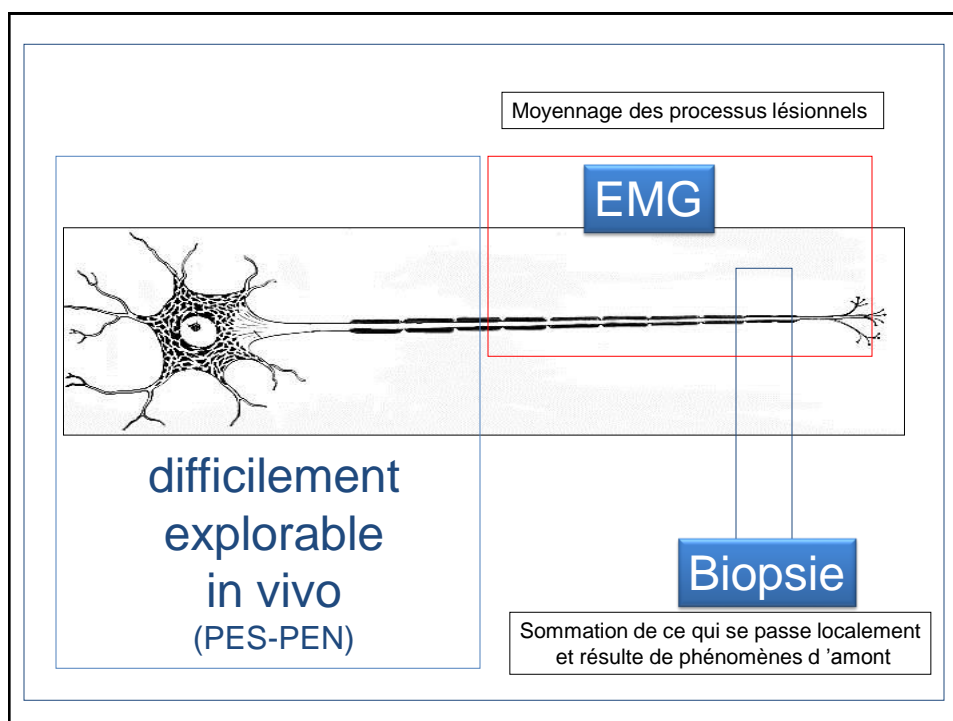


## La biopsie de nerf

Jean-Christophe Antoine

Centre de Référence  
Maladies  
Neuromusculaires Rares  
Rhône-Alpes

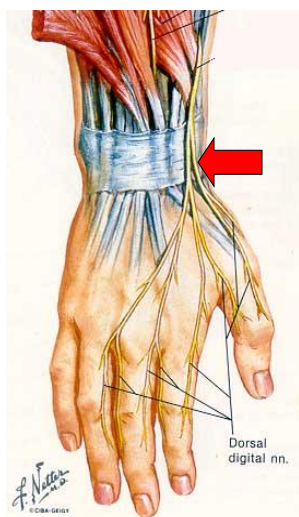
Centre de Référence  
Maladies Rares  
Syndromes  
Paranéoplasiques



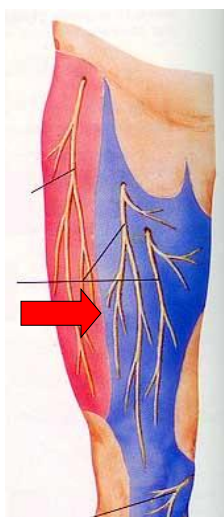
## Biopsie de nerf : que peut on biopsier?

- Nerfs sensitifs
- Nerfs moteurs
  - Intercostal ou autre en cas de déficit moteur sévère (anecdotique)
- Ganglion rachidien postérieur (anecdotique)

