

Observations des neuropathies dysimmunes

Actualités

Pr Shahram Attarian

Centre de référence des maladies neuromusculaires et la SLA

CHU La Timone

DES Juin 2016 Montpellier



Objectifs

- Formes
 - atypiques
 - récemment décrites
- Abordant
 - des concepts récents
 - des outils diagnostiques récemment proposés

Paraparésie aiguë



Observations

- Patient de 50 ans, divorcé
- Antécédents :
 - Infarctus du myocarde en 2011, sténose carotidienne
 - Traitement par Previscan
 - Voyage en Thaïlande il y a 3 mois
- Histoire de la maladie: 15 jours avant de vous consulter il s'est plaint de fourmillements des orteils et des plantes des pieds. Il rapporte une aggravation progressive et ascendante jusqu'à mi-mollet en 24 h
- Puis à 48 h, il constate l'apparition d'un déficit distal des membres inférieurs en particulier sur la dorsi-flexion des pieds cotée 3/5. Il marche avec difficulté

Son examen clinique montre

- Une aréflexie achilléenne et rotulienne bilatérale
- Une progression du déficit moteur vers les quadriceps (coté 4/5)
- Il se plaint de quelques difficultés urinaires (rétention)
- Les membres supérieurs, et les paires crâniennes sont normaux. Il n'existe pas de niveau sensitif
- Il n'évolue plus depuis 48h
- Avant de vous être adressé :
 - Une IRM dorsolombaire a été considérée comme normale
 - Liquide Céphalo-Rachidien (LCR): 12 lymphocytes/l, protéinorachie= 0,7 g/l, glycorachie =4mg/l (normal \geq 4mmol/l)

Quelle sont vos hypothèses diagnostiques ?

1. Syndrome de Guillain-Barré (SGB)
2. Méningoradiculite infectieuse
3. Sarcoïdose
4. Lymphome
5. Fistule durale
6. Ischémie de l'Artère Spinale Antérieure (ASA)

Quelle sont vos hypothèses diagnostiques ?

1. **Syndrome de Guillain-Barré (SGB)**
2. **Méningoradiculite infectieuse**
3. **Sarcoïdose**
4. **Lymphome**
5. **Fistule durale**
Toutefois l'aréflexie n'est pas en faveur de ce diagnostic.
6. **Ischémie de l'ASA**

Quelles explorations demandez-vous?

1. Electroneuromyogramme (ENMG)
2. Nouvelle IRM avec injection
3. Nouvelle ponction lombaire (PL)
4. Sérologies (Lyme, EBV, CMV HSV)
5. VIH
6. Anticorps anti-GQ1b

Quelles explorations demandez-vous?

1. ENMG
2. Nouvelle IRM avec injection
3. Nouvelle PL
4. Sérologies (Lyme, EBV, CMV HSV)
5. VIH
6. Anticorps anti-GQ1b

ENMG

Conduction motrice

| | <i>Ld (ms)</i> | <i>Amplitude (mV)</i> | <i>VC (m/s)</i> | <i>F</i> |
|------------------|----------------|-----------------------|-----------------|----------|
| Médian D | 3,1 (<4) | 8,1 (>5) | 49 (>48) | 26 (<28) |
| Médian G | 3 | 8,3 | 50 | 24 |
| Ulnaire D | 2,5 (<3,5) | 6,6 (>5) | 49 (>48) | 28 (<28) |
| Ulnaire G | 2,4 | 7,1 | 48 | 27 |
| SPE D | 6,8 (<4) | 3,2 (>2) | 42 (>45) | 61 (<55) |
| SPE G | 6,9 | 3,3 | 47 | 60 |
| SPI D | 7,5 (<4,5) | 6,4 (>4) | 40 (>45) | 65 (<55) |
| SPI G | 7,4 | 6,7 | 39 | 66 |

Conduction sensitive

| | <i>Amplitude (µV)</i> | <i>VC (m/s)</i> |
|-----------------|-----------------------|-----------------|
| Radial G | 13 (>10) | 55 |
| Radial D | 15 | 59 |
| Sural D | 2 (>10) | 39 |
| Sural G | 11 | 57 |

- Réflexe de clignement est normal
- L'étude du nerf facial est normale
- Examen de détection est normal
- Absence de bloc de conduction
- Le réflexe H est absent

Quelle est l'interprétation de l'ENMG?

1. L'ENMG est normal
2. L'ENMG évoque une perte axonale aux membres inférieurs
3. L'ENMG évoque une atteinte démyélinisante
4. L'ENMG montre une atteinte équivoque

Quelle est l'interprétation de l'ENMG?

1. **L'ENMG est normal**
2. **L'ENMG évoque une perte axonale aux membres inférieurs**
3. **L'ENMG évoque une atteinte démyélinisante**
Car l'étude de la conduction motrice montre une augmentation des latences distales et des latences des ondes F
4. **L'ENMG montre une atteinte équivoque**

Les explorations montrent

- L'IRM injectée est normale
- Le LCR : 5 lymphocytes de morphologie normale, avec une proteinorachie à 0,65 g/l
- Les résultats des sérologies virales (Y compris VIH) et bactériennes sont normaux
- TAP, PET scanner, BGSA, ECA sont normaux

Retenez-vous le diagnostic de SGB ?

1. Non car normalité des membres supérieurs et paires crâniennes
2. Oui, il s'agit d'une forme paraparétique
3. La forme paraparétique du SGB n'existe pas
4. Non, il faut refaire la PL dans une semaine

Retenez-vous le diagnostic de SGB ?

