



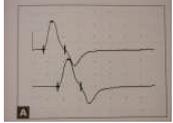
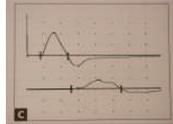
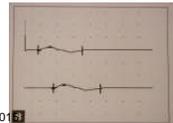

Comment faire face aux blocs de conduction au cours des neuropathies périphériques ?

Alain Créange
 creange@univ-paris12.fr
 Service de Neurologie
 CHU Henri Mondor
 Université PARIS EST
 EA4391




A. Créange Séminaire DES Caen 27 mars 2015 

Neurophysiologie

 Normal
 Démyélinisant
 Axonal



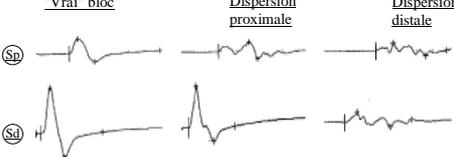


2 Séminaire DES Caen 27 mars 2015 

Blocs de conduction

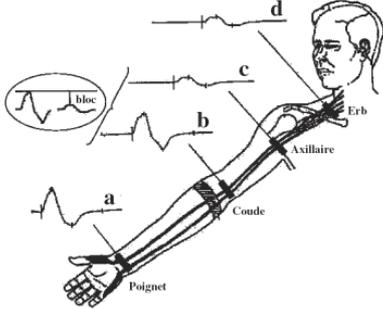
- Situation où l'amplitude (ou la surface) d'une réponse à une stimulation proximale (à la zone de bloc) est significativement plus petite (-30 à 50%)
- que l'amplitude (ou la surface) de la réponse à une stimulation distale (à la zone de bloc), sans allongement de la durée.

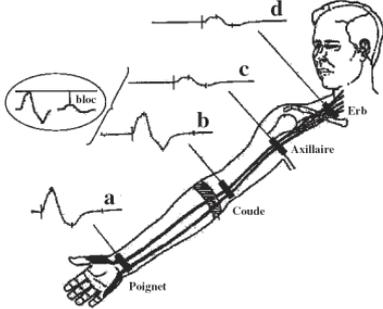
"Vrai" bloc Dispersion proximale Dispersion distale



creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 

Blocs de conduction





creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 

Blocs de conduction

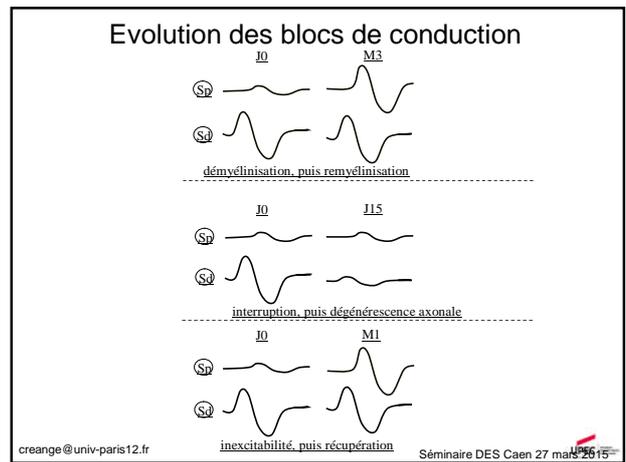
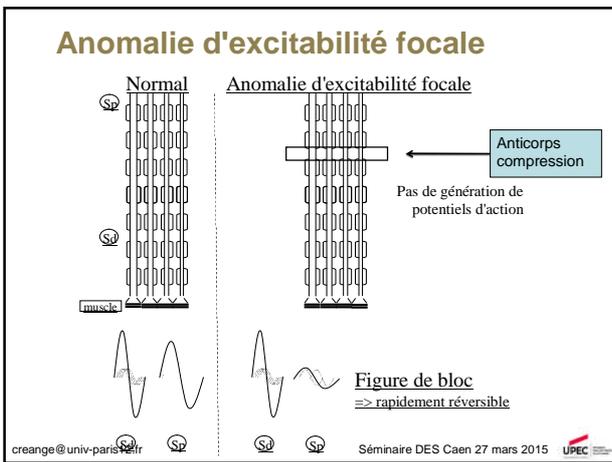
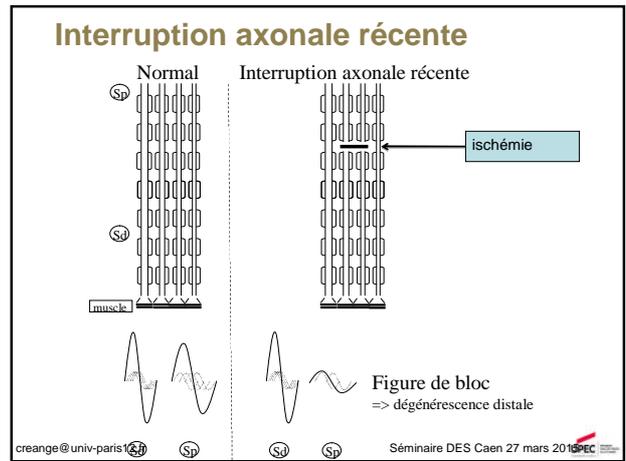
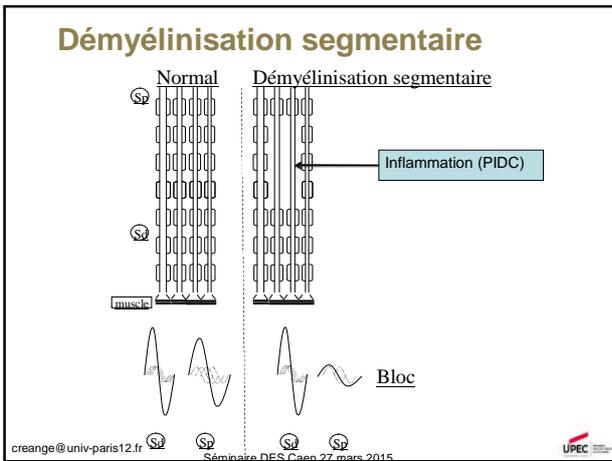
- Au sens usuel du terme, le bloc de conduction nerveuse correspond à la traduction électrophysiologique d'une démyélinisation segmentaire.
- En réalité, une "figure" de bloc de conduction peut refléter des mécanismes physiopathologiques très divers.