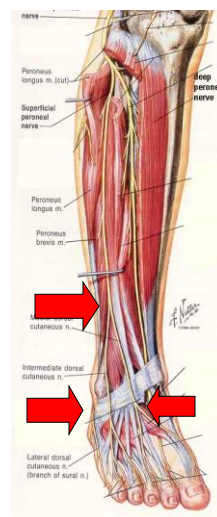
## Biopsie de nerf : principaux cites



Rameau superficiel  
du nerf radial



Rameau superficiel  
du nerf fémoral



Nerf péronier  
superficiel et sural

## Quelles techniques?

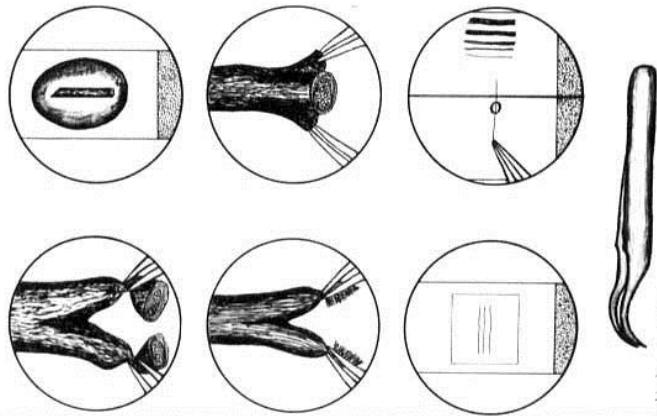
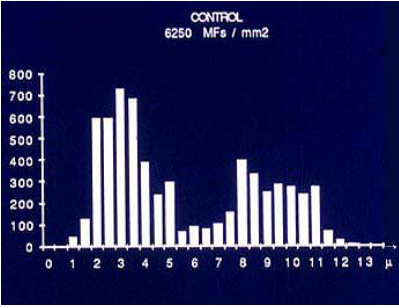
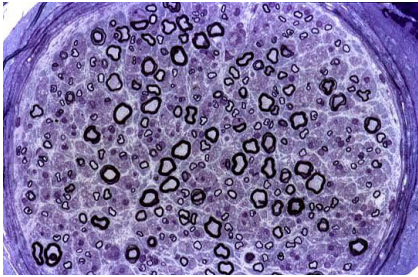
- Un fragment fixé dans le formol à 10% pour inclusion en paraffine et histologie classique
- Un fragment en congélation pour étude immunohistochimique en particulier dépôts d'immunoglobulines
- Un fragment fixé dans la glutaraldehyde
  - Pour coupes semi-fines
  - Pour coupes ultrafines (Microscopie électronique)
  - Pour étude en fibres dissociées (teasing)

## Apport des différentes techniques

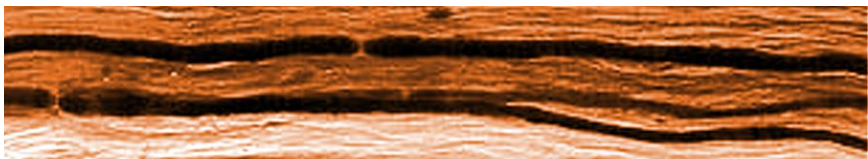
- Coupes en paraffine
  - Infiltrats inflammatoires, néoplasiques
  - Dépôts de substance anormale (amylose)
- Coupes semifines
  - Densité en fibres myélinisées
  - Lésions de la myéline et de l'axone
- Microscopie électronique
  - Densité en fibres amyéliniques
  - Lésions de la myéline et de l'axone
  - Substance et inclusions anormales



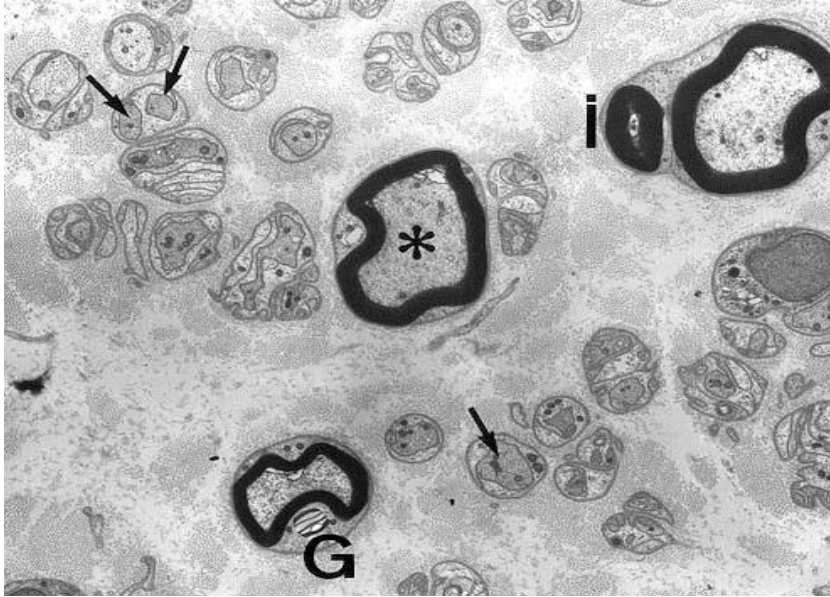
Examen en coupe semi-fine



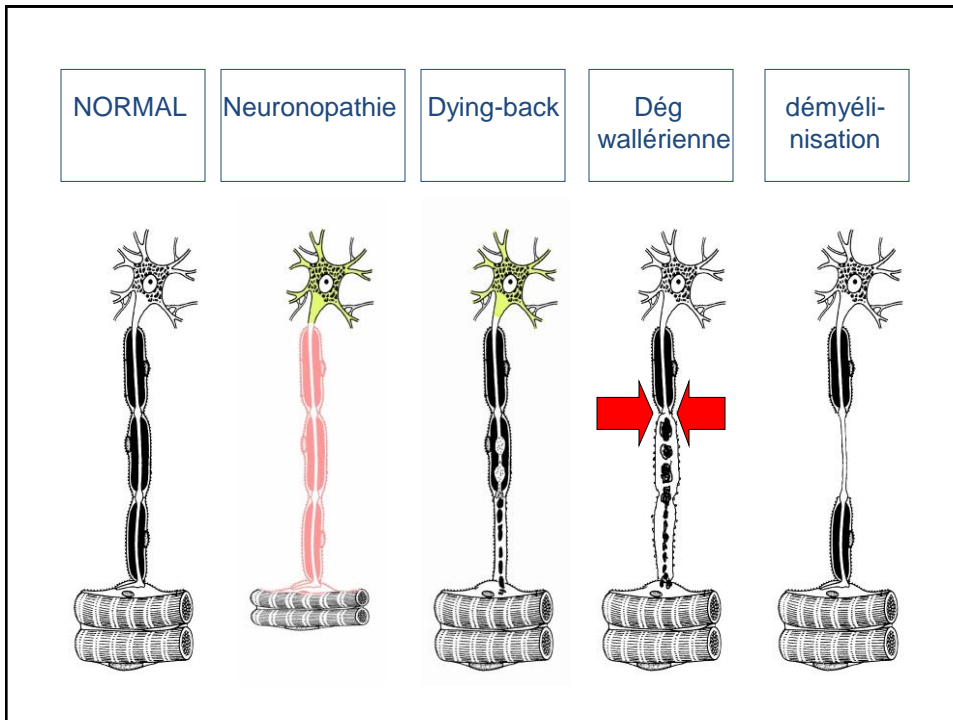
Teasing  
(examen des fibres dissociées)