- 1. Non car la normalité des membres supérieurs et paires crâniennes**
- 2. Oui, il s'agit d'une forme paraparétique**
- 3. La forme paraparétique de SGB n'existe pas**
- 4. Non et il faut refaire la PL dans une semaine**

La forme paraparétique du SGB

1. Est assez fréquente
2. Est plus grave
3. Est plus handicapant
4. Répond moins bien au traitement
5. Après traitement, la quasi-totalité des patients marchent sans aide à 6 mois

La forme paraparétique du SGB

1. Est assez fréquente
2. Est plus grave
3. Est plus handicapant
4. Répond moins bien au traitement
5. Après traitement, la quasi-totalité des patients marchent sans aide à 6 mois

La forme paraparétique de SGB

- 1. Est assez fréquente**
- 2. Est plus grave**
- 3. Est plus handicapante**
- 4. Répond moins bien au traitement**
- 5. Après traitement, la quasi-totalité des patients marchent sans aide à 6 mois**

Une paralysie aiguë



Observations

- Patient de 26 ans
- Absence d'antécédent
- Deux jours après un match de Rugby, il s'adresse aux urgences à 5h du matin pour :
 - Déficit moteur distal des pieds avec une parésie de la planti-flexion et extension des pieds coté 3+/5 selon score Medical Research Council (MRC), et un déficit moteurs des quadriceps coté à 4/5
 - Il rapporte des crampes sévères dans les territoires déficitaires
 - Les reflexes tendineux sont présents

Observations

- Absence d'atrophie
- Il n'existe pas d'anomalie de la sensibilité
- Il n'existe pas de trouble sphinctérien
- Absence de syndrome pyramidal

Devant ce tableau l'urgentiste de garde demande votre avis par téléphone.

Quels examens vous semblent licites dans le contexte?

1. IRM cérébrale
2. IRM médullaire
3. Kaliémie
4. Créatine phosphokinase (CPK)
5. Rendez-vous avec neurologue dans la semaine

Devant ce tableau l'urgentiste de garde demande votre avis par téléphone .

Quels examens vous semblent licites dans le contexte?

- 1. IRM cérébrale**
- 2. IRM médullaire**
- 3. Kaliémie**
- 4. Créatine phosphokinase (CPK)**
- 5. Rendez-vous avec neurologue dans la semaine**

Les examens complémentaires demandés en première ligne sont normaux. Vous examinez le patient vous même vers 11h et vous constatez de plus, un déficit moteur des muscles interosseux et abducteur du V droit et gauche.

Quels examens supplémentaires demandez-vous?

1. Dosage sérique et urinaire des Porphyrines
2. Electroneuromyogramme (ENMG)
3. Angio-IRM cérébrale
4. Analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR)

Les examens complémentaires demandés en première ligne sont normaux. Vous examinez le patient vous même vers 11h et vous constatez de plus, un déficit moteur des muscles interosseux et abducteur du V droit et gauche.

Quels examens supplémentaires demandez-vous?

- 1. Dosage sérique et urinaire des Porphyrines**
- 2. ENMG**
- 3. Angio-IRM cérébrale**
- 4. Analyse du LCR**

ENMG - J5

Conduitin motrice

| | <i>Ld (ms)</i> | <i>Amplitude (mV)</i> | <i>VC (m/s)</i> | <i>F</i> |
|------------------|----------------|-----------------------|-----------------|----------|
| Médian D | 3,1 (<4) | 4,1 (>5) | 49 (>48) | 26 (<28) |
| Médian G | 3 | 3 | 50 | 24 |
| Ulnaire D | 2,5 (<3,5) | 3,2 (>5) | 49 (>48) | 28 (<28) |
| Ulnaire G | 2,4 | 4,1 | 52 | 27 |
| SPE D | 3,8 (<4) | 1,2 (>2) | 54 (>45) | 55 (<55) |
| SPE G | 3,3 | 1,3 | 55 | 60 |
| SPI D | 4,5 (<4,5) | 2,4 (>4) | 59(>45) | 54 (<55) |
| SPI G | 4,4 | 2,7 | 60 | 52 |

Conduction sensitive

| | <i>Amplitude (μV)</i> | <i>VC (m/s)</i> |
|-----------------|-----------------------|-----------------|
| Radial G | 13 (>10) | 55 |
| Radial D | 15 | 59 |
| Sural D | 12 (>10) | 61 |
| Sural G | 11 | 57 |

- Absence de bloc de conduction
- Examen de détection: potentiels de fibrillation 1+ dans les JA, jumeaux
- Examen de détection proportionnelle en rapport avec l'effort

Quelle est votre interprétation physiopathologique des données de la conduction nerveuse?

1. ENMG est normal
2. Perte axonale
3. Atteinte démyélinisante
4. Equivoque (axonal et myélinique)
5. Autre

Quelle est votre interprétation physiopathologique des données de la conduction nerveuse?

- 1. ENMG est normal**
- 2. Perte axonale**
- 3. Atteinte démyélinisante**
- 4. Equivoque (axonal et myélinique)**
- 5. Autre**

Quels autres tests électrophysiologiques complémentaires ferriez-vous ?

1. Aucun
2. Test effort bref
3. Epreuve de stimulation répétitive
4. Analyse des Motor Unit Potential (MUP)
5. Comptage des unités motrices

Quels autres tests électrophysiologiques complémentaires ferriez-vous ?

1. **Aucun**
2. **Test effort bref**
3. **Epreuve de stimulation répétitive**
4. **Analyse des MUP**
5. **Comptage des unités motrices**

Devant ce déficit moteur isolé

Quelles explorations supplémentaires demandez-vous?