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 

Blocs de conduction

- Il existe 3 mécanismes principaux pour expliquer la présence d'une figure de bloc:
 - Démyélinisation segmentaire
 - Interruption axonale récente
 - Anomalie d'excitabilité focale

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 



Les différentes neuropathies avec blocs de conduction

11

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

NEUROPATHIES MÉCANIQUES

12

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Anomalie d'excitabilité focale

Normal **Anomalie d'excitabilité focale**

Compression

Pas de génération de potentiels d'action

Figure de bloc
=> rapidement réversible

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Nerf ulnaire

- Le plus souvent au coude
- **Tunnel cubital** : olécrane – condyle - FCU
- Symptomatologie douloureuse de cette zone.
- **Mesure du bloc au tunnel cubital**
- Différencier d'une origine radiculaire.
 - Déficit sensitif > 2 cm au-dessus du poignet
 - Plexus ou racine T1.
- Atteinte sensitive palmaire et dorsale à la main élimine une atteinte au poignet
 - la branche palmaire ne passe pas à travers le canal de Guyon
 - Guyon atteinte très très très rare

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Nerf sciatique poplitée externe : N peronier

- Troubles sensitifs :
 - Déficit sensitif
 - cou de pied
 - face antéro-latérale de la jambe
- Déficit moteur
 - Releveur du pied
 - Extenseurs des orteils
 - Steppage
- Lésion sur le trajet du nerf,
 - col du péroné
 - Compression : position, amaigrissement
- **Mesure du bloc au col du péroné**
- Lésion isolée branche profonde SPE
 - Déficit moteur du court extenseur des orteils
 - Déficit sensitif à la face supérieure et interdigitale du premier et du deuxième orteil.

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Blocs de conduction : zone de rétrécissement

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Mononeuropathie avec bloc

- Trois questions :
 - Indolore ? rétrécissement anatomique ?
 - Douloureux ?
- Trois réponses :
 - Indolore =
 - Hors rétrécissement = dysimmunitaire (NMM)
 - rétrécissement anatomique = NP héréditaire (HNPP)
 - Douloureux = vascularite ?

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

VASCULARITE

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Interruption axonale récente

Normal Interruption axonale récente

ischémie

Figure de bloc
=> dégénérescence distale

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Mononeuropathies Multiples : 50 à 60 %

- Installation aiguë ou subaiguë
- Douleur, paresthésies pénibles, brûlures...
- Déficit sensitif puis moteur tronculaires,
- Evolution extensive, confluyente...

• SPE :	90 %
• Nerf tibial post :	38 %
• Nerf cubital :	35 %
• Nerf médian :	28 %
• Nerf radial :	12 %

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Vascularite

- Définition :
 - Infiltrat inflammatoire dans la paroi d'un vaisseau entraînant la destruction de la paroi (nécrose) puis oblitération (thrombose)
- Neuropathie ischémique
- Classification :
 - taille des vaisseaux,
 - type de l'infiltrat
 - primitif ou secondaire (post infection, médicament, toxique, néo...)
 - systémique ou limité à un organe
 - Mécanisme : complexes immuns, cryoglobulinémie, ANCA, ...

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Vascularites systémiques avec vascularite nerveuse

Jennette, Arthritis Rheum, 2013

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Blocs de conduction hors zone de rétrécissement

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Signes à rechercher

- Fièvre
- Amaigrissement
- Arthralgies, myalgies
- Livedo, purpura

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Vascularite type PAN restreinte au SNP

- Femme > 60 ans
- Sd inflammatoire biologique 30 %
- Fièvre, amaigrissement 30 % à 40%
- Moyenne délai entre début et biopsie 9 mois (< 2ans)
- Multinévrite / polyneuropathie 3/4 / ¼
- SPE, SPI > Radial, ulnaire > Médian
- Œdème distal, lésions purpuriques ou livédoïdes
- Survie et pronostic bon,
- Rechutes et extension systémique possible

NSVN - Caractéristiques biologiques

Biologie	n (%)
Syndrome inflammatoire (CRP > 5 mg/l)	14 (32%)
Ponction lombaire	26
Hyperprotéinorachie (< 1 g/l)	11 (42%)
Pléiocytose	0 (0%)

Investigation of patients with clinically suspected or pathologically proven vasculitic neuropathy (Good Practice Points)

