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A : une association fortuite ?**Jean-Baptiste Davion<sup>1,2</sup>, Jérôme Devaux, Céline Tard<sup>1</sup>, Armelle Magot<sup>5</sup>, François Cassin<sup>1</sup>, Yann Péron<sup>5</sup>

1. Centre de référence des Maladies Neuromusculaires, CHU Lille, France
2. Service de Neurologie pédiatrique, CHU Lille, France
3. Institut de Génétique Fonctionnelle, Université de Montpellier, CNRS, INSERM, Montpellier, France.
4. Service de Neurophysiologie clinique, CHU Lille, France
5. Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles, Centre de Référence Maladies Neuromusculaires AOC, FILNEMUS, Euro-NMD, Hôtel-Dieu, Nantes, France

**Introduction**

La neuropathie démyélinisante inflammatoire la plus fréquente est le syndrome de Guillain-Barré (SGB), alors que pour le groupe génétique il s'agit de la maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A (CMT1A). Ces neuropathies n'ont a priori pas de rapport direct et s'opposent point par point : Le SGB est une neuropathie aiguë avec une démyélinisation inhomogène, alors les CMT1A sont des neuropathies très chroniques avec une démyélinisation homogène.

**Matériel et Méthodes**

Nous décrivons ici 4 patients porteurs de CMT1A qui ont développé un SGB pris en charge aux CHU de Lille et Nantes, et discutons cette association.

**Résultats**

Les 4 patients porteurs d'un CMT1A avaient développé des syndromes de Guillain-Barré assez typiques à des âges variés (de 3 à 76 ans). Les manifestations cliniques du SGB étaient variables entre les patients en nature et en sévérité (déficit moteur ou non, insuffisance respiratoire ou non). L'ENMG retrouvait des signes de démyélinisation plus importants qu'attendus

Communication orale

**Étude de l'excitabilité nerveuse et des changements échographiques chez des patients atteints de la maladie de Charcot Marie démyélinisante (formes démyélinisantes)**Yann David<sup>1</sup>, Raluca Badea<sup>2,3</sup>, Nicolae Grecu<sup>2,3</sup>, Mihai Ioncea<sup>1</sup>, Sabrina Sacconi<sup>1</sup>, Charles Ratajeff<sup>4</sup>, François-Charles Wang<sup>5</sup>, Michele Cavalli<sup>1</sup>, Luisa Villa<sup>1</sup>, Andra Ezaru<sup>1,6</sup>, Hachia Chortia<sup>1</sup>, Nicolas Azulay<sup>4</sup>, Angela Puma<sup>1</sup>

1. Université Côte d'Azur, Peripheral Nervous System & Muscle Department, CHU Nice, France ; 2. University Emergency Hospital Bucharest, Neurology Department, Bucharest, Romania ; 3. Carol Davila University of Medicine and Pharmacy, Bucharest, Romania ; 4. Université Côte d'Azur, Ultrasound Department, CHU Nice, France ; 5. Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University Hospital of Liege, Belgique ; 6. Pôle spécialités médicales, Service médecine polyvalente, CH Grasse, France

**Introduction**

Les formes démyélinisantes de la maladie de Charcot Marie Tooth (CMT) s'accompagnent à la fois d'une hypoexcitabilité nerveuse et d'une augmentation de la taille du nerf visible à l'échographie.

Les objectifs de notre étude étaient

- De montrer qu'il n'existe pas de différence pour apprécier l'hypoexcitabilité du nerf suivant la durée de stimulation électrique appliquée.
- De mettre en relation les modifications de l'excitabilité nerveuse avec les modifications visibles à l'échographie.

**Matériels et méthodes**

Nous avons inclus 15 témoins et 13 patients atteints de CMT démyélinisante confirmé génétiquement. Pour chaque sujet, le seuil minimal (SM) et l'iMax, correspondant à l'intensité de stimulus la plus faible permettant une réponse de 0,1 mV et maximale respectivement, ont été recueillis sur les nerfs médian et ulnaire, avec une durée de stimulus de 0,2ms et 1ms. Tous les participants ont également reçu une évaluation échographique.

**Résultats**

Le SM et l'iMax étaient significativement plus

élevés chez les patients CMT que chez les témoins, quelque soit la durée de stimulation, témoignant de l'hypoexcitabilité du nerf.

Il y avait une association significative entre les paramètres d'excitabilité d'une part et la taille du nerf ou ses modifications structurales d'autre part.

**Discussion**

Les modifications d'excitabilité du nerf sont évidentes quelque soit la durée de stimulation appliquée. Il apparaît légitime de privilégier une stimulation courte (0,2ms), moins inconfortable. Ces modifications électrophysiologiques sont liées à des modifications dans la répartition des canaux ioniques. Il est intéressant de constater qu'elles sont associées aux modifications structurales macroscopiques du nerf et semblent d'ailleurs les précéder puisque certains nerfs ayant un aspect « classique » avaient des paramètres d'excitabilité modifiés.

**Conclusion**

L'iMax et le SM sont des outils non invasifs, rapides et reproductibles pour évaluer l'excitabilité nerveuse chez les patients CMT démyélinisants, et reflètent les modifications structurales du nerf.