1. Les anticorps anti-gangliosides
2. Sérologies VIH, CMV, EBV, West Nile
3. Campylobacter Jejuni (sérologie)
4. Plombémie
5. Porphyrines

Devant ce déficit moteur isolé

Quelles explorations supplémentaires demandez-vous?

1. Les anticorps anti-gangliosides
2. Sérologies VIH, CMV, EBV, West Nile
3. Campylobacter Jejuni (sérologie)
4. **Plombémie**
L'intoxication au plomb est à l'origine d'une neuropathie subaiguë ou chronique
5. Porphyrines

L'analyse du LCR montre 3 cellules et une hyperprotéinorachie à 0,67 g/l. Les tests complémentaires ENMG sont négatifs.

Votre hypothèse diagnostique est celle d'un :

1. Syndrome de Guillain-Barré (SGB) de type AMAN
2. Polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante aiguë (PIDA)
3. Toxique
4. West Nile
5. Métabolique/carence

L'analyse du LCR montre 3 cellules et une hyperprotéinorachie à 0,67 g/l. Les tests complémentaires ENMG sont négatifs.

Votre hypothèse diagnostique est celle d'un :

- 1. Syndrome de Guillain-Barré de type AMAN**
- 2. Polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante aiguë (PIDA)**
- 3. Toxique**
- 4. West Nile**
- 5. Métabolique/carence**

Traitement du SGB type AMAN

Quel traitement préconisez vous?

1. Surveiller et traitement uniquement symptomatique
2. Immunomodulateurs
3. Echanges Plasmatiques
4. Corticothérapie
5. Antibiothérapie

Traitement du SGB type AMAN

Quel traitement préconisez vous?

- 1. Surveiller et traitement uniquement symptomatique**
- 2. Immunomodulateurs**
- 3. Echanges plasmatiques**
- 4. Corticothérapie**
- 5. Antibiothérapie**

Le patient reste stable à J15 post immunomodulateurs.

Sa copine vous pose la question sur le pronostic:

1. Forme grave avec récupération tardive
2. Va récupérer rapidement
3. On ne peut pas répondre
4. On peut vous répondre en s'aidant d'ENMG entre J21 et J30

Le patient reste stable à J15 post immunomodulateurs.

Sa copine vous pose la question sur le pronostic:

- 1. Forme grave avec récupération tardive**
- 2. Va récupérer rapidement**
- 3. On ne peut pas répondre**
- 4. On peut vous répondre en s'aidant d'ENMG entre J21 et J30**

ENMG - J25

Conduitin motrice

| | <i>Ld (ms)</i> | <i>Amplitude (mV)</i> | <i>VC (m/s)</i> | <i>F</i> |
|------------------|----------------|-----------------------|-----------------|----------|
| Médian D | 3,1 (<4) | 7,1 (>5) | 49 (>48) | 26 (<28) |
| Médian G | 3 | 7,3 | 50 | 24 |
| Ulnaire D | 2,5 (<3,5) | 6,2 (>5) | 49 (>48) | 28 (<28) |
| Ulnaire G | 2,4 | 6,1 | 52 | 27 |
| SPE D | 3,8 (<4) | 3,2 (>2) | 54 (>45) | 55 (<55) |
| SPE G | 3,3 | 3,3 | 55 | 60 |
| SPI D | 4,5 (<4,5) | 6,4 (>4) | 59(>45) | 54 (<55) |
| SPI G | 4,4 | 7,7 | 60 | 52 |

Conduction sensitive

| | Amplitude (μ V) | VC (m/s) |
|-----------------|----------------------|----------|
| Radial G | 13 (>10) | 55 |
| Radial D | 15 | 59 |
| Sural D | 12 (>10) | 61 |
| Sural G | 11 | 57 |

