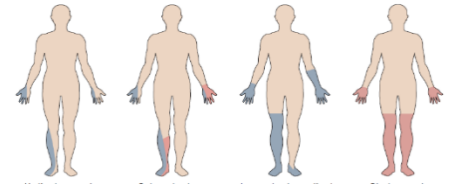


Mononeuropathie multiple (MNM ou « multinévrite ») : diagnostic et étiologies

CLINIQUE

Systématisation tronculaire, installation parfois en plusieurs temps

Installation aiguë-subaiguë / ou plus progressive
Asymétrique, multifocale
Douleurs, paresthésies, brûlures
Déficit sensitif puis moteur, évoluant vers l'amyotrophie
Evolution extensive, confluyente...
Distal, parfois proximal (ex : tronc sciatique) ; prédominant aux MI
Signes extra neurologiques : peau, contexte général



MNM multifocale → MNM confluyente → PNP symétrique
Présentation clinique vascularites
(Collins et Haddens, 2017)

ENMG

MNM AXONALE (vascularites ++)

Asymétrie PGAM et PAS $\geq 50\%$ \approx
Non-longueur dépendance
Souvent activités de repos après 3 semaines, asymétrique
Piège pseudo-blocs de conduction et temporalité
Interruption axonale focale (ischémie) avec dégénérescence wallérienne vs régénération axonale hétérogène
Topographie : fibulaire > tibial postérieur > ulnaire > médian > autres et rarement nerfs crâniens

MNM DEMYELINISANTE

Ralentissement focaux VCM, blocs de conduction
Syndromes canauxiers
Ulnaire au coude, médian au canal carpien, fibulaire commun au col
Syndrome de Lewis-Sumner ou MADSAM-NMBC-HNPP-Lèpre...

PARACLINIQUE

- NFS (éosino), ionogramme, urée, créatinine, bilan hépatique, CRP, VS, protéinurie, ECU, glycémie à jeun, HbA1C
- IEP (+/- Bence-Jones, chaînes légères sanguines), AAN, ENA, FR, CCP, onconeuronaux, p et c-ANCA (+/- anti-DNA, ECA, VEGF), B2microglob, LDH, cryoglobulinémie, C3 C4 CH50 (+/- porphyries)
- Sérologies VIH, VHC, VHB, Lyme, PVB19, HTLV1, CMV (+/- PCR)
- TDM TAP +/- PET scan, angiographie rénale
- BGSA +/- myélogramme, BOM, PL, biopsie neuromusculaire
- Diagnostic différentiel : HNPP (délétion PMP22) ; Amylose à TTR

BIOPSIE DE NERF-MUSCLE

Vascularite : Infiltrat inflammatoire dans la paroi vasculaire entraînant la destruction de la paroi (nécrose)* puis l'oblitération (thrombose)

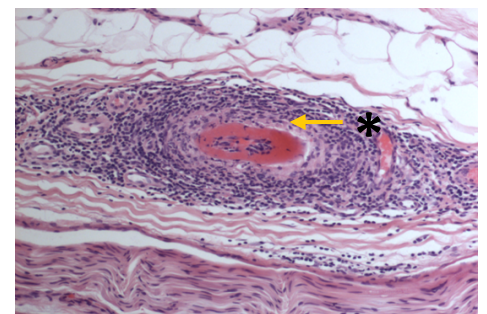
- avec **nécrose fibrinoïde / vascularite lymphocytaire / microvascularite** (inflammation + dommages petits vaisseaux épi-endoneuraux sans nécrose) Ex : *radiculoplexopathie diabétique*

A distinguer de la microvasculite non spécifique++ (inflammation périvasculaire sans dommages vasculaires)

Ex : PIDC, infections

AUTRES LESIONS SPECIFIQUES

Amylose (dépôt amyloïde rouge congo)
Lymphome - dépôts Ig
Sarcoidose (granulomes), lèpre (granulomes, coloration de Ziehl)
PIDC (démýélinisation)



Rédaction : Dr J. Svahn, service pathologies neuromusculaires, Hospices Civils de Lyon
Relecture (juin 2022) : Dr T. Stojkovic, Pr JP. Camdessan

Bibliographie : PNS guideline group, 2010
Hadden et al., 2016, Vaccine
Collins and Hadden, Nature Review, 2017
Cours dDIU neuropathie périphérique 2021 « Mononeuropathie multiple » – Dr MAISONOBE
Katirji et al., Neuromuscular disorders in clinical practice, 2nd Edition

