

# Sommaire

---

Liste des auteurs et autrices	V
Avant-propos	VII

## Partie 1

### Anatomie-physiologie et moyens d'explorations du système nerveux périphérique

Chapitre 1/	<b>Anatomie pratique du système neuromusculaire</b>	3
	Laurent Tatu	
	• Terminologie : les bons termes pour les bonnes structures	3
	• Anatomie de surface : importance des repères topographiques	6
	• Muscles dits « difficiles » en électromyographie	8
	• Variations anatomiques musculaires	13
	• Variations anatomiques nerveuses	15
Chapitre 2/	<b>Anatomie histologique du nerf périphérique et lésions élémentaires</b>	19
	Jean-Michel Vallat	
	• Nerf normal	19
	• Lésions élémentaires	29
Chapitre 3/	<b>Axone-myéline-nœud de Ranvier : morphologie-physiologie-protéines</b>	43
	Guillaume Taieb, Jérôme Joël Devaux	
	• Gaine de myéline	45
	• Structure des axones myélinisés	50
	• Conclusion	56
Chapitre 4/	<b>Explorations électrophysiologiques du nerf périphérique</b>	61
	Yann Péréon	
	• Étude de la conduction nerveuse	61
	• Étude de la contraction musculaire	75
	• Intérêt et indications de l'ENMG dans le champ des neuropathies périphériques	82
Chapitre 5/	<b>Explorations du système nerveux autonome</b>	85
	Thierry Kuntzer	
	• Manifestations cliniques : les différents syndromes autonomes	85
	• Tests autonomes en clinique	88
	• Tests autonomes en recherche clinique	93
	• Tests sanguins	97
	• Techniques d'imagerie	99
	• Conclusion	99

Chapitre 6/	<b>Imagerie du système nerveux périphérique</b>	103
	Marie Faruch-Bilfeld, Pascal Cintas	
	• Principes généraux de l'imagerie nerveuse périphérique	103
	• Contextes pathologiques	107
Chapitre 7/	<b>Quantification des troubles de sensibilité</b>	121
	Jean-Pascal Lefaucheur	
	• Différents types de fibres nerveuses sensibles et catégorisation de la symptomatologie sensitive	122
	• Systèmes de <i>quantitative sensory testing</i>	123
	• Méthodes utilisées et variables mesurées lors de l'examen de QST	124
	• Limites de l'examen de QST	128
	• Application à l'évaluation des neuropathies périphériques	130
	• Application à l'évaluation des douleurs neuropathiques	131
	• Méthodes et place du QST en pratique dans l'évaluation des neuropathies périphériques	135
	• Conclusion	136
Chapitre 8/	<b>Échelles d'évaluation des neuropathies périphériques</b>	141
	Laurent Magy	
	• Notions de bases sur l'évaluation et la quantification en santé	141
	• Spécificité des neuropathies périphériques pour l'évaluation	143
	• Qualités d'une bonne échelle d'évaluation	144
	• Étapes de construction d'une échelle d'évaluation	144
	• Échelles d'évaluation existantes dans le domaine des neuropathies périphériques	145
	• Futures directions	149
	• Conclusion	149
Chapitre 9/	<b>Biopsie nerveuse : indications et comment interpréter les résultats</b>	153
	Mathilde Duchesne, Thierry Maisonobe	
	• Indications	153
	• Présentations cliniques devant faire discuter une biopsie de nerf	156
	• Complications et contre-indications	156
	• Choix du prélèvement à réaliser	157
	• Déroulement de la biopsie	158
	• Techniques histologiques	160
	• Comment interpréter les résultats : éléments clés du compte-rendu	165
	• Limites de la biopsie nerveuse	167
	• Principaux tableaux cliniques avec biopsie nerveuse indispensable ou très utile	169
	• Conclusion	172
Chapitre 10/	<b>Biopsie cutanée</b>	175
	Céline Labeyrie, Laurent Magy	
	• Anatomie de la peau et physiologie de l'innervation cutanée	175
	• Intérêt de la biopsie cutanée dans les neuropathies périphériques	177
	• Technique de la biopsie cutanée	180
	• Interprétation des résultats de la DFNIE	180
	• Conclusion	181