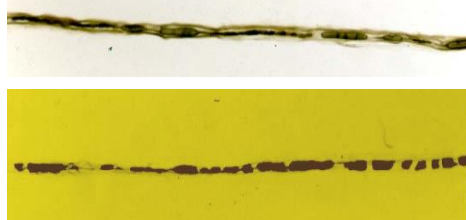
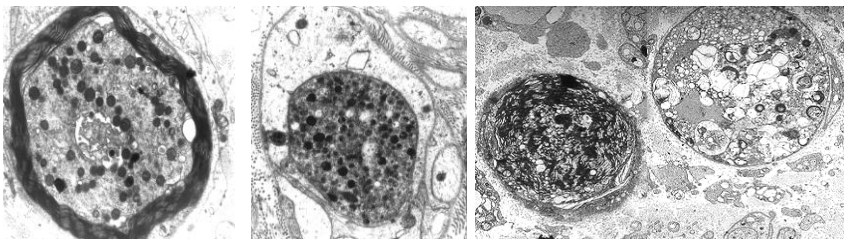
## Microscopie électronique



Lésions élémentaires  
des fibres

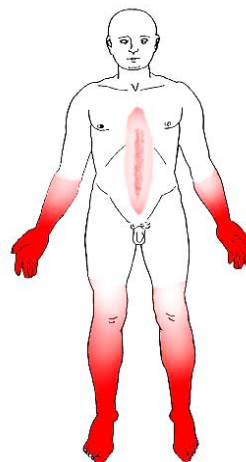
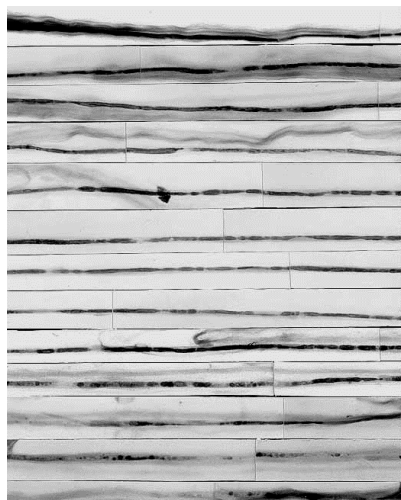


## Dégénérescence axonale

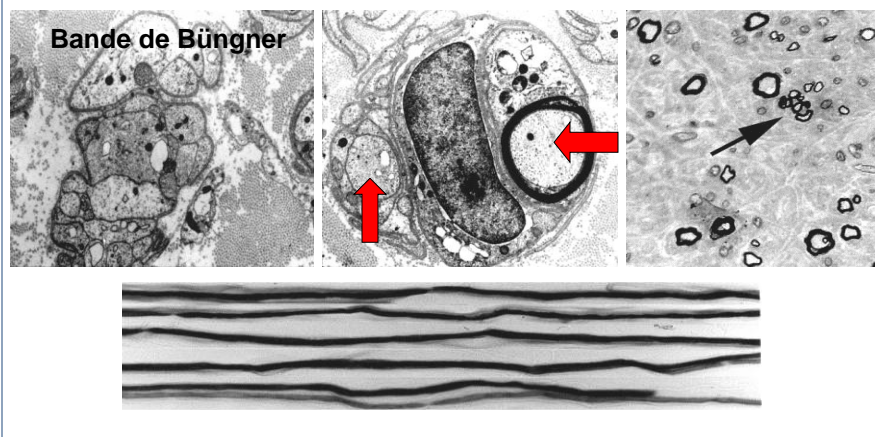


Fragmentation  
progressive de la gaine  
de myéline et de l'axone.  
Résorption macrophagique