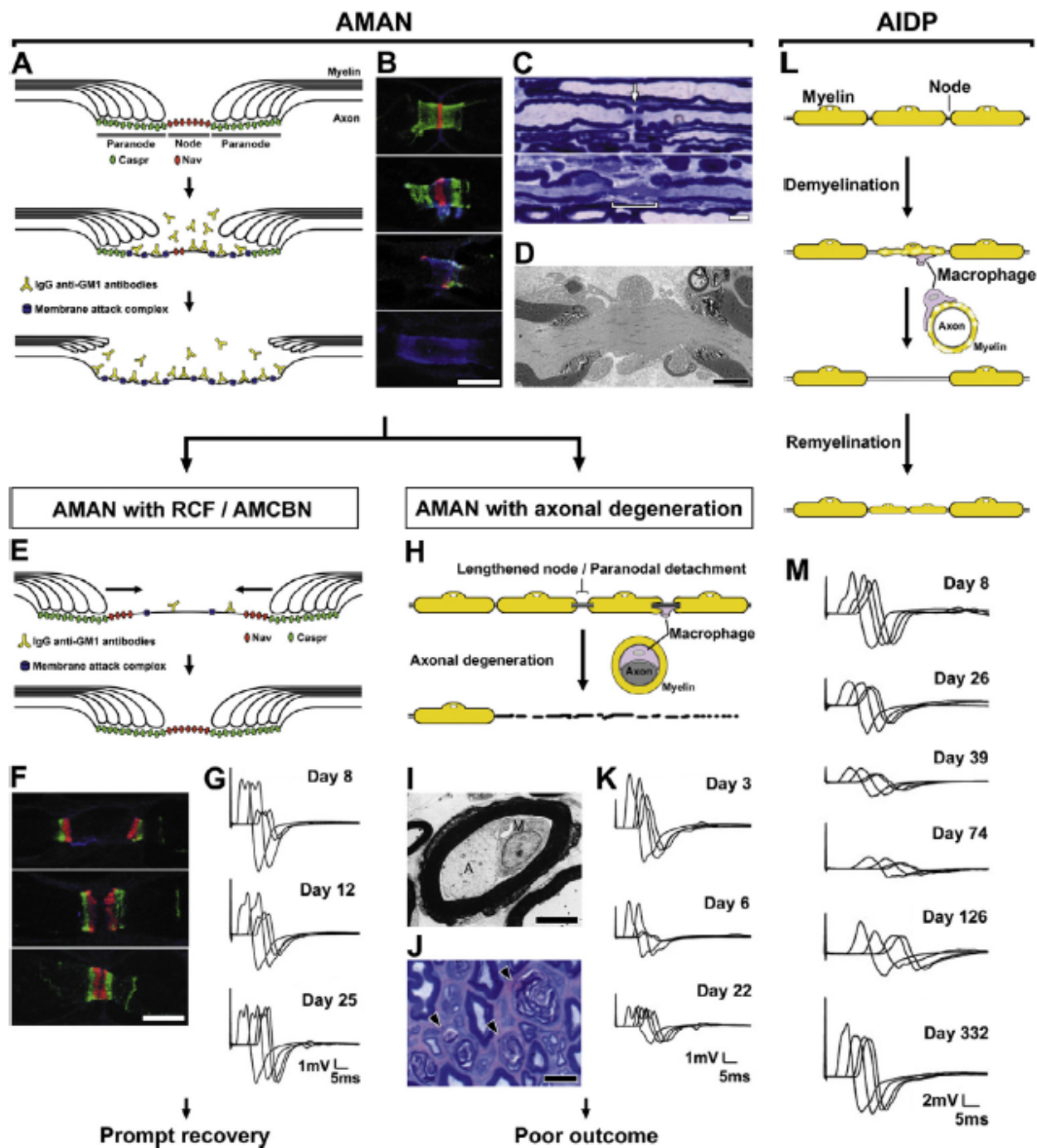
- Absence de bloc de conduction
- L'examen de détection: normal

L'ENMG à J25 vous permet finalement de conclure :

1. Le mécanisme physiopathologique est une atteinte démyélinisante
2. Le mécanisme physiopathologique est une atteinte axonale
3. Il s'agit d'une nœudo–para nœudopathie
4. Il s'agit d'une atteinte fonctionnelle

L'ENMG à J25 vous permet finalement de conclure :

- 1. Le mécanisme physiopathologique est une atteinte démyélinisante**
- 2. Le mécanisme physiopathologique est une atteinte axonale**
- 3. Il s'agit d'une nœudo–para nœudopathie**
- 4. Il s'agit d'une atteinte fonctionnelle**



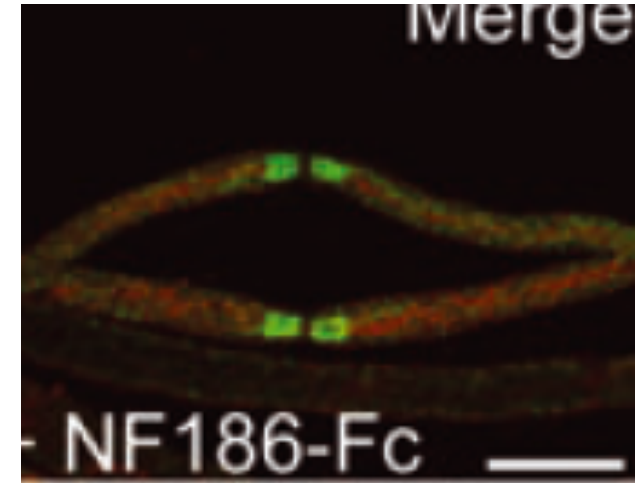
Neuropathies dysimmunes chroniques



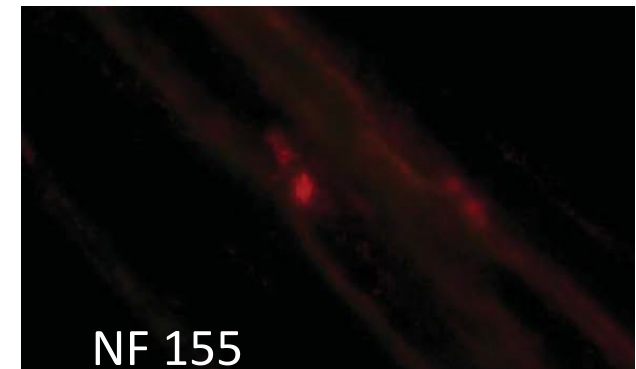
Patient 1

- A 48-year-old man who presented with a 3-month history of proximal and distal limb weakness that progressed to complete distal paralysis of the lower limbs in a few weeks.
- Distal dysesthesia, numbness, and ataxia appeared later on.
- Deep tendon reflexes were absent.
- A moderate low-frequency (5 Hz), low-amplitude postural and intention tremor, predominantly in the upper limbs, was detected.

- Nerve Conduction showed:
 - Decreased CMAP amplitudes,
 - Very slow conduction velocities and prolonged distal and F-wave latencies
 - Without signs of denervation.
- A course of IVIg was tried with no response and oral corticosteroids were started to which he showed mild improvement.
- The patient was recently admitted and treated with 7 cycles of PEx that had so far resulted in moderate improvement.