Chapitre 11/	<b>Diagnostic différentiel entre neuropathies héréditaires et neuropathies acquises</b>	185
	Guillaume Fargeot, Andoni Echaniz-Laguna	
	• Éléments-clés pour distinguer une neuropathie génétique d'une neuropathie acquise	186
	• Comment distinguer les maladies de Charcot-Marie-Tooth des neuropathies acquises ?	187
	• Cas de l'amylose héréditaire à transthyrétine	190
	• Comment distinguer une neuropathie métabolique génétique d'une neuropathie acquise ?	193
	• Comment distinguer le CANVAS des ganglionopathies acquises ?	195
	• Une situation particulière : l'association d'une neuropathie inflammatoire et d'une neuropathie héréditaire	196
	• Conclusion	197
Chapitre 12/	<b>Filière de santé maladies rares neuromusculaires FILNEMUS</b>	201
	Shahram Attarian, Jean-Philippe Plançon	
	• Présentation de la filière FILNEMUS	201
	• Associations de malades dans le domaine du nerf périphérique	207
	• Conclusion	212
 Partie 2 Grands groupes de neuropathies  		
Chapitre 13/	<b>Classification et orientations diagnostiques</b>	217
	Jean-Christophe Antoine, Jean-Philippe Camdessan	
	• Classifications	218
	• Éléments du diagnostic étiologique	224
Chapitre 14/	<b>Mononeuropathies et radiculopathies</b>	241
	Laurent Tatu, Yann Péréon	
	• Mononeuropathies	241
	• Atteintes monoradiculaires des membres	264
Chapitre 15/	<b>Plexopathies</b>	271
	Philippe Petiot	
	• Rappels anatomiques	271
	• Diagnostic électrophysiologique	272
	• Imagerie	274
	• Étiologies	274
Chapitre 16/	<b>Neuronopathies sensitives</b>	285
	Jean-Christophe Antoine	
	• Présentation clinique	286
	• Examens complémentaires	286
	• Étiologies	288
	• Stratégie diagnostique	293
	• Conclusion	296

<b>Chapitre 17/</b>	<b>Neuropathies des petites fibres</b>	<b>299</b>
	Marie Théaudin	
	• Physiopathologie de la douleur liée à une atteinte des petites fibres	300
	• Définition et manifestations cliniques	300
	• Bilan en cas de suspicion de neuropathie des petites fibres	301
	• Diagnostic positif d'une NPF	306
	• Étiologies	306
	• Traitement	312
	• Conclusion	313
<b>Chapitre 18/</b>	<b>Mononévrites multiples (que faut-il chercher)</b>	<b>317</b>
	Juliette Svahn	
	• Évaluation clinique	317
	• Présentations neurophysiologiques	321
	• Apport de l'imagerie	323
	• Explorations complémentaires	323
	• Indications de la biopsie neuromusculaire	324
	• Cadres étiologiques et éléments d'orientation diagnostique	328
	• Conclusion	335
<b>Chapitre 19/</b>	<b>Neuropathies démyélinisantes</b>	<b>339</b>
	Céline Tard	
	• Principaux indices diagnostiques cliniques	341
	• Cas particulier des PIDC associées à d'autres pathologies	342
	• Neuropathies démyélinisantes aiguës	345
	• Cas cliniques didactiques	346
	• Conclusion	349
<b>Chapitre 20/</b>	<b>Neuropathies axonales</b>	<b>353</b>
	Pascal Cintas	
	• Temps de l'interrogatoire	354
	• Analyse électroclinique	356
	• Bilan étiologique de première ligne	358
	• Cas particulier de la polyneuropathie axonale idiopathique du sujet âgé	358
	• Place du bilan de deuxième ligne	358
	• Conclusion	360
<b>Chapitre 21/</b>	<b>Neuropathies ataxiantes</b>	<b>363</b>
	Stéphane Mathis	
	• Stratégie pour aboutir au diagnostic	363
	• Neuropathies ataxiantes aiguës	368
	• Neuropathies ataxiantes subaiguës	369
	• Neuropathies ataxiantes chroniques	372
	• Conclusion	376

<b>Chapitre 22/ Neuropathies motrices multifocales avec bloc de conduction</b>	<b>379</b>
Shahram Attarian, Emilien Delmont	
• Aspects cliniques	380
• Examens complémentaires	380
• Physiopathologie	384
• Critères diagnostiques et diagnostics différentiels	385
• Traitements	387
• Évolution, pronostic	388
<b>Chapitre 23/ Neuropathies douloureuses</b>	<b>393</b>
Thierry Gendre, Nadine Attal	
• Épidémiologie	393
• Diagnostic	394
• Étiologies et classification des douleurs neuropathiques périphériques	395
• Physiopathologie	396
• Prise en charge thérapeutique	399
• Conclusion	405
<b>Chapitre 24/ Neuropathies périphériques de l'enfant</b>	<b>409</b>
Cyril Gitiaux, Yann Péréon	
• Neuropathies périphériques dont les premiers signes surviennent avant l'âge de 3 ans	409
• Neuropathies périphériques dont les premiers signes surviennent après l'âge de 3 ans	417