## Neuropathie en dying-back Toxique, diabète, amylose

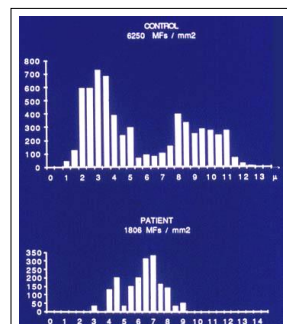
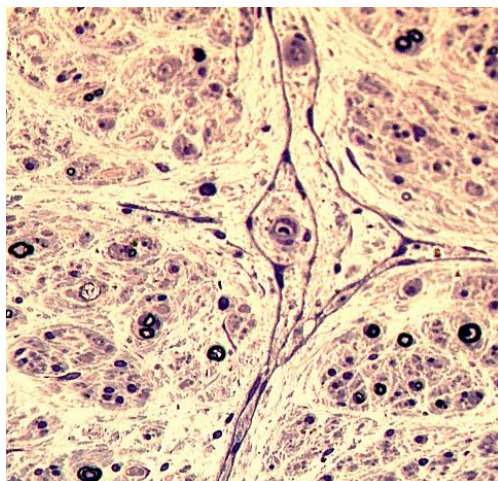


## Régénérescence axonale distale

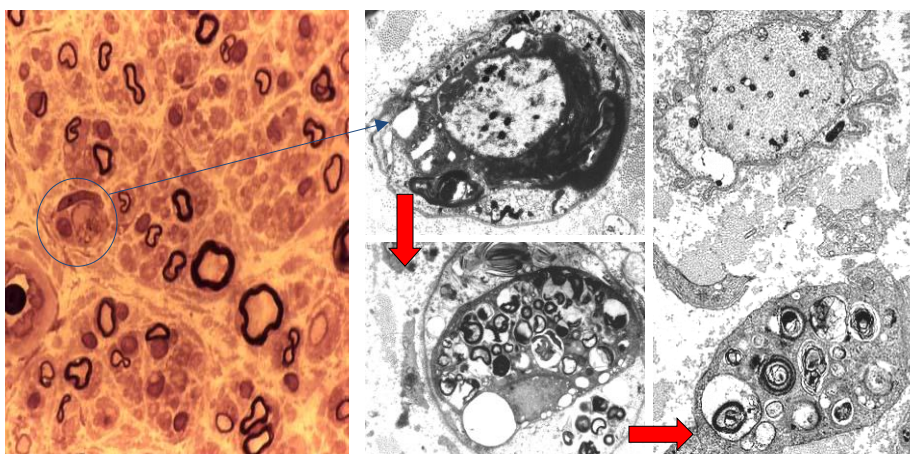


Indique un processus de dégénérescence/régénérescence qui distal

## Neuropathie axonale chronique non spécifique



## Démyélinisation primaire. CIDP. Syndrome de Guillain-Barré





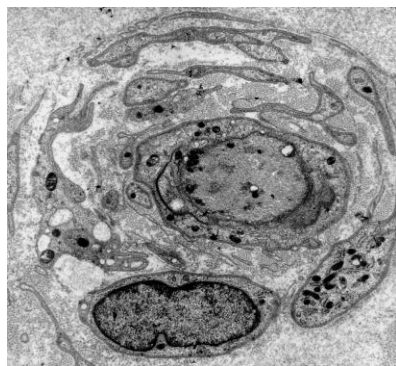
## Démyélinisation primaire. CIDP. Syndrome de Guillain-Barré



## Remyélinisation, hypertrophie myélinique



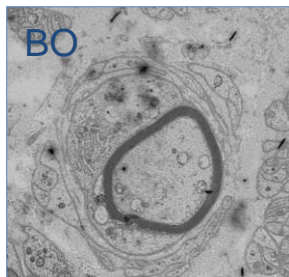
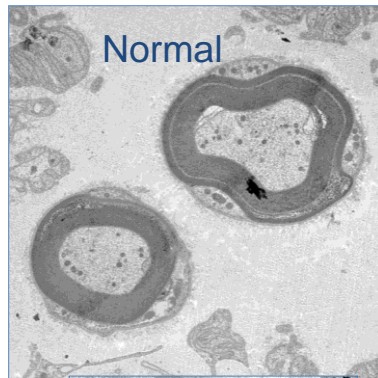
Remyélinisation simple



Bulbe d'oignon :  
hypertrophie  
schwannienne  
concentrique :

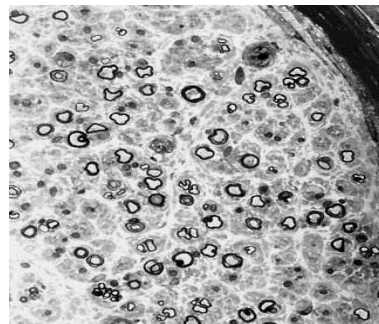
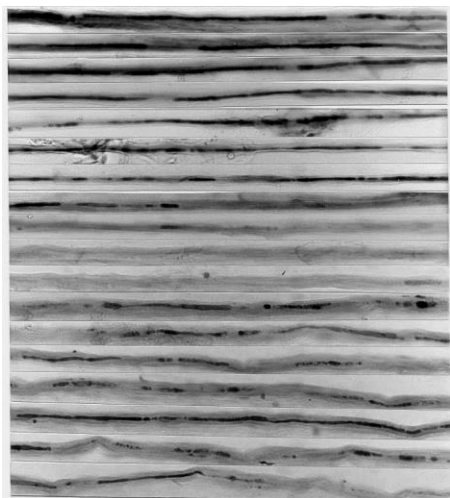
- CIDP
- CMT 1A  
(PO, PMP22)