J. Devaux 2012



Patient 2

- A 68-year-old man who presented with a 3-month history of
 - Distal dysesthesia, numbness, and ataxia
 - Proximal and distal weakness of both upper and lower limbs appeared sequentially later on.
 - Generalized deep tendon areflexia

Nerve conduction studies showed

- Decreased CMAP amplitudes,
- Normal conduction velocities,
- Normal Distal latencies,
- Normal F-wave latencies
- Signs of distal denervation

EFNS/PNS CIDP Guidelines 2010

Table 1 Electrodiagnostic criteria

-
- (1) Definite: at least one of the following
- (a) Motor distal latency prolongation $\geq 50\%$ above ULN in two nerves (excluding median neuropathy at the wrist from carpal tunnel syndrome), or
 - (b) Reduction of motor conduction velocity $\geq 30\%$ below LLN in two nerves, or
 - (c) Prolongation of F-wave latency $\geq 30\%$ above ULN in two nerves ($\geq 50\%$ if amplitude of distal negative peak CMAP $< 80\%$ of LLN values), or
 - (d) Absence of F-waves in two nerves if these nerves have distal negative peak CMAP amplitudes $\geq 20\%$ of LLN + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve, or
 - (e) Partial motor conduction block: $\geq 50\%$ amplitude reduction of the proximal negative peak CMAP relative to distal, if distal negative peak CMAP $\geq 20\%$ of LLN, in two nerves, or in one nerve + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve, or
 - (f) Abnormal temporal dispersion ($> 30\%$ duration increase between the proximal and distal negative peak CMAP) in ≥ 2 nerves, or
 - (g) Distal CMAP duration (interval between onset of the first negative peak and return to baseline of the last negative peak) increase in ≥ 1 nerve (median ≥ 6.6 ms, ulnar ≥ 6.7 ms, peroneal ≥ 7.6 ms, tibial ≥ 8.8 ms)^b + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve
- (2) Probable
- $\geq 30\%$ amplitude reduction of the proximal negative peak CMAP relative to distal, excluding the posterior tibial nerve, if distal negative peak CMAP $\geq 20\%$ of LLN, in two nerves, or in one nerve + ≥ 1 other demyelinating parameter^a in ≥ 1 other nerve
- (3) Possible
- As in (1) but in only one nerve
-

Recommendations on diagnostic strategies for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy

The French CIDP Study Group

JNNP, 2009

- [Situation A](#)
 - Classical CIDP
- [Situation B](#)
 - Clinical Variants
- [Situation C](#)
 - Classical form but
 - Systemic signs
 - Rapid and severe axonal loss
- [Situation D](#)
 - Clinical form suggestive
 - ENMG does not confirm
- [Situation E](#)
 - Atypical Clinical form and ENMG

Box 1 Clinical signs suggestive of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy

- ▶ Sensorimotor deficit in all four limbs
- ▶ Proximal motor deficit (strongly suggestive)
- ▶ Generalised areflexia
- ▶ Initial sensory symptoms affecting the upper limbs
- ▶ Associated involvement of one or more cranial nerves
- ▶ Course with relapses (strongly suggestive)

Nerve conduction studies showed

- Decreased CMAP amplitudes, normal conduction velocities, and distal and F-wave latencies without signs of distal denervation.
- CSF 0.80 g/l
- Nerve biopsy: demyelinating lesions

