



# Société Francophone du Nerf Périphérique

## Infolettre n° 2

### Les mots des présidents

Pr Thierry Kuntzer, président sortant :

Le bureau de la SFNP a voulu développer les collaborations. En 2018 et 2019 il y a eu de nombreux échanges et des orientations nouvelles avec des interactions chercheurs et cliniciens, des communications orales en francophonie et avec nos collègues italiens, des posters flash et des symposia originaux. Lors de la dernière Journée, vous étiez 300, et le programme a donc dû vous plaire. Nous avons continué les discussions de cas difficiles au sein du GEN et proposé des études de recherche en commun. Notre bilan financier est très équilibré. Le bureau a changé pour un tiers et c'est une chance d'avoir une nouvelle équipe si dynamique pour la suite de notre histoire ! Le bureau sera cadré notamment par David ADAMS un président talentueux et Pierre LOZERON un secrétaire général très motivé.

Pr David ADAMS, président élu :

Je suis extrêmement heureux et honoré de présider la Société Francophone du Nerf périphérique. Je compte bien poursuivre le formidable travail effectué par mes prédécesseurs dont le Pr Thierry Kuntzer. Il s'agit d'une société extrêmement dynamique qui a su prendre une place importante au niveau national et international. Je serai épaulé par le nouveau Conseil d'Administration; je compte travailler en collaboration avec la filière nationale des maladies neuro musculaires FILNEMUS, les centres de références, les neurologues libéraux, des CHG et des CHU et nos collègues francophones.

### Nouveau bureau de la SFNP

Président : Pr David Adams  
Vice présidente : Dr Tanya Stojkovic  
Secrétaire général : Dr Pierre Lozeron  
Secrétaire adjoint : Dr Emilien Delmont  
Trésorier : Dr Michel Gugenheim

### Agenda 2019

29 Novembre : réunion du GEN  
9-11 Septembre : 12<sup>e</sup> congrès international d'ENMG pédiatrique (Cambridge).  
10 Octobre : 2<sup>e</sup> rencontres professionnels de santé et patients (Paris).  
20-22 Novembre : Journées de la société française de myologie (Marseille).  
4 décembre : 6<sup>e</sup> journée annuelle de la filière FILNEMUS (Paris).

### Lu pour vous (A. Lacour)

#### Revue des effets indésirables neuromusculaires des anti-PD-1:

Les auteurs de cet article ont procédé à une revue systématique de la littérature pour effectuer une synthèse des cas suffisamment documentés sur le plan clinique et paraclinique d'effets indésirables neuromusculaire dans anti-PD-1. Parmi les 86 patients analysés, 20 patients avaient une neuropathie périphérique isolée: 16 cas de Guillain-Barré, 2 cas de vascularite, 1 cas de PIDC et un cas de paralysie faciale périphérique. Le délai médian d'apparition de la neuropathie après l'initiation du traitement était de 39 jours. Douze patients avaient reçu du nivolumab, 9 patients du pembrolizumab. Quatre-vingt-quinze pourcents des patients se sont améliorés après traitement (corticothérapie, immunoglobulines intraveineuses ou échanges plasmatiques).

Référence : Johansen A, Christensen SJ, Scheie D et al. Neuromuscular adverse events associated with anti-PD-1 monoclonal antibodies: Systematic review. *Neurology*, 2019. 92(14), 1-12.

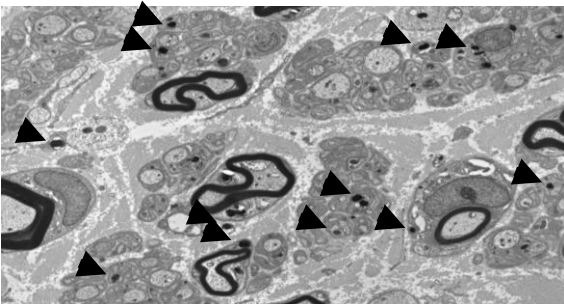
#### La génétique systématique est-elle rentable ?

C'est la question posée par deux études de screening génétiques systématiques chez des patients ayant une neuropathie sans étiologie déterminée. Samuelsson et al. ont recherché une mutation des gènes *TTR* (neuropathie amyloïde familiale) et *GLA* (maladie de Fabry) chez 155 patients présentant une neuropathie des petites fibres ou mixte (associant petites et grosses fibres). Aucune mutation *TTR* n'a été retrouvée tandis qu'un variant de pathogénicité incertaine a été trouvé dans *GLA* chez un patient n'ayant pas de signe extra-neurologique de maladie de Fabry. Le screening systématique de *TTR* et *GLA* semble donc être peu rentable dans cette population scandinave. En revanche, un travail hollandais (Eijkenboom et al.) a montré la présence d'un variant *SCN9A*, *SCN10A* ou *SCN11A* chez 132 des 1139 patients (11,6%) avec une neuropathie des petites fibres examinés. Ces patients avaient significativement plus de douleurs induites par la chaleur et d'érythromélgie que les patients non mutés. Toutefois, parmi les 73 variants retrouvés, 38 restaient de signification indéterminée.

Références : Samuelsson K, Radovic A, Press R et al. Screening for Fabry disease and Hereditary ATTR amyloidosis in idiopathic small-fiber and mixed neuropathy. *Muscle Nerve*. 2019 Mar;59(3):354-357. Eijkenboom I, Sopacua M, Hoeijmakers JGJ et al. Yield of peripheral sodium channels gene screening in pure small fibre neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019 Mar;90(3):342-352.