Signes modérés  
En faveur d'une  
PIDC

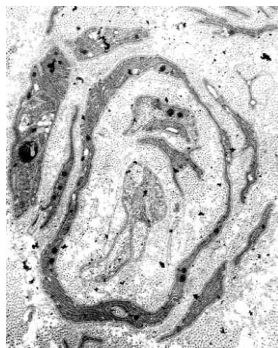
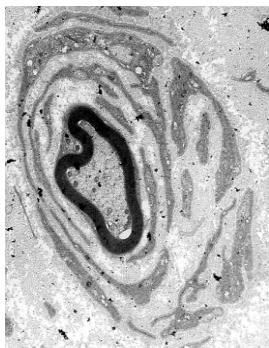


Dégénérescence axonale et  
démýélinisation secondaires

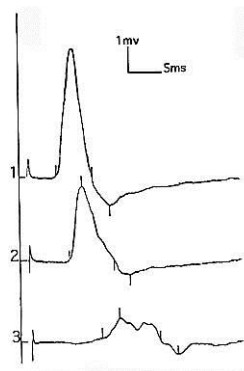
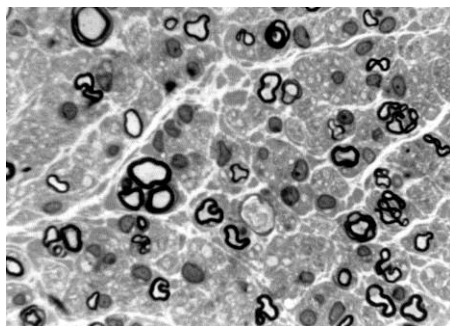
Dégénérescence axonale secondaire à une  
démýélinisation (CIDP, diabète...)



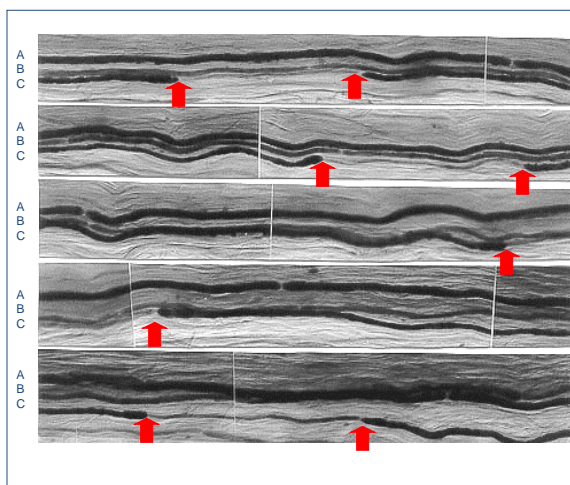
Dégénérescence axonale dans les neuropathies  
démýélinisantes /remýélinisantes chroniques.  
CIDP- CMT 1



## Dégénérescence axonale secondaire : neuropathies multifocales avec blocs de conduction



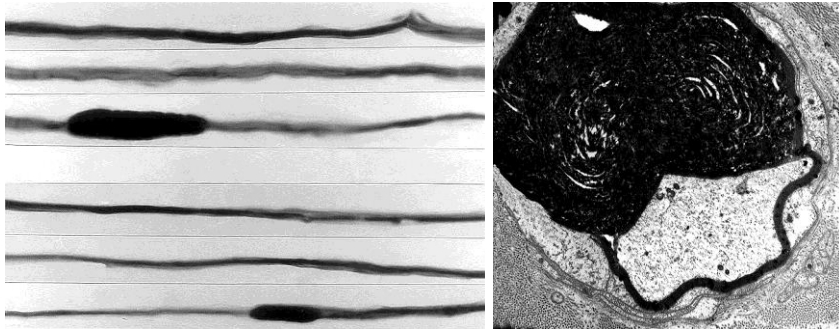
## Démyélinisation/remyélinisation secondaire à une atteinte axonale chronique



Distribution non  
aléatoire des segments  
dé et remyélinisés  
sur les fibres

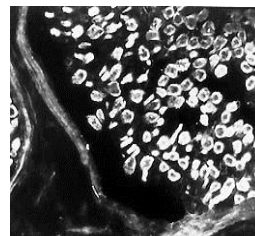
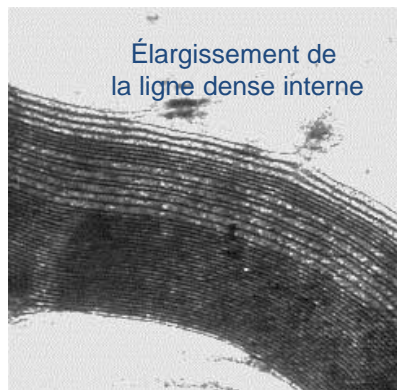
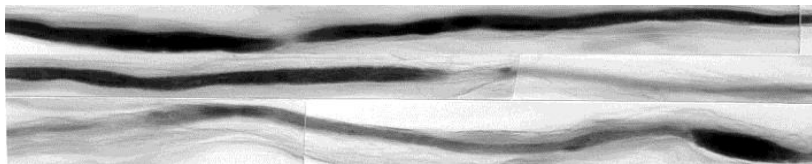
## Lésions spécifiques des fibres