Exploration of proximal segments of the nerve

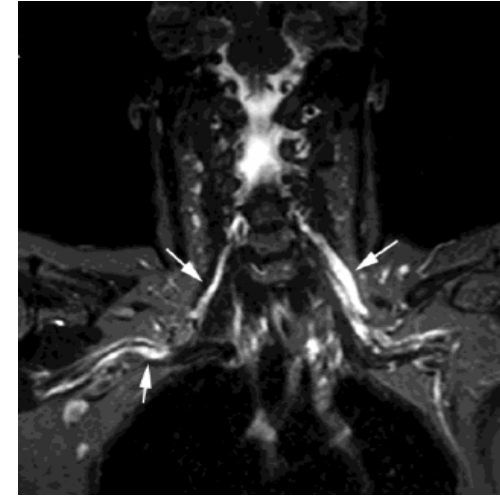
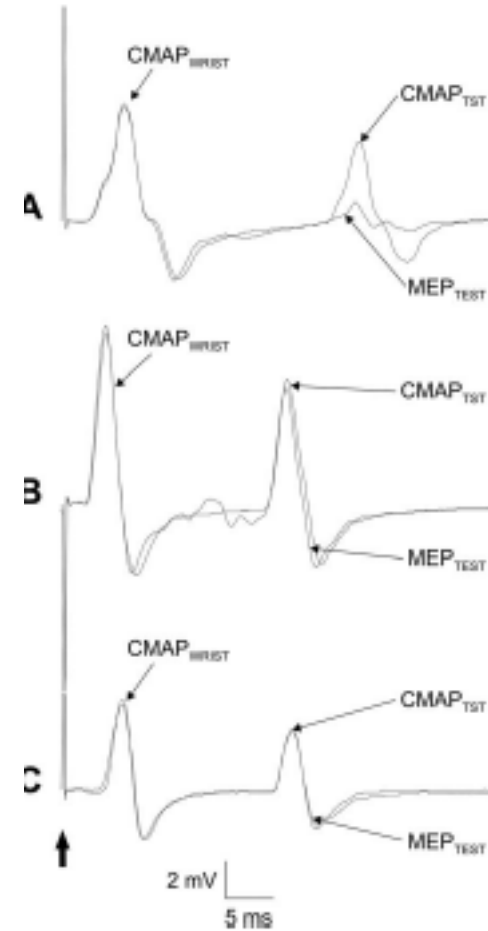
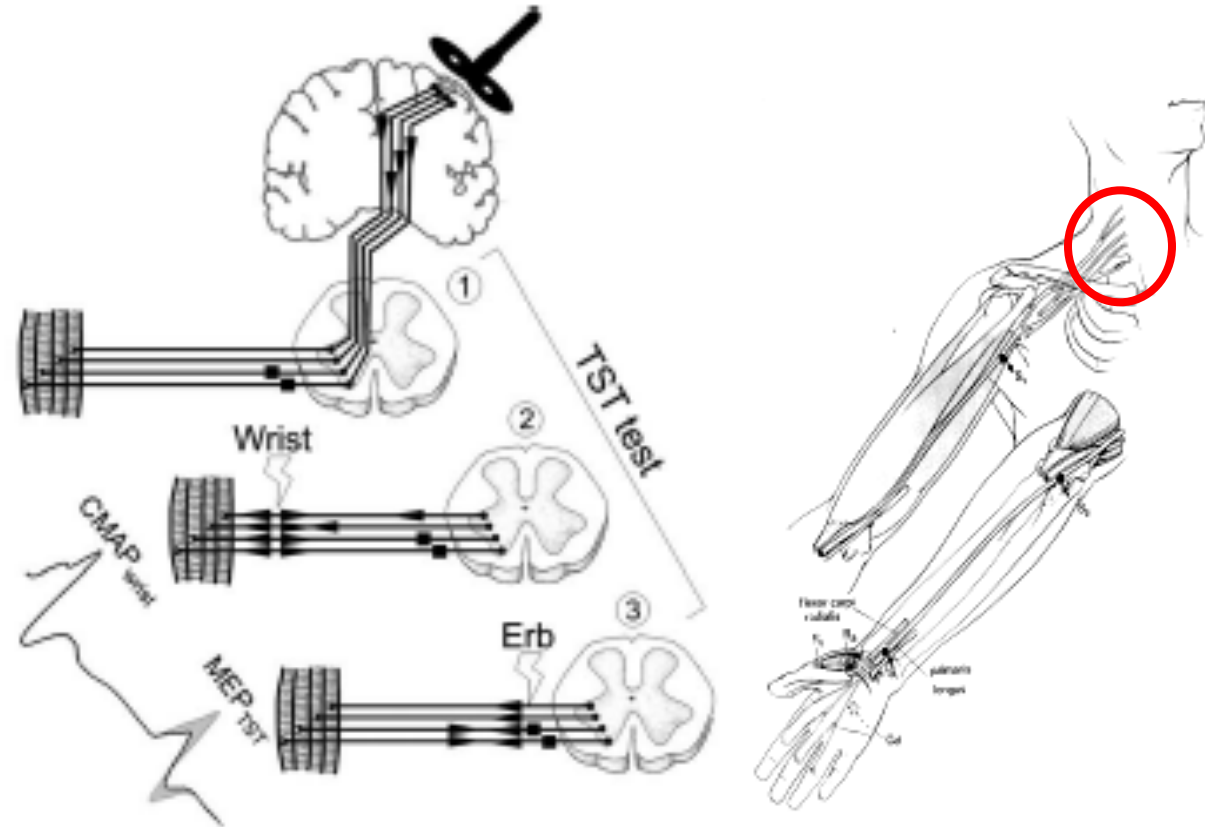
- SSEP
- Triple Stimulation Technique

- MRI



TRIPLE-STIMULATION TECHNIQUE IMPROVES THE DIAGNOSIS OF CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY

Attarian et al, 2015



Patient 3

- A 38-year-old, right-handed man was seen in the neuromuscular unit because of **weakness of the hands**. He first noted shaking of his hands,
- **The right more than the left, 8 months earlier**, when he had an upper respiratory infection.
- The symptoms improved spontaneously, and 1 month later, he was able to play the piano.
- After another 3 to 4 months, he noted cramping of his right hand and
- Decreased endurance, such that this hand would be fatigued without obvious weakness.
- The cramps took the form of wrist and metacarpophalangeal flexion and were relieved by shaking the hand.
- Over the course of 1 month, the symptoms progressed to loss of dexterity in the right hand, **without pain or numbness**.

- Approximately 6 weeks before this evaluation, the patient was evaluated by a neurologist at another hospital.
- An EMG was reported to show evidence of a diffuse-anterior horn-cell disorder or motor neuron dysfunction;
- The findings were considered to be suggestive, but not diagnostic, of MND.
- There was no evidence of motor-CB.

- The patient was treated with IVIg infusions for 5 days;
- He reported subjective improvement in strength, but the neurologist did not observe objective improvement.
- Treatment with riluzole
- The patient reported subtle numbness of the tips of his fingers and toes. He did not have pain, sensory loss, shortness of breath, dysarthria, dysphagia, weight loss, autonomic symptoms, or urinary, bowel, or sexual dysfunction.

Neurologic examination revealed:

- No muscle fasciculations; there was marked weakness of the hands, particularly finger and wrist extensors, and mild weakness of the elbow flexors and foot dorsiflexors bilaterally.
- The weakness was more prominent on the right side and in the distal than in the proximal muscles of the arms and legs.
- Deep tendon reflexes were absent throughout,
- There was no atrophy
- There was no spasticity.
- Cranial-nerve and sensory examination showed no abnormalities.

- The patient had marked **weakness** of the hands and fingers **without apparent atrophy** of the weak muscles, and he had **no fasciculations**.
- His weakness could be described **in terms of individually named nerves**
 - prominent weakness of wrist and finger extensor muscles in the radial-nerve distribution and
 - weakness of dorsiflexion in the peroneal-nerve distribution.

