

| Présentateur    | Origine                     | Observation  |
|-----------------|-----------------------------|--|
| F. OCHSNER      | CHUV,<br>Lausanne           | Déficit assez brutal isolé sensitivo-moteur dans le territoire ulnaire G. Bilan biologique N, IRM cervicale N. Evolution lentement défavorable. ENMG : neuropathie axono-myélinique avec BC au coude. Echographie N. IRM : masse comprimant l'ulnaire G au coude. Nature du processus expansif ? La compression du nerf ulnaire G dans la sillon épitrochléo-olécrânien est sévère avec un déficit sensitivo-moteur prédominant sur le territoire de sa branche profonde. Le bilan neurophysiologique reconnaît un ralentissement marqué de la VCM dans la traversée du coude plus net pour le contingent profond avec un PGAM réduit d'amplitude et un bloc partiel en avant du canal osseux. L'IRM a mis en évidence une masse comprimant le nerf ulnaire dans le canal, l'exploration chirurgicale un muscle accessoire : anconeus epitrochlaris, variante anatomique rapportée en 1866 par W. Gruber avec une explication physlogénétique détaillée en 1897 par l'anatomiste Anatole-Félix Le Double dans : Traité des variations du systèmes musculaires de l'homme, anomalie retrouvée chez les amphibiens, les reptiles et les mammifères (Nascimento SRR, 2018), innervée par l'ulnaire (Andrig N. 2018).  |
| F. OCHSNER      | Hôpital<br>Delémont         | Pied G tombant d'installation brutale avec brûlures face post cuisse. Examen : pied tombant avec hypoesthésie 1 <sup>er</sup> espace interdigital. IRM lombaire et bassin N. Bilan biologique N. Diagnostic retenu sur US du n. fibulaire, une lésion étendue. Origine ? Chez un patient sans AP, développement brutal de brûlures de la face postérieure du MIG et latérale jambe suivi d'un pied G tombant avec une hypoesthésie dans le territoire du fibulaire profond. L'IRM lombaire et du bassin N, de même que le bilan biologique. A l'examen clinique déficit moteur dans le territoire fibulaire, br. profonde essentiellement, et tibial. Bilan neurophysiologique : abolition PAM fibulaire profond, lésion partielle tibiale, sans onde F, discrète perte d'ampl. du PN du fibulaire superficiel. Echographie : chapelet enserrant le fibulaire profond G. Champ opératoire : structure kystique entourant le fibulaire commun. Diagnostic : structure kyste mucoïde extra-nerveuse, kyste mucoïde. Pathologie prédominant aux MSs, rare aux MIs, diagnostiquée par US, IRM, l'enmg précise l'importante de la lésion nerveuse. Traitement : soit résection chirurgicale soit ponction des kystes avec lésion peropératoire rare. Récidives fréquentes à point de départ de l'articulation tibiofibulaire proximale. |
| Céline Labeyrie | APHP<br>Kremlin-<br>Bicêtre | Femme de 39ans, diplégie faciale, ophtalmoplégie et ataxie proprioceptive s'aggravant rapidement et continuellement depuis, requérant l'usage d'une canne depuis juillet 2018, de deux cannes depuis septembre 2018 et un fauteuil roulant depuis février 2019. Trouble de déglutition, atteinte motrice des mains, et pneumopathie d'inhalation depuis le printemps.<br>Les différentes explorations retrouvent : ENMG subnormal, PES ralentissement proximal et IRM plexique hypersignal et hypertrophie des structures nerveuses compatibles avec le diagnostic de PIDC. Bilan étiologique large négatif dont : amylose TTR ou systémique, paranéo, anti-gangliosides, lymphome, maladie métabolique, BN. La patiente est en attente d'autogreffe de moelle ou de traitement par endoxan en fonction de la récupération de sa fonction diaphragmatique en post pneumopathie.  |

|                 |                             |   |
|-----------------|-----------------------------|---|
| Céline Labeyrie | APHP<br>Kremlin-<br>Bicêtre | Patiente de 58 ans. Dégénérescence cérébelleuse chez son père DCD à 72 ans. 2015, aggravation déficit sensitivo-moteur. A 25 ans, atrophie jambio-péronière avec bilan génétique (1990) négatif. Pourtant sportive jusqu'à 28 ans. Depuis aggravation lente jusqu'en 2000 puis stabilisation. Tétraparésie progressive avec installation asymétrique + troubles sensitifs 4 membres. Canne en 2007. ENMG intermédiaire. PES + IRM atteinte radiculaire douteuse. Discussion CMT2 ou PIDC. Essai d'IgIV. Net bénéfice. Habituellement CMT pris pour une PIDC avec échec des IgIV. Ici, c'est le contraire. |
|-----------------|-----------------------------|---|