

LES NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES AUTO-IMMUNES

NEWSLETTER N°57

PRINCIPALES ETIOLOGIES DES NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

- **Diabète**
- **Causes toxiques**
(Alcool, Chimiothérapies (cisplatine et dérivés))
- **Carence en vitamine B12**
- **Insuffisance rénale et neuropathie urémique**
 - **Causes infectieuses (VIH)**
 - **Génétique**
 - **Immune** (cf tableau)

ABRÉVIATIONS

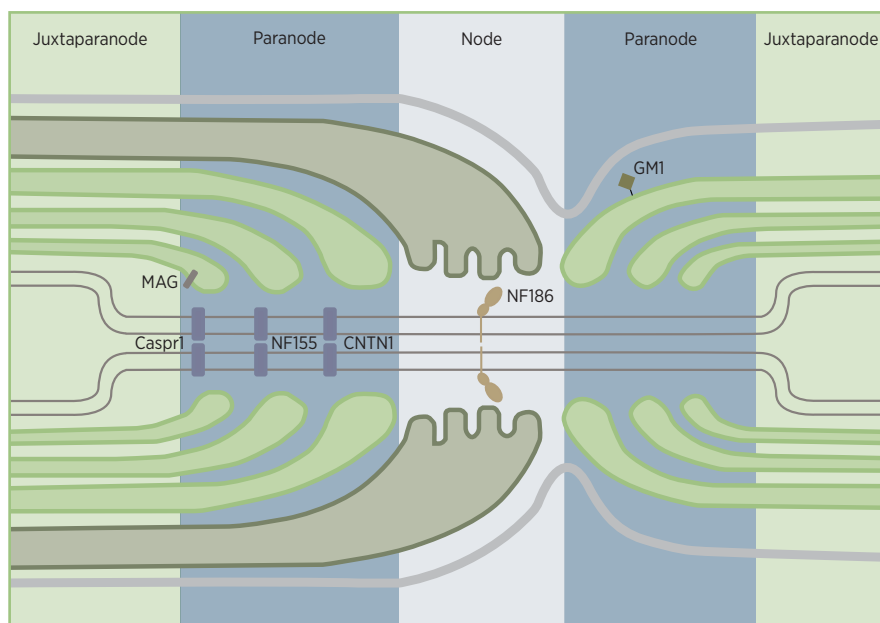
AIDP : acute inflammatory demyelinating polyneuropathy
AMAN : acute motor axonal neuropathy
AMSAN : acute motor-sensory axonal neuropathy
ASAN : acute sensory ataxic neuropathy
CANOMAD : chronic ataxic neuropathy ophthalmoplegia, Mprotein
PICD : polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques
MAG : myelin-associated glycoprotein
MFS : Miller Fischer syndrome
MGUS : monoclonal gammopathy of undetermined significance
MMN : multifocal motor neuropathy

Les neuropathies auto-immunes sont un groupe hétérogène de maladies à médiation humorale du système nerveux périphérique. Le **syndrome de Guillain-Barré** et les **polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques (PICD)** sont les archétypes des formes aiguës et chroniques. Récemment, une nouvelle entité a été décrite, les **nodopathies** avec la description d'anticorps ayant pour cible le noeud de Ranvier.