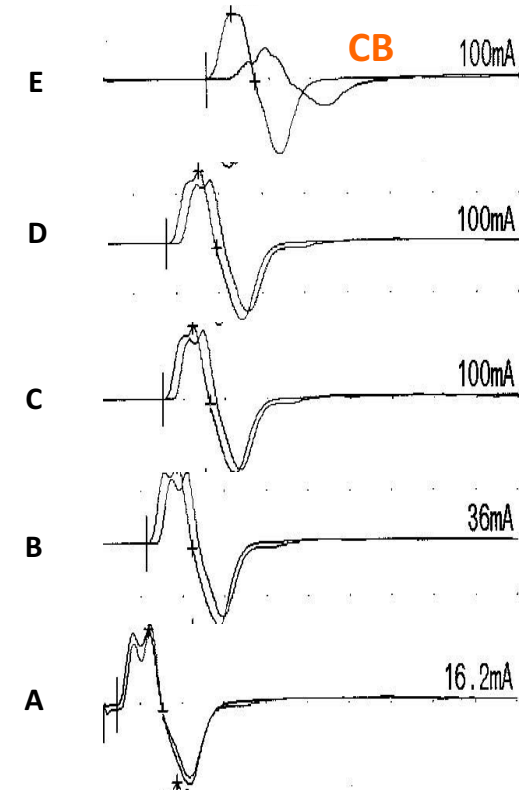
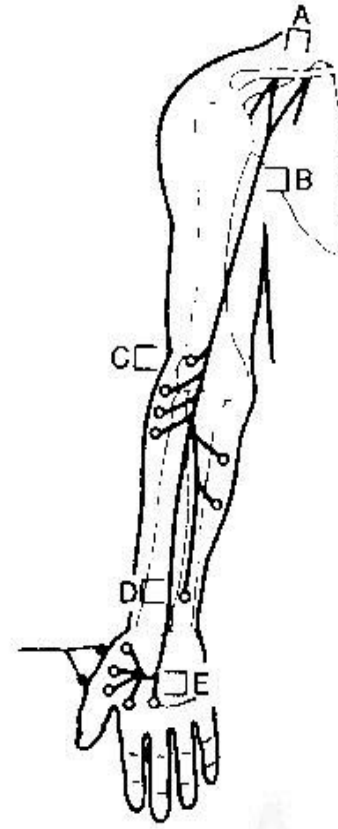
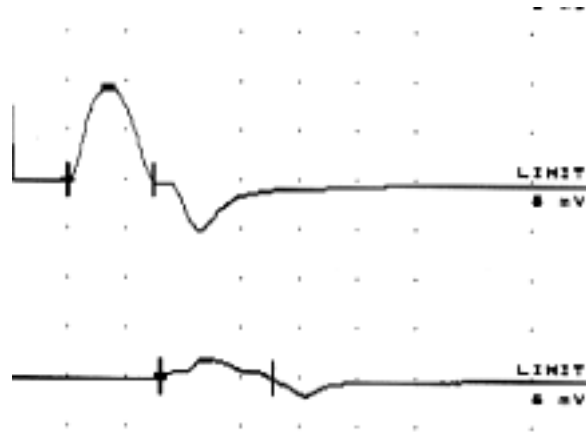
Criteria for definite MMN

- Weakness without objective sensory loss in the distribution of two or more named nerves; during the early stages of symptomatic weakness;
 - Multifocal
 - Asynchronous
 - Asymmetric
- The historical or physical finding of diffuse, symmetric weakness rules out MMN
- Absence of all of the following upper motor neuron signs: spastic tone, clonus, extensor plantar response, and pseudobulbar palsy

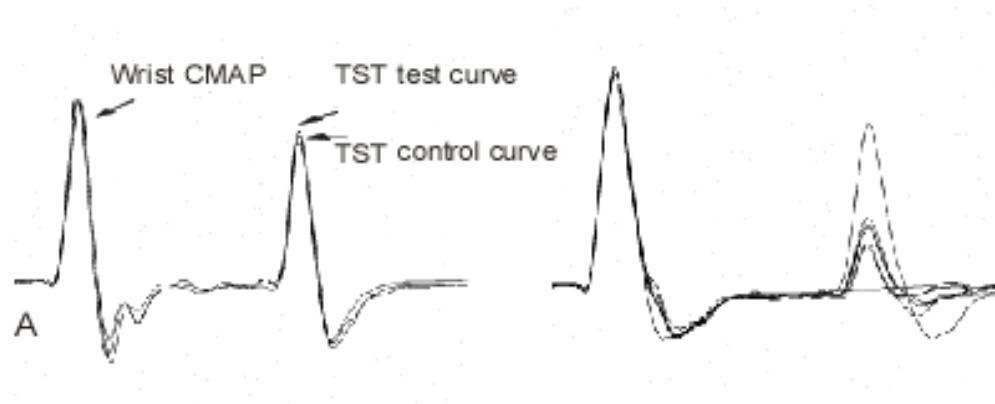
Electrophysiology of MMN

- Both **clinical and electrophysiological** criteria are currently used to define MMN.
- By definition, **sensory nerve conduction is unaffected**.
- The electrophysiological sine qua non in MMN is the presence of **motor-CB**.
- This is defined as a reduction in CMAP size with proximal nerve stimulation, as compared with the CMAP elicited with distal nerve stimulation.
- The CB should be identified **outside the usual sites of anatomical nerve compression**, and the change in CMAP size **should not be accompanied by prominent temporal dispersion** of the waveform, since temporal dispersion may simulate motor-CB because of phase cancellation among constituent motor units.
- The CB in MMN is believed to be due to either a localized region of demyelination or immune-mediated alterations in the excitability and ionic conductance