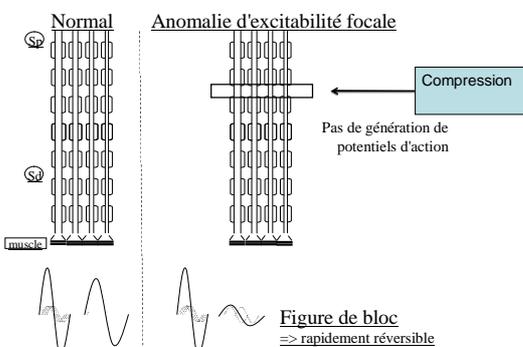
1. Suggested laboratory work-up is summarized in Table 7.
2. Lumbar puncture is not necessary in all patients with suspected vasculitic neuropathy but should be considered in patients with proximal signs and symptoms, electrodiagnostic evidence of proximal involvement or mixed axonal/demyelinating features, or clinically suspected sarcoidosis, malignancy, or meningeal infections.
3. Nerve biopsy is required to diagnose NSVN.
4. Nerve biopsy is optional in patients with a diabetic radiculoplexus neuropathy phenotype or an established diagnosis of systemic vasculitis by clinicopathologic criteria and a neuropathy typical of vasculitis.
5. Biopsies should only be performed on nerves that are affected by clinical, electrodiagnostic, or radiographic criteria.
6. Concomitant muscle biopsy is indicated if it can be obtained along with the involved nerve in a single incision. If the maximally involved nerve is not amenable to a concomitant muscle biopsy, nerve biopsy alone is recommended.

Explorations

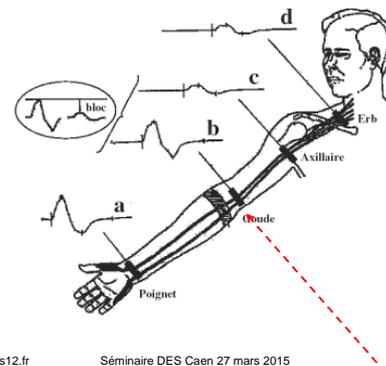
Biopsie nerveuse obligatoire dans les critères internationaux

Neuropathies héréditaires

Anomalie d'excitabilité focale

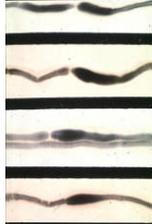


Blocs de conduction : zone de rétrécissement



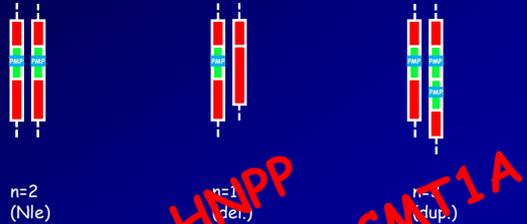
Neuropathie héréditaire avec susceptibilité à la pression (HNPP)

- Cause
 - Délétion de la région du K17 comportant le gène de la PMP22
 - Pénétrance viabile
- Clinique
 - Histoire familiale 37%
 - 20% mutation de novo
 - Asymétrique, le plus souvent indolore
 - Survenue : traumatisme modéré, activité répétée
 - Récupération : complète 50%, déficit sévère 10%
- Neurophysiologie
 - Blocs de conduction (6 à 22%) dans les zones de rétrécissement anatomique
 - Peu de ralentissement en dehors des zones de compression
 - Diminution progressive de l'amplitude



creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 31 UPEC

Variations du nombre de copies sur le chromosome 17



Diapositive Benoît Funalot

Autre neuropathie héréditaire

- CMT4 C (**SH3TC2**)
 - autosomique récessive chez l'adulte
 - scoliose, pieds creux,
 - atteinte distale,
 - parfois nerf crâniens (surdité, paralysie faciale, atrophie linguale unilatérale)
 - ralentissement, démyélinisant,
 - **blocs de conduction**

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 33 UPEC

NEUROPATHIES DYSIMMUNITAIRES

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 34 UPEC

Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique
NEUROPATHIES DYSIMMUNITAIRES

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 35 UPEC

PIDC

- Neuropathie inflammatoire
 - Hyperprotéinorachie
 - Infiltrats lymphocytes T et macrophages
- Démyélinisation multifocale
 - Ralentissements hétérogènes des VC
 - Blocs de conduction
 - Démyélinisation segmentaire
- Atteinte des 4 membres
 - Atteinte motrice>sensitive
 - Aréflexie diffuse
- Cortico-sensibilité
 - Dans la majorité des cas
 - Réponse identique corticoïdes / IgIV / échanges plasmatiques

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 36 UPEC

La forme commune

- Age moyen de début: 40 – 50 ans
- Déficit moteur proximal>distal
- Symétrique, 4 membres
- Trouble sensitif profond >superficiel
- Aréflexie diffuse ou
- ROT diminués ou abolis dans les territoires touchés
- Nerfs crâniens

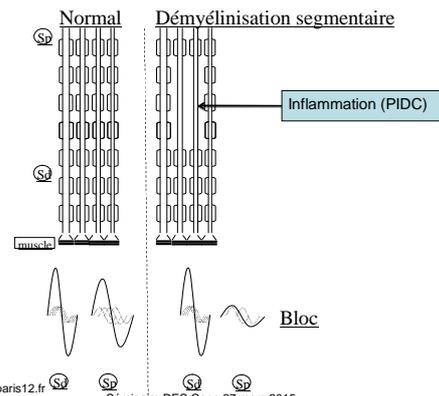
PIDC - électrophysiologie

- Mise en évidence d'anomalies suggérant
 - Une neuropathie démyélinisante
 - Atteinte segmentaire et multifocale (différent CMT)
- En pratique
 - Allongement des LD
 - Diminution des VCM
 - Allongement des Ondes F
 - **Présence de blocs de conduction / dispersions +++**