### Hypermyélinisation (tomacula)

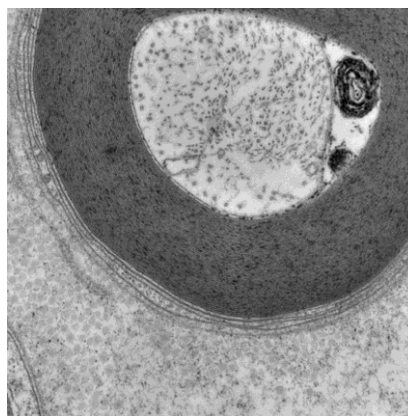
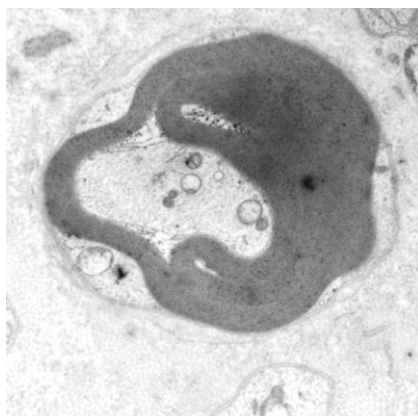


- Neuropathie par hypersensibilité à la pression. délétion de PMP 22. Autosomale dominante.
- IgM anti-MAG

## Neuropathie avec IgM monoclonale anti-MAG (neuropathie démyélinisante distale)



## Neuropathie IgM anti-MAG (suite)



## Syndrome POEMS

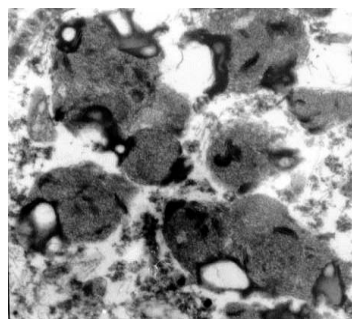


Décompaction de la myéline

## Maladies de surcharges



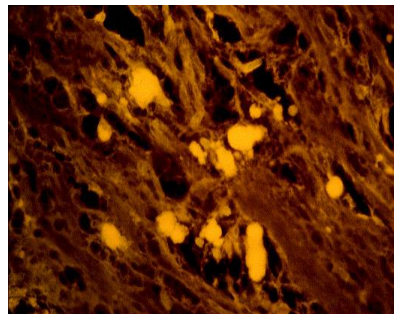
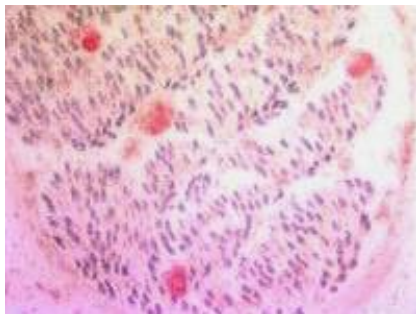
Lipidoses  
gangliosidoses



maladies lysosomiales  
lipofuschinoses ...

Anomalies du « contenant » :  
endonèvre, périnèvre, épinèvre  
vaisseaux

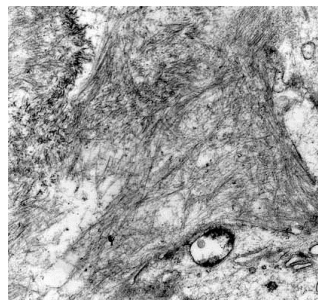
## Neuropathies amyloïdes



- Amylose AL (chaîne légère d'immunoglobuline)
- Amylose familiale :
  - mutation de la transthyrétine (FAP type 1)
  - Apo A1
  - Gelsoline



## Neuropathies amyloïdes



Amylose AL (chaîne légère d'immunoglobuline)  
Amylose familiale : mutation de la transthyrétine

## Distribution multifocale des lésions



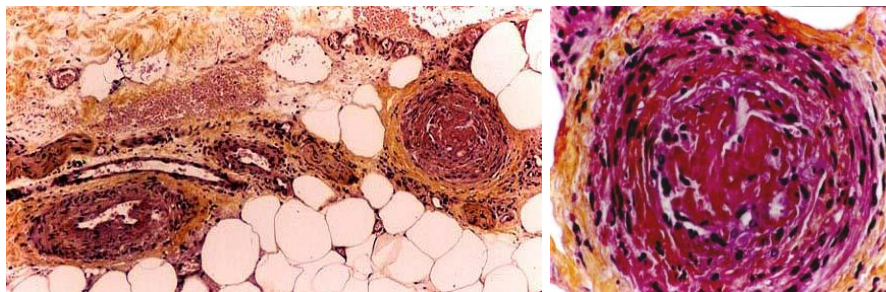
### Processus inflammatoire

- CIDP et variantes

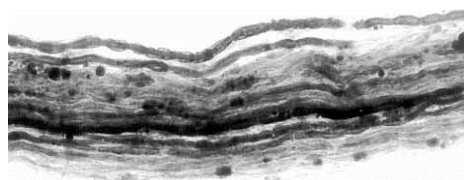
### Processus ischémiques

- vascularites
- diabète

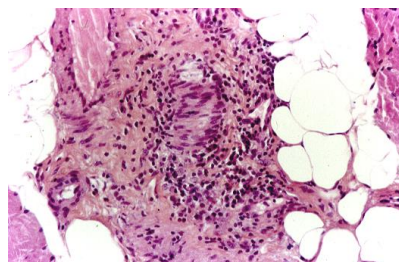
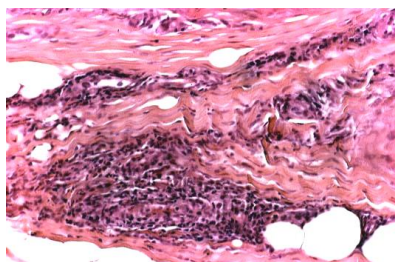
## Vascularite nécrosante