Conduction Block



Exploration of proximal segments of the nerve



Attarian et al 2005, 2006

Patient 4

- Patient de 62 ans
- ATCD : HTA
- HDM:
 - Depuis 3 ans fourmillement des orteils
 - « vertiges » et des difficultés pour marcher
 - Extension progressive vers les mollets
 - Depuis 2 mois fourmillement des doigts
 - Examen clinique
 - Marche talonnante
 - Romberg 2/3
 - Marche en tandem difficile (4 pas)
 - Apallesthésie orteils et chevilles
 - RT achilléens abolis
 - Absence de déficit moteur
 - Atrophie des pédioux
 - Tremblement d'attitude et d'action 5Hz

ENMG

Conduction motrice

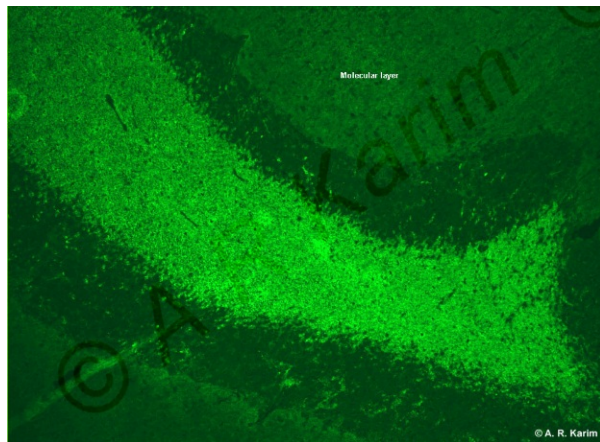
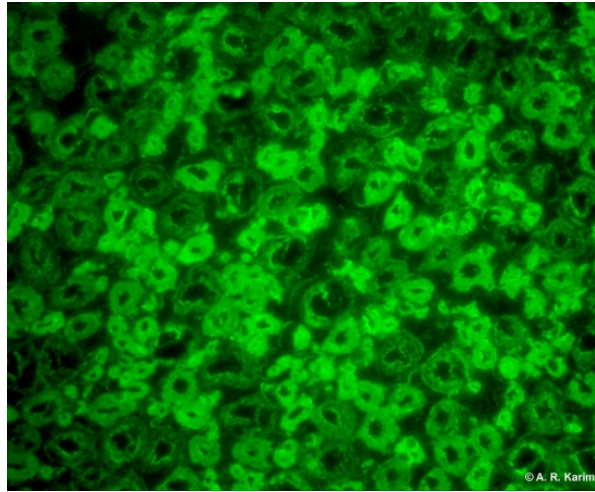
| | <i>Ld (ms)</i> | <i>Amplitude (mV)</i> | <i>VC (m/s)</i> | <i>F</i> |
|------------------|----------------|-----------------------|-----------------|----------|
| Médian D | 13,1 (<4) | 8,1 (>5) | 32 (>48) | 40 (<28) |
| Médian G | 13 | 8,3 | 50 | 24 |
| Ulnaire D | 6,5 (<3,5) | 6,6 (>5) | 30 (>48) | 41 (<28) |
| Ulnaire G | 6,4 | 7,1 | 31 | 41 |
| SPE D | - | - | - | - |
| SPE G | - | - | - | - |
| SPI D | 8,5 (<4,5) | 6,4 (>4) | 30 (>45) | - (<55) |
| SPI G | 8,4 | 6,7 | 30 | - |

Conduction sensitive

| | <i>Amplitude (μV)</i> | <i>VC (m/s)</i> |
|-----------------|-----------------------|-----------------|
| Radial G | 6 (>10) | 33 |
| Radial D | 7 | 31 |
| Sural D | - (>10) | - |
| Sural G | - | - |

$$TLI = D / (Ld * VCM) < 0,25$$

Biopsie nerveuse



Key points

- Identification and correct diagnosis of the chronic acquired demyelinating polyneuropathies is important because they are immune-mediated and, therefore, amenable to treatment
- Early diagnosis and therapy can prevent progression and irreversible secondary axonal degeneration
- If no other cause is found, chronic demyelinating neuropathies are diagnosed as chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP), whereas chronic axonal neuropathies are considered idiopathic, and have no available treatment
- Demyelinating neuropathies are usually diagnosed on the basis of electrodiagnostic studies; demyelinating-range conductance abnormalities that are more severe than what could result from axonal degeneration indicate demyelinating neuropathy
- Pathological examination of motor nerve biopsies can help distinguish between multifocal motor neuropathy and motor neuron disease; sensory nerve biopsy can aid diagnosis of CIDP, anti-MAG neuropathy, or POEMS syndrome
- Serum immunofixation electrophoresis can identify the presence of a monoclonal gammopathy in patients with anti-MAG neuropathy or POEMS syndrome

Table 1 | Clinical presentation and therapy

| Neuropathy | Common clinical presentations | First-line therapies |
|--|---|--|
| Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) | Typical: proximal and distal weakness with large-fibre sensory loss (50% of cases) Atypical: distal large fibre sensorimotor neuropathy (24–35% of cases); multifocal sensorimotor neuropathy (8–15% of cases) | Intravenous immunoglobulin Corticosteroids Plasmapheresis |
| Anti-MAG (myelin-associated glycoprotein) neuropathy | Distal large fibre sensorimotor neuropathy | Rituximab |
| Multifocal motor neuropathy | Multifocal weakness | Intravenous immunoglobulin |
| POEMS syndrome | Distal sensorimotor neuropathy; severe pain (75% of cases) | Melphalan with autologous bone marrow transplant Lenalidomide |