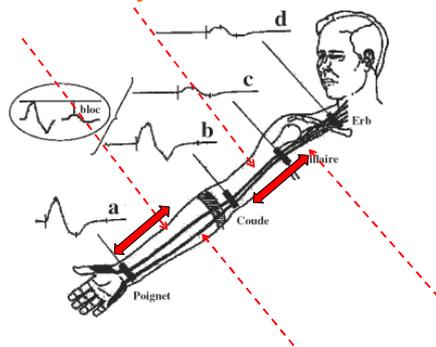
PIDC – électrophysiologie (2)

- Combien de nerfs ?
 - Dans l'idéal 8 nerfs moteurs
 - Intérêt de la conduction sensitive ?
- Où chercher les blocs ?
 - Régions proximales aux MS si nécessaire
- Tenir compte des amplitudes
- Neuropathie démyélinisante acquise vs CMT1
 - Atteinte multifocale, blocs ou dispersion

Démyélinisation segmentaire



Blocs de conduction et démyélinisation



Neuropathie à IgM à activité anti-MAG

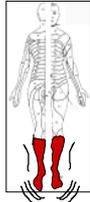
NEUROPATHIES DYSSIMMUNITAIRES

Neuropathie à IgM à activité anti-MAG

– Clinique

- Début après cinquante ans
- Lentement progressive
- Atteinte sensitive > motrice
- Distale, symétrique
- Ataxie, tremblements (30%)

– IgM Kappa monoclonale et Ac anti-MAG +



– Électrophysiologie

- Distal > Proximal
- Allongement des latences distales
- Blocs et dispersion des potentiels
- Amplitude diminuée des potentiels sensitifs distaux
- Allongement de latences distales, dispersion
- Ralentissement des vitesses de conduction motrices

NP with IgM anti-MAG and DADS

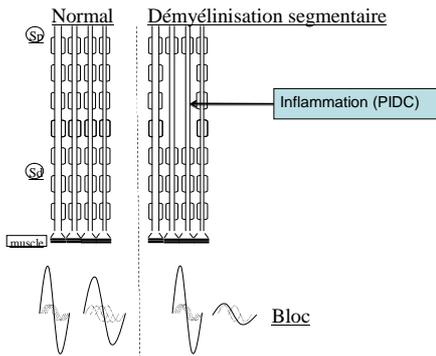
• DADS (Katz, Neurology, 2000)

– Distal acquired demyelinating polyneuropathy

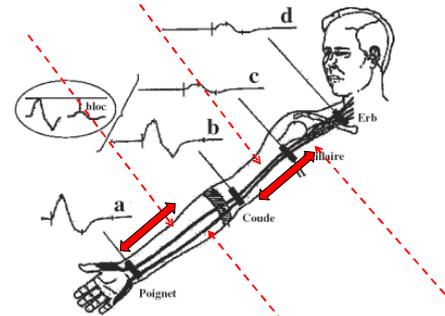
– Similar to IgM anti-MAG

- with anti-MAG
- without anti-MAG but IgM or IgG
- without gammopathy
- Better response to treatment if no gammopathy

Démýélinisation segmentaire



Blocs de conduction et démyélinisation



Neuropathies motrices à blocs de conduction *persistants*

- Déficit moteur pur
 - Début aux membres supérieurs (80%)
 - Asymétrique
 - Distribution tronculaire +++
 - Distale > proximale
- Amyotrophie absente au début
- Crampes
- Fasciculations
- ROT (réflexes ostéo-tendineux) abolis (territoires déficitaires)
- Evolution progressive

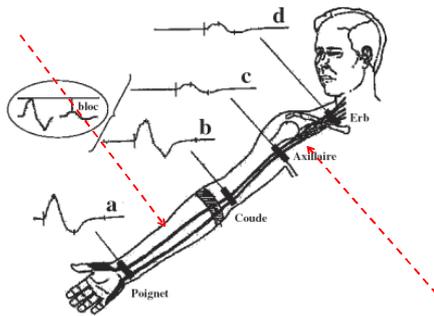
Biologie

- Biologie standard normale
 - Rare augmentation des CPK
- LCR normal le plus souvent
 - Hyperprotéinorachie parfois (<1g/l)
- Anticorps anti-GM1
 - Ne sont pas spécifiques
 - Présents chez ~ 50% des patients
 - De type IgM
 - Rôle pathogène incertain

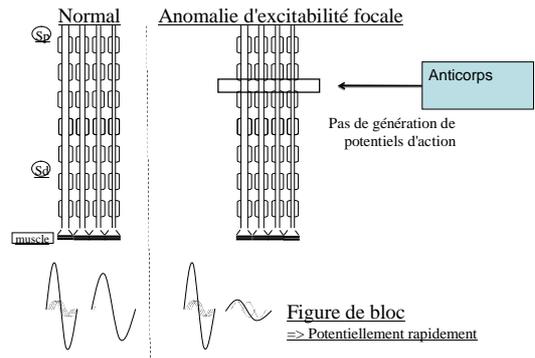
Electrophysiologie

- Blocs de conduction sur le trajet des nerfs moteurs
 - En dehors des zones de compression classiques (cubital au coude, nerf sciatique poplité externe (SPE) au col du péroné)
 - Chute d'amplitude (et surface) proximal/distal 30-60% selon les nerfs et les critères
- Conduction sensitive normale (amplitude > 80% limite inférieure normale)
- Vitesses de conduction normales en dehors des blocs
- Ondes F normales, parfois absentes ou allongées