LES ANTICORPS DES NEUROPATHIES AUTOIMMUNES

APPARITION	SYNDROME	TYPE	ANTICORPS
Aiguë	Sensitivo-ataxique	ASAN	GD1b IgG
	Moteur pur	AMAN/AMSAN	GM1/GD1a/GD1b IgG
	Sensitivo-moteur	AIDP	+/- anti-ganglioside
		AMSAN	GM1/GD1a/GD1b IgG
		Nodopathies d'apparition aiguë	Pan-NF, Caspr1, CNTN1, NF155
	Pharyngo-cervical	Paralysie du PCB	GT1a IgG
	Ataxie, ophthalmoplégie, hyporéflexie	MFS	GQ1b (90%)-GT1a IgG
Subaiguë chronique	Sensitivo-ataxique	IgM MGUS	MAG IgM, sulfatides IgM
		CANOMAD	Disialosyl IgM (GD1b/GD3/GD2/GT1a/GT1b/GQ1b)
		Neuronopathie sensorielle	Paraneoplastique Hu IgG, amphiphysin IgG Sd Sjögren Ro/SSA, La/SSB IgG
	Moteur pur	MMN	GM1 (85%)/GD1b/GM2 IgM
	Sensitivo-moteur asymétrique	PICD multifocale	+/- anti-ganglioside
		mononeurite multiple (multinévrite)	ANCA (MPO, PR3), cryoglobulines
	Sensitivo-moteur symétrique	PICD	Typique absence de marqueurs Distal MAG IgM
		Nodopathies auto-immunes	NF155, CNTN1 Caspr1, Pan-NF
		Paranéoplasique	CRMP5, amphiphysin IgG

SCHÉMA REPRÉSENTATIF DU NOEUD DE RANVIER



D'après Collet R. et al, 2023

NOUVEAUTÉS DES CRITÈRES EAN/PNS 2021 POUR LE DIAGNOSTIC DE LA PIDC

La plus fréquente des neuropathies auto-immunes mais prévalence et incidence faible

CLINIQUE

PIDC typique : troubles moteurs progressifs ou rémittents, symétriques, proximo-distaux, des membres supérieurs et inférieurs, associés à des troubles sensitifs d'au moins 2 membres + hypo-réflexie des 4 membres + développement sur > 8 semaines

PIDC variants (distale, multifocale, focale, motrice, sensitive)

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

ENMG : atteinte démyélinisante multifocale

Absence de marqueurs spécifiques

CARACTÉRISTIQUES DES NODOPATHIES AUTO-IMMUNES

ANTICORPS	PHÉNOTYPE
NF155	• Homme jeune, forme subaiguë à chronique • Déficit moteur distal, ataxie et tremblement de basse fréquence • Démyélinisation du système nerveux central (environ 8%)
CNTN1	• Début aigu/subaigu, agressif (GBS-like) • Ataxie sensitive, tremblement et atteinte des nerfs crâniens • Perte axonale sévère et précoce à l'ENMG • Syndrome néphrotique
Caspr1	• Début aigu/subaigu (GBS-like) • Ataxie sensitive, tremblement et atteinte des nerfs crâniens • Perte axonale sévère et précoce à l'ENMG • Douleurs neuropathiques fréquentes
NF140/186	• Début subaigu et évolution rapide • "reversible conduction failure" avec amplitudes basses et blocs de conduction à l'ENMG • Syndrome néphrotique
Pan-NF (NF155, NF140, NF186)	• Atteintes aiguës/subaiguës sévères, monophasiques avec tétraplégie, des nerfs crâniens, respiratoires et dysautonomiques (GBS-like) • "Reversible conduction failure" avec amplitudes basses et blocs de conduction à l'ENMG • Syndrome néphrotique

RÉFÉRENCE :

European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. Van den Bergh PYK et al. Eur J Neurol. 2021 Nov;28(11):3556-3583.
Management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Loser V et al. Rev Med Suisse. 2024 Apr 24;20(871):833-836.
Antibodies in Autoimmune Neuropathies: What to Test, How to Test, Why to Test. Pascual-Goñi E et al. Neurology. 2024 Aug 27;103(4):e209725.
Clinical and pathophysiological implications of autoantibodies in autoimmune neuropathies. Collet R et al. Rev Neurol. 2023;179(8):831-8

NODOPATHIE

Quand y penser ?
(recommandations EAN/ PNS 21)

- Forme agressive à début aigu ou subaigu, diagnostiquée comme un SGB ou une PIDC aiguë
- Résistance au traitement standard par IVIg et corticostéroïdes
- Tremblement, ataxie disproportionnée par rapport à l'atteinte sensitive ou autres caractéristiques sensitive ou autres caractéristiques cérébelleuses ou faiblesses distales prédominantes
- Atteinte respiratoire et des nerfs crâniens
- Syndrome néphrotique
- Protéinurie très élevée