Vascularites systémiques PRIMITIVES avec atteinte NP

- **Atteinte prédominante des vaisseaux de petits calibres**
 - Polyangéite microscopique*
 - Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss)*
 - Granulomatose avec polyangéite (Wegener)*
 - Cryoglobulinémie mixte essentielle[£]
 - Vascularite à Ig A (Henoch-Schönlein purpura)[£]
 - Vascularite urticarienne hypocomplémentémique
- **Atteinte prédominante des vaisseaux de moyen calibres**
 - Périartérite noueuse (PAN)
- **Atteinte prédominante des vaisseaux de gros calibres**
 - Artérite à cellules géantes (Horton)

* ANCA

£ dépôts complexes immuns

Vascularites SECONDAIRES à une pathologie inflammatoire systémique avec atteinte NP*

- **Connectivites**
 - Polyarthrite rhumatoïde
 - Lupus érythémateux systémique
 - Syndrome de Sjögren
 - Sclérodermie systémique
 - Connectivites mixtes
 - Dermatomyosite
- **Sarcoïdose**
- **Granulomatose lymphoïde**
- **Maladies inflammatoires intestinales**
 - *Maladie de Behcet*

* vascularite souvent non nécrosante, lymphocytaire

Vascularites SECONDAIRES à une étiologie spécifique avec atteinte NP*

- **Infections**
 - Hépatites B, C, VIH
 - CMV, HTLV-I, PVB19
 - Lèpre, Lyme
 - Piqures d'arthropodes
 - Endocardite bactérienne
 - Tuberculose
- **Diabète**
- **Drogues** (amphétamine, cocaïne, héroïne)
- **Médicaments**
- **Inhibiteurs de check-point**
- **Vaccins**
- **Néoplasie, lymphome**

* vascularite souvent non nécrosante, lymphocytaire

Vascularites ISOLEES du SNP

- **PAN limitée à la peau et aux nerfs**
- **Vascularites isolées du nerf périphérique**
 - Sous-types (clinique et triggers spécifiques)
 - Neuropathie sensitive migratrice de Wartenberg*
 - forme « bénigne » d'atteinte limitée branches sensitives cutanées
 - Neuropathie inflammatoire post-chirurgicale*
- **Variantes: Radiculoplexopathies diabétiques et non diabétiques***
 - À prédominance lombosacrée
 - À prédominance thoracique (radiculoneuropathie thoracique)
 - À prédominance cervicale
 - RPN diabétique indolore (5-10 % RPN D, progression plus lente, davantage symétrique)
- **Discutée: Neuralgie amyotrophique (Parsonage-Turner)**

* vascularite souvent non nécrosante, microvascularite

Principaux acronymes :

ANCA, Anti-neutrophil-cytoplasmic antibodies ; GJS, Gougerot-Sjögren ; HNPP, neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression; Ig, immunoglobulines ; MADSAM, neuropathie multifocale démyélinisante sensitivomotrice ; MNM, mononeuropathie multiple ; NMBC, neuropathie motrice multifocale avec bloc de conduction ; NP, nerf périphérique ; PAN, périartérite noueuse ; PAS, potentiel d'action sensitif ; PGAM, potentiel global d'action moteur ; RP, radiculoplexopathie ; TTR, transthyrétine ; VCM, vitesse de conduction

Autres causes de neuropathies asymétrique-multifocale

Neuropathies ischémiques non vascularitiques

- Vasculopathies livedoïdes, drépanocytose, syndrome des embolies de cholestérol
- CIVD, thrombocytémie essentielle, syndrome des antiphospholipides

Variantes multifocales de syndrome de Guillain-Barré**

Neuronopathies sensitives (GJS, paranéoplasique,...)

Sarcoïdose**£

PIDC multifocale, Lewis-Sumner, NMBC* (idiopathique, paranéoplasique, post anti-TNF α)

Lyme, Lèpre, VIH, CMV, EBV, VZV, HTLV-1, syndrome de lymphocytose infiltrative diffuse**£

Diabète (MN thoracoabdominale, des membres et atteintes crâniennes)**£

Infiltration cellules néoplasiques, lymphomes**£

Amylose AL

Neuropathies paranéoplasiques non vascularitiques

Tumeurs nerveuses (neurofibrome, schwannome, péricyome)

Syndromes canaux multiples*, traumatismes nerveux

Neuropathies héréditaires

- HNPP*, neuralgie amyotrophique héréditaire, porphyries, amylose à transthyrétine
- Maladies de Tangier, Krabbe, mitochondriopathies

Pattern ENMG avec éléments démyélinisants constants* ou possibles**; vascularite possible[£]