Blocs de conduction hors zones de rétrécissement



Anomalie d'excitabilité focale



Critères de blocs de conduction (BC) (EFNS/PNS)

BC certain
Réduction de surface proximale / distale \geq 50% (nerfs médian, ulnaire et péronier profond)
- L'amplitude distale doit être > 20% de la limite inférieure de la normale et > 1 mV
- L'allongement de durée proximale / distale doit être \leq 30%
BC probable
Réduction de surface proximale / distale \geq 30% (nerfs médian, ulnaire et péronier profond)
- L'allongement de durée proximale / distale doit être \leq 30%
Ou
Réduction de surface proximale / distale \geq 50% (nerfs médian, ulnaire et péronier profond)
- Avec un allongement de la durée proximale / distale > 30%
Conduction sensitive normale aux membres supérieurs avec BC et amplitudes sensitives normales

D'après EFNS/PNS
Guideline on the
management of
MMN (Joint Task
Force of the EFNS
and the PNS).
JPNS 2006, 11:1-8

Neuropathies sensitivo-motrices à blocs de conduction *persistants*

NEUROPATHIES DYSIMMUNITAIRES

Syndrome de Lewis et Sumner ou Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy (MADSAM)

<ul style="list-style-type: none"> • Clinique <ul style="list-style-type: none"> - Déficit sensitivo-moteur - Asymétrique - Prédominant Mb supérieur - Distal > proximal - Formes sensitives pures possibles - Amyotrophie - Nerfs crâniens possibles 	<ul style="list-style-type: none"> • Biologie <ul style="list-style-type: none"> - Protéïnorachie normale, peu élevée - Anticorps anti GM1 toujours négatifs - IEP normale: 100% • Electrophysiologie <ul style="list-style-type: none"> - Blocs de conduction - ± diminution VCN ± augmentation latences ondes F - asymmetry
---	---

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Démýélinisation segmentaire

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

Blocs de conduction et démýélinisation

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

CANOMAD

NEUROPATHIES DYSIMMUNITAIRES

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC 58

CANOMAD

Archiv. Opthal. 134, 1495-1517

The clinical and laboratory features of chronic sensory ataxic neuropathy with anti-disialosyl IgM antibodies

H. J. Wilson¹, C. P. O'Leary¹, J. J. Veitch¹, L. D. Blumenthal², M. Brady³, M. Donoghue³, P. Fitz⁴, H. Fox⁵, A. Hake⁶, S. Rosen⁶, H. A. Katz⁷, S. Pineda⁸, M. Rebo⁹, A. Stock¹⁰, L. Sutton¹¹, W. Tschopp¹², R. E. Thomas¹³, A. J. Thompson¹⁴, M. Valasek¹⁵ and J. Ward¹⁶

- Chronic
- Ataxic
- Neuropathy,
- Ophthalmoplegia,
- IgM paraprotein,
- cold Agglutins,
- Disialosyl antibodies

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

- Galactose
- N-acétylgalactosamine
- Glucose
- Acide N-acétylneuraminic = Acide sialique

- G : "ganglioside"
- deuxième lettre : codage nombre de résidus d'acide sialique
- chiffre : nombre de chaînes tétra-saccharidique
- lettre finale : position isomérique de l'acide sialique

creange@univ-paris12.fr Séminaire DES Caen 27 mars 2015 UPEC

CANOMAD

	Série Willison	Registre français	Patiente
Nombre de patients	18	54	
Evolution			
Rémittente	72 %	35%	OUI
Progressive	28 %	65 %	
Symptômes sensitifs			
Paresthésies	77%	59%	OUI
Ataxie	83%	81%	OUI
Atteinte motrice	77%	44%	OUI
Paralysie oculo-motrice	88%	35%	NON
Durée d'évolution	13 ans	4 ans	9 ans

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

UPEC

CANOMAD

	Série Willison	Registre français	Patiente
IgM monoclonale	94%	80%	NON
Anticorps (GD1b, GD 3, GT1b GQ1b)	55% 83 % ≥ 3 Ac	52% 67% ≥ 3 Ac	OUI
Agglutinines froides	44%	37%	NON
PL, protéinorachie > 0,4g/l (n=16)	69% > 0,5g/l	80%	OUI
EMG : Critères myéliniques (dont BC)	33%	44%	OUI
Neuropathie	33%	15%	
Biopsie nerveuse	n=3	n=20	
Atteinte myélinique		33%	OUI

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

UPEC

CANOMAD

- Série française
 - 90 % des patients = Ataxie + hypoesthésie+ aréflexie
 - 35% atteinte oculo-bulbaire,
 - Évolution plutôt chronique progressive mais poussées favorisées par infections,
 - ENMG: atteinte myélinique > Neuropathie sensitive,
 - Dissociation albumino-cytologique,
 - biopsie de nerf : lésions de démyélinisation/remyélinisation.

Avec l'inclusion de profils immunologiques comportant 2 anticorps disialylés, l'acronyme CANOMAD ne correspond qu'à < 25 % des patients.