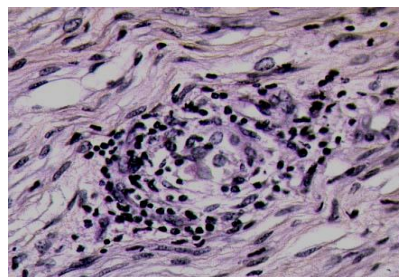
Périartérite noueuse  
Wegener  
Churg et Strauss  
Polyarthrite Rhumatoïde



## Vasculite nerveuse



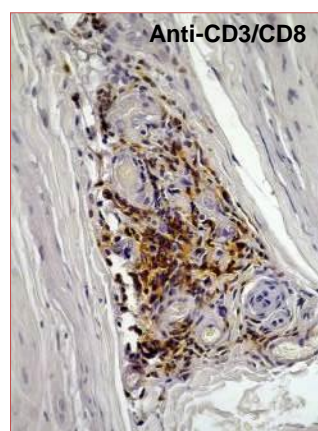
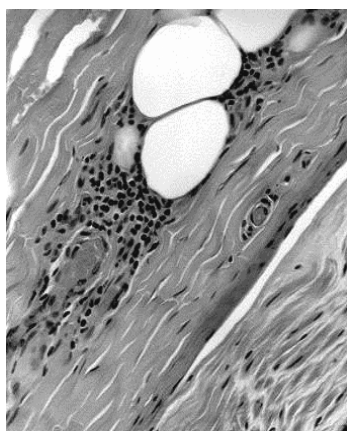
**Lésion non spécifique**  
**processus inflammatoire**  
vasculite nerveuse primitive  
paranéoplasique  
CIDP  
Diabète  
Lyme  
Virus (hépatite B,C, HIV)  
SLE, Goujerot...



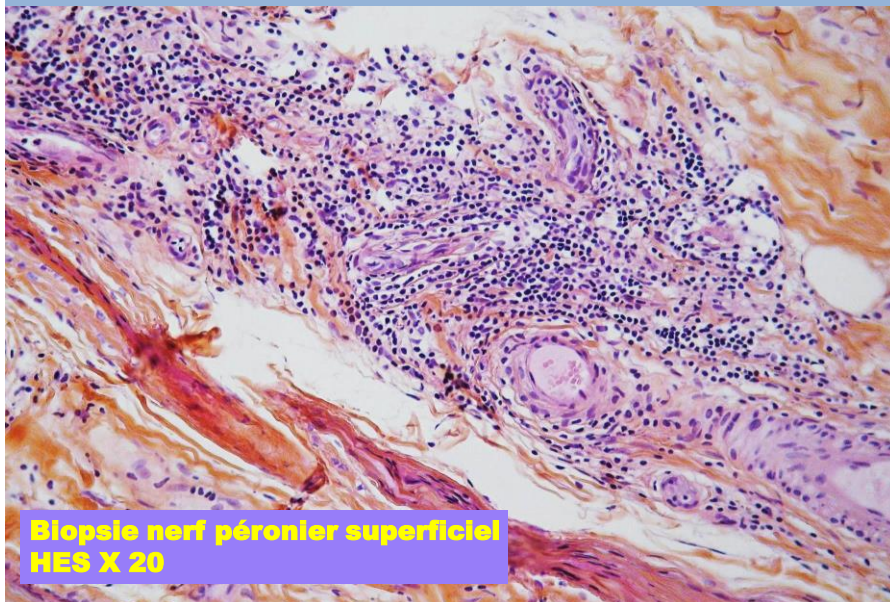
## Intérêt de l'immunohistochimie

- En cas d'infiltrat inflammatoire et de suspicion de lymphome malin
- Recherche de dépôts d'immunoglobulines
- Typage d'une amylose