## L'image, by Laurent Magy

Une patiente de 74 ans est adressée pour l'installation progressive depuis 6 mois de troubles sensitifs distaux ascendants, puis d'un steppage droit dans un contexte d'amaigrissement de 4 kg. Elle a pour antécédents une obésité, un diabète type 2, une HTA et une AC/FA sous amiodarone. Son examen clinique montre un déficit sensitif en chaussettes (tous les modes), un déficit moteur des releveurs pied gauche à 4, pied droit à 2 (MRC). Les réflexes sont abolis aux membres inférieurs. L'HbA1C est à 10,1%, la protéinorachie à 0,60 g/L. L'électroneuromyogramme montre une polyneuropathie des 4 membres sensitivomotrice avec des potentiels sensitifs modérément diminués aux membres inférieurs, des potentiels moteurs d'amplitude subnormale à normale et des vitesses de conduction modérément ralenties (33 à 36 m/s aux MI avec bloc de conduction au col de la fibula à droite, 38,7 à 46 m/s aux MS) et ondes F franchement allongées, le tout suggérant une neuropathie plutôt démyélinisante.



La biopsie du nerf sural gauche montre une perte en fibres de tout calibre assez modérée et surtout, en microscopie électronique la présence de très nombreux dépôts lipidiques suggérant une neurotoxicité périphérique de l'amiodarone. L'amiodarone est neurotoxique, d'où son administration volontiers discontinuée. Elle fait partie des rares neurotoxiques occasionnant des neuropathies d'allure plutôt démyélinisante.

## La technique (A. Lacour)

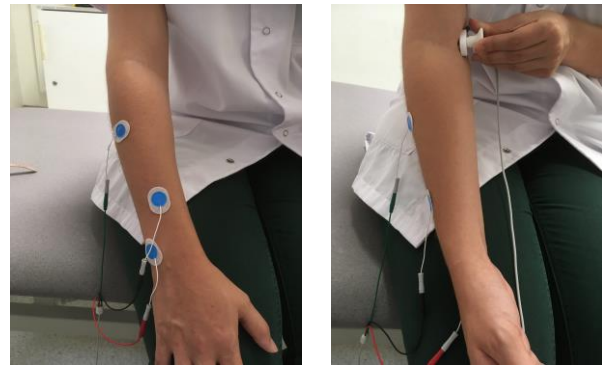
### Conduction motrice du nerf interosseux antérieur (NIOA).

#### Technique :

- Active : face dorsale du poignet, 4 travers de doigts au dessus de la ligne joignant les deux styloïdes, entre les deux os de l'avant-bras.
- Référence : sur la styloïde cubitale
- Stimulation : nerf médian au coude

#### Indications et intérêts :

- Syndrome du nerf interosseux antérieur : augmentation de la LDM et diminution du PGAM en comparaison au côté sain (examen toujours bilatéral), normalité des paramètres moteurs et sensitifs du nerf médian à l'avant-bras et au poignet.
- En cas d'atteinte sévère du nerf médian à l'avant-bras ou au poignet, une étude motrice normale du nerf interosseux antérieur permet de témoigner d'une lésion du médian en aval de la naissance du NIOA.



## Le nerf de A à Z :

### D comme.... Denny-Brown (1901-1981).

(A. Lacour)

Si le nom de Derek Ernest Denny-Brown est surtout associé à la description en 1939 de deux cas de neuropathie sensitive ataxiante associée à un cancer bronchique, son apport à la neurologie est bien plus large. Né en 1901 en Nouvelle Zélande, Denny-Brown y obtiendra son doctorat en médecine avant de rejoindre Oxford et le département de neurophysiologie de Sir Charles Sherrington. Après l'obtention de son doctorat en sciences en 1928, il retourne à une activité clinique au Queen Square de Londres. Il y sera un pionnier de l'électromyographie et de l'utilisation de la biopsie musculaire dans les investigations des maladies neuromusculaires. Pendant la seconde guerre mondiale, Derek Denny-Brown sert dans le corps médical de la Royal Army de 1939 à 1941 jusqu'à ce que James Conant, alors président de la faculté de médecine d'Harvard demande à Winston Churchill de le libérer de ses obligations militaires. Ceci ouvre la voie à son transfert à Boston qui aura lieu en 1946. Il y sera professeur de neurologie et directeur de l'unité de neurologie du Boston City Hospital jusqu'à sa retraite en 1967. Son apport à la neurologie ne se résume pas à la ganglionopathie sensitive (qu'il avait d'ailleurs initialement attribué à un désordre métabolique consécutif au cancer). Denny-Brown a en effet travaillé sur la physiologie et la pathologie des noyaux gris centraux et a été un ardent défenseur d'une neurologie en tant que spécialité à part entière, indépendante de la psychiatrie.

D'après Martinez ARM, Faber I, Martins CR et al. Derek Denny-Brown : the man behind the ganglia. Arquivos de neuro-psiquiatria.2017 ;75 (2) :127-129.

## Adhérer à la SFNP, c'est...

- Participer au développement d'une jeune société savante
- Bénéficier d'un tarif préférentiel d'inscription aux journées annuelles
- Accéder à des contenus exclusifs sur le site de la SFNP

## La SFNP sur le Web :

- Le site : [societedunerfperipherique.org](http://societedunerfperipherique.org)
- La web TV : SFNP TV sur YouTube