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

UPEC

Syndrome de Guillain-Barré

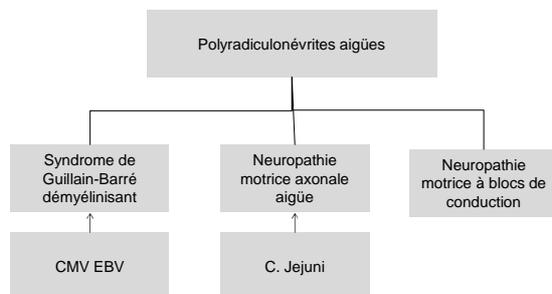
NEUROPATHIES DYSIMMUNITAIRES

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

64 UPEC

Les syndromes de Guillain-Barré



creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

UPEC

Présentation clinique : SGB

- Epidémiologie : 1 à 2/100 000 habitants
- Diagnostic
 - Déficit Moteur > 1 Mb
 - aréflexie diffuse
 - Progression < 1 mois
- Caractéristiques
 - Faiblesse Mb inf proximal + distal; Symétrique
 - Douleurs lombaires, radiculaires Paresthésies: Distales
 - Nerfs Crâniens (70%)
 - Dysautonomie
- Sévérité
 - Confiné au lit 30%
 - Respiration artificielle 33%
- Phases
 - Progression – plateau – récupération



creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015

UPEC

Biologie et électrophysiologie

- Hyperprotéinorachie (>0,45 g/l)
- Neurophysiologie : démyélinisation
 - 3 critères sur 2 nerfs
 - VCN < 80%, BC, ondes F 120%, latences > 125%
 - Dispersion, diminution CMAP
 - Inexcitabilité +++ (pronostic)

Neurophysiologie SGB

1. SGB démyélinisant

Précoce (1 semaine du déficit moteur) Gordon Arch
Neurol. 2001;58:913-917

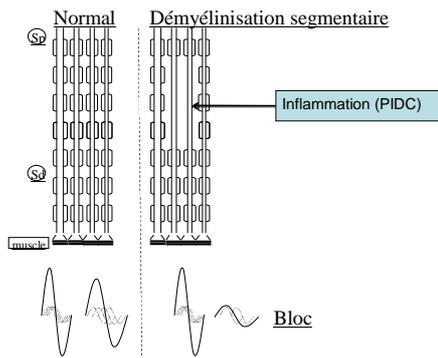
- Abolition du réflexe H reflex (97 %)
- Allongement ou abolition ondes F (84%)
- Diminution des amplitudes motrices (71%)
- Et VCN (52%), **blocs (13% - aucun isolés)**

2. AMAN

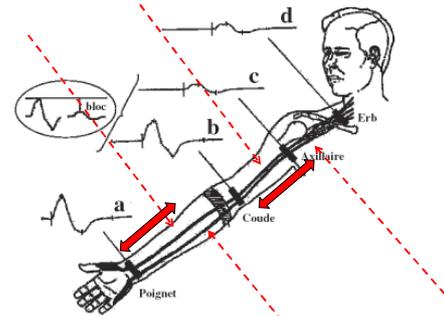
Diminution diffuse des amplitudes motrices

3. Forme aiguë de neuropathie à blocs de conduction

Démyélinisation segmentaire



Blocs de conduction et démyélinisation



AMAN : acute motor axonal neuropathy

Formes motrices pures (C. jejuni, Haemophilus)

4 membres,
ventilation rare,

Pas d'atteinte des nerfs crâniens

Nadir précoce

Electrophysiologie

Diminution amplitude motrice (absence ondes F)

Immunologie

Anticorps anti-GM1

Pronostic

Semblable à l'AIDP / plus sévère

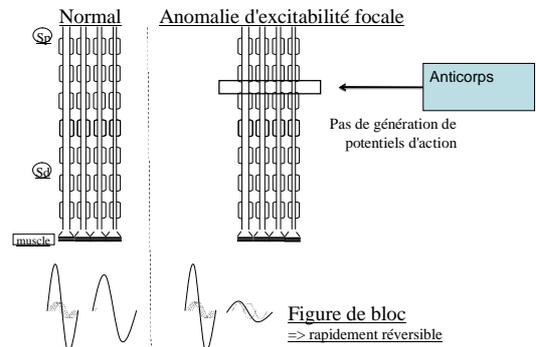
Immunologie des SGB

- Anticorps
 - IgG vs GM1, GD1a, GalNAc-GD1a: syndromes moteurs
 - IgG vs GM1: post C.jejuni
 - IgG vs other glycolipids: 10% to 30%
 - IgG vs GM2: post CMV
 - IgG vs GQ1b (80%): Miller-Fisher
 - IgG vs GT1a : pharyngo-cervico-brachial

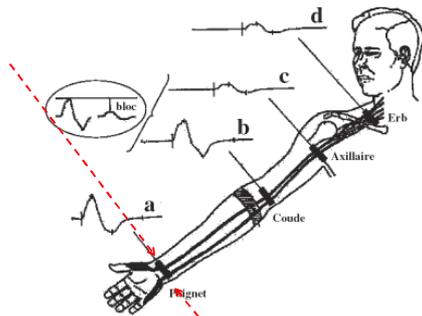
Neurophysiologie AMAN

1. SGB démyélinisant
Précoce (1 semaine du déficit moteur) Gordon Arch Neurol. 2001;58:913-917
 - Abolition du réflexe H reflex (97 %)
 - Allongement ou abolition ondes F (84%)
 - Diminution des amplitudes motrices (71%)
 - Et VCN (52%), blocs (13% - aucun isolés)
2. AMAN
 Diminution diffuse des amplitudes motrices
3. Forme aiguë de neuropathie à blocs de conduction

Anomalie d'excitabilité focale



Blocs de conduction distaux



Forme aiguë de neuropathie à blocs de conduction

Articles

CME Acute motor conduction block neuropathy Another Guillain-Barré syndrome variant