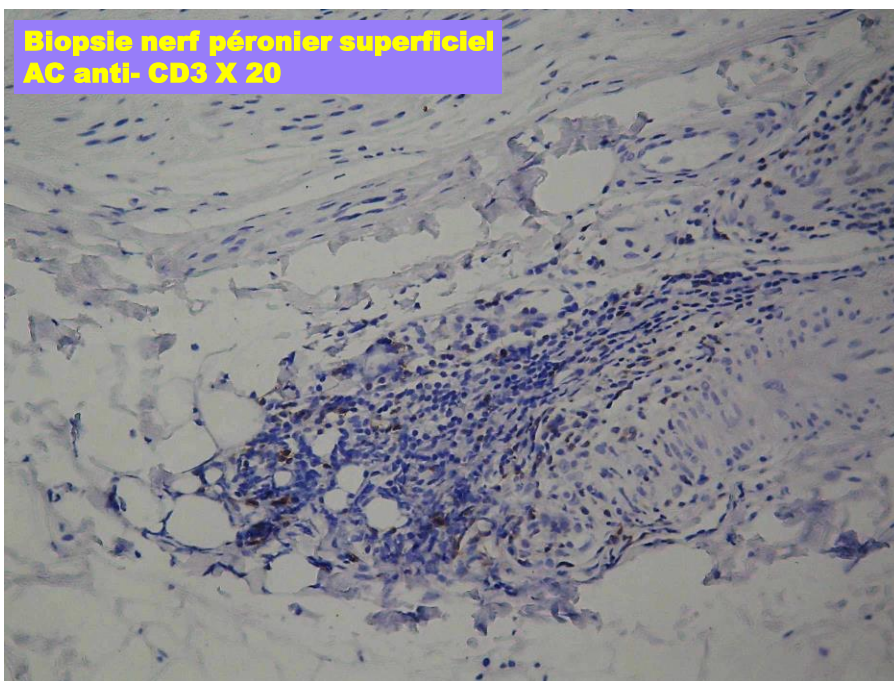
## Vasculite nerveuse

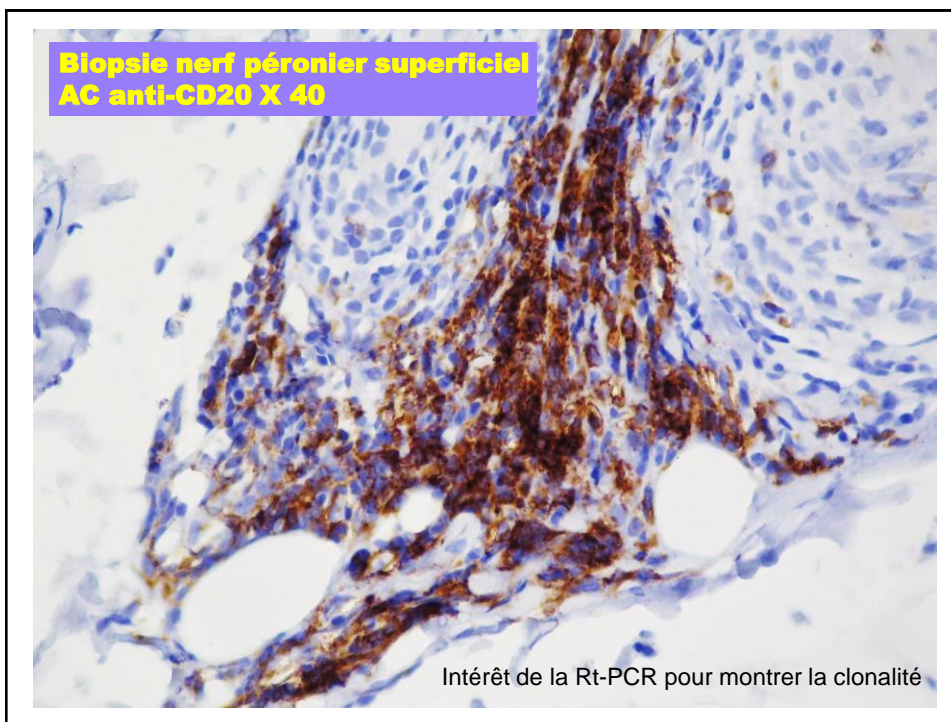


Multinévrite, lymphome, cryoglobuline



Biopsie nerf péronier superficiel  
AC anti- CD3 X 20





## Rentabilité de la biopsie de nerf

- CIDP (Molenaar et al 1998)
  - étude multicentrique hollandaise
  - recherche des critères de validité du diagnostic de CIDP
  - critères EMG et hyperprotéinorachie +
  - biopsie de nerf non discriminante
- Vasculites nerveuses (Collins et al 2000)
  - 70 biopsies neuromusculaires chez des patients suspects de vasculite nerveuse
  - sensibilité 66%
  - -spécificité 86%
  - parmi les positifs : 90% nerf, 50% muscle

## Alternatives à la biopsie de nerf

- |   |   |
|---|---|
| • Neuropathies inflammatoire démyélinisantes:   | ENMG  |
| • Neuropathies et IgM:                          | Activité AC de l'IgM  |
| • CMT et neuropathies héréditaires métaboliques | Biologie moléculaire<br>Dosage des métabolites                          |
| • Amylose                                       | Biopsie de glandes salivaires, graisse abdominale. Biologie moléculaire |
| • Angéites nécrosantes                          | Biopsie de muscle, ANCA   |
| • Neuropathie des petites fibres                | Biopsie de peau, potentiels évoqués laser                               |

## Quand demander une biopsie de nerf?

- Rechercher une vascularite (+ muscle)
- Neuropathies évolutives et subaiguës
  - lymphome
  - amylose
  - vasculite et vascularite nerveuse
- Recherche de lèpre
- Comprendre un processus lésionnel: formes atypiques de PIDC ++++
- Peu utile dans les neuropathies axonales chroniques d'étiologie indéterminée.