M. Capasso, MD; C.M. Caporale, MD; F. Pomilio, DVM; P. Gandolfi, DSc; A. Lugarosi, MD, PhD; and A. Uncini, MD

Abstract—Objective: To report two patients with an acute exclusively motor neuropathy with conduction blocks. **Methods:** Serial electrophysiologic studies were carried out. **Results:** Two patients developed symmetric proximal and distal weakness without sensory abnormalities after enteritis. Tendon reflexes were normal in one patient and brisk in the other. One patient had high titer immunoglobulin G to GD1a and GM1, and the other to GDIb, GD1a, and GM1 and a recent *Campylobacter jejuni* infection. Electrophysiology showed early partial motor conduction block in intermediate and distal nerve segments, normal sensory conduction even across the site of conduction block, and normal somatosensory evoked potentials. Conduction blocks resolved in 2 to 5 weeks without excessive temporal dispersion of proximal motor responses. **Conclusions:** Acute motor neuropathy with normal or brisk tendon reflexes, conduction block, and fast recovery appears to be a variant of Guillain-Barré syndrome. Conduction block may result from immune-mediated conduction failure at the nodes of Ranvier without demyelination.

NEUROLOGY 2003;61:617-622

RESEARCH REPORT

Association of antibodies to ganglioside complexes and conduction blocks in axonal Guillain-Barré syndrome presenting as acute motor conduction block neuropathy

Alain Créange^{1,2,†}, Nortina Shahrizaila^{3,4,†}, Hayet Salhi^{1,2}, Jean-Pascal Lefaucheur^{1,5}, and Nobuhiro Yuki⁶

¹EA 4391: Excitabilité Nerveuse et Thérapeutique, Université Paris EST, Créteil, France; ²Service de Neurologie, Groupe Hospitalier Henri Mondor, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Créteil, France; ³Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Malaya, Kuala Lumpur, Malaysia; ⁴Departments of Medicine and Physiology, Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore, Singapore; and ⁵Service de Physiologie-Explorations Fonctionnelles, Groupe Hospitalier Henri Mondor, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Créteil, France

Neurophysiologie NMBC aiguës

1. SGB démyélinisant
Précoce (1 semaine du déficit moteur) Gordon Arch Neurol. 2001;58:913-917
 - Abolition du réflexe H reflex (97 %)
 - Allongement ou abolition ondes F (84%)
 - Diminution des amplitudes motrices (71%)
 - Et VCN (52%), blocs (13% - aucun isolés)
2. AMAN
 Diminution diffuse des amplitudes motrices
3. Forme aiguë de neuropathie à blocs de conduction
 Blocs de conduction isolés

Forme aiguë de NP à blocs de conduction **persistants**

PAPER

A variant of multifocal motor neuropathy with acute, generalised presentation and persistent conduction blocks

J-P Lefaucheur, N A Gregson, I Gray, F von Raison, M Bertocchi, A Créange

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:1555-1561

Objective : To report four cases of acute-onset severe motor impairment with diffuse and persistent motor conduction blocks in electrophysiological testing. **Background :** Multifocal motor neuropathy with persistent conduction blocks is classically described as a chronic neuropathy with progressive onset, and acute forms were not yet characterized. **Methods :** Clinical, electrophysiological and biological features are described, with particular attention paid to anti-ganglioside antibodies detected by thin layer chromatography. **Results :** Acute, diffuse, asymmetric motor impairment in all four limbs with diffuse areflexia but little or no sensory disturbances was the presenting picture. The motor deficits relapsed in three patients. Serial electrophysiological tests showed persistent multifocal motor conduction blocks in most tested motor nerves. F waves were absent in most tested nerves. A slight reduction in the amplitude of sensory nerve action potentials in the superficial peroneal nerve of one patient was the only other electrophysiological abnormality. Two patients had lymphomas. Cerebrospinal fluid contained normal or mildly increased protein levels (<1 g/l) without cells. *Campylobacter jejuni* serology was negative in three patients and consistent with past infection in one patient. Anti-ganglioside antibodies were positive in three patients. A 5-day course of intravenous immunoglobulin (IVIg) produced nearly complete symptom resolution in three patients and was ineffective in one. **Conclusions :** The features are not consistent with Guillain-Barré syndrome or relapsing chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. They suggest an acute and diffuse presentation of multifocal motor neuropathy with persistent conduction blocks.

79

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Forme aiguë de NP à blocs de conduction **persistants**

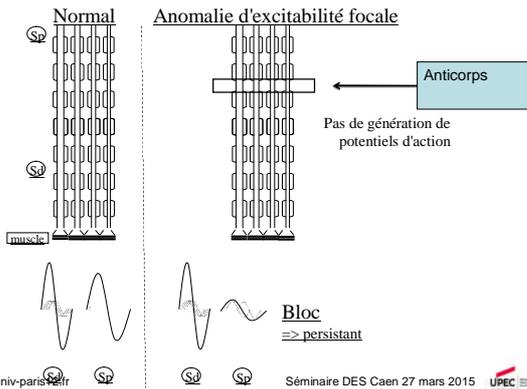
- Atteinte motrice pure aiguë
- diffuse, asymétrique
- Aréflexie diffuse ou non
- Hyperprotéinorachie modérée
- **Blocs de conduction diffus isolés persistants**
- Anti-gangliosides + (anti-GM1)
- Lymphome ou C. jejuni
- Amélioration sous IgIV

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Anomalie d'excitabilité focale

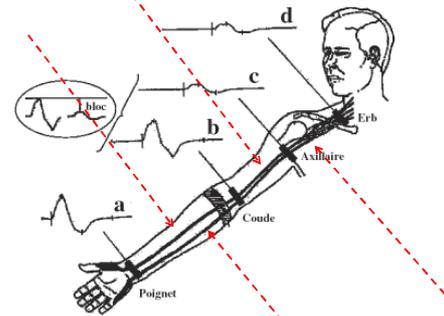


creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Blocs de conduction

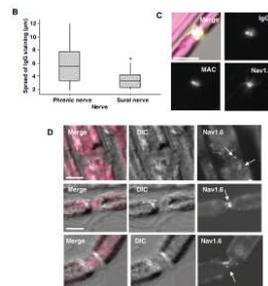


creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Gangliosides et nœuds de Ranvier



Les anticorps anti-gangliosides vont perturber la **physiologie des canaux sodiques des nœuds de Ranvier** et provoquer, sur l'exploration **neurophysiologique des blocs de conduction proximaux**

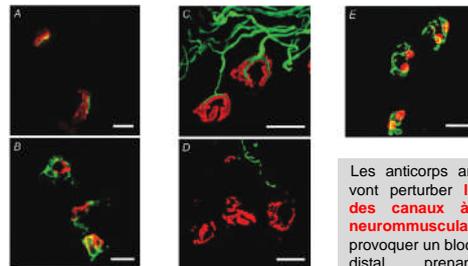
McGonigal et al Brain 2010; 133; 1944-1960

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Gangliosides et jonction neuro-musculaire



Les anticorps anti-gangliosides vont perturber la **physiologie des canaux à la jonction neuromusculaire** et provoquer un bloc de conduction distal prenant l'**aspect neurophysiologique d'une atteinte axonale**

creange@univ-paris12.fr

Séminaire DES Caen 27 mars 2015



Classification des PRNA ?

Classification Hadden RDM et al. Ann Neurol 1998;44:780-788.

- Demyélinisant
- Axonal
- **Inexcitable : pronostic**
- Equivoque

Classification Ho et al. Brain 1995;118:597-605.

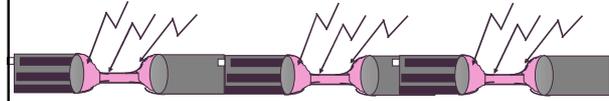
- Ne tient pas compte des blocs

Suivant la classification, la neuropathie peut être axonale ou démyélinisante -
Le bloc peut être le témoin d'une démyélinisation ou d'un trouble (réversible ou pas) de l'excitabilité

Classification of NCS*	
Hadden	Ho
(Dém)	(Axon)
Dém?	Equivoca?
(Axon)	(Dém)
Dém?	Dém?
(Dém)	(Dém)
Equivoca?	Equivoca?
Equivoca?	Axon?
Equivoca?	Dém?
(Axon)	(Axon)
Axon?	Axon?
(Dém)	(Dém)
Dém?	Dém?
(Dém)	(Equivoca)
(Axon)	(Axon)
Axon?	Axon?
(Dém)	(Dém)
Dém?	Dém?

Neuropathie à bloc aigüe / AMAN : bon pronostic

Démyélinisation altération canaux ioniques et énergie



Bloc : déficit levée du bloc : récupération

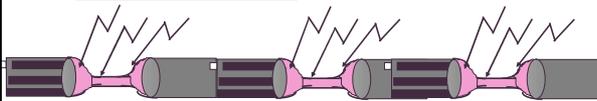
Neuropathie à bloc aigüe / AMAN : mauvais pronostic



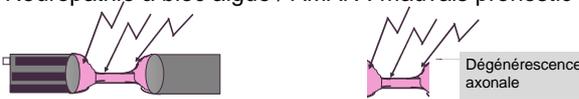
Bloc : déficit persistance du bloc : dégradation

Neuropathie à bloc aigüe / AMAN : bon pronostic

Démyélinisation altération canaux ioniques et énergie

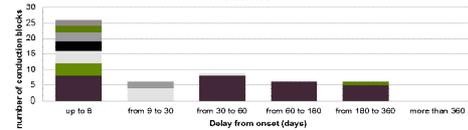


~~Axonal ou démyélinisant : NP de l'excitabilité~~

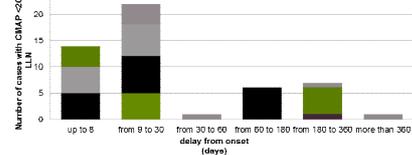


Bloc : déficit persistance du bloc : dégradation

Number of conduction blocks according to disease course



CMAP <20% LLN according to disease course



5/7 patients NMABC se transforme en AMAN
2/7 patients NMABC récupèrent

Conclusions

- Mécanismes variés de l'interruption focale de l'influx nerveux
- Différencier localisation du bloc :
 - Rétrécissement anatomique
 - Hors zone de rétrécissement
 - Distal
- Risque de dégénérescence axonale secondaire
 - Ischémie : vasculaire
 - Bloc de neuropathie motrice aigüe
- Reconnaître circonstances de traitement urgent

Centre intégré universitaire du nerf périphérique Henri Mondor

- **Neurologie:**
 - Alain Créange
 - Violaine Planté-Bordeneuve
 - Hayet Salhi
- **Neurogénétique:**
 - Benoit Funalot
- **Neuromusculaire:**
 - Jérôme Authier
 - Guillaume Bassez
 - Dalia Dimitri
- **Neurophysiologie:**
 - Jean Pascal Lefaucheur
 - Samar Ayache
 - Tarik Nordine
- **Neuroradiologie du nerf périphérique :**
 - Jérôme Hodel