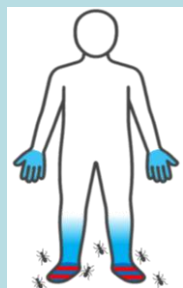


Bilan des neuropathies (NP) diffuses

Enjeux principaux (à adapter à chaque cas):

- Identifier les NP rares/graves nécessitant des soins spécifiques, sans investigations excessives;
- Ne pas négliger les facteurs aggravants/modulants des NP fréquentes, parfois tout aussi gênantes



Polyneuropathie typique

Paresthésies > hypoesthésie > faiblesse
Prédominance distale
Symétrique
Lente ($\geq 3-6$ ans avant implication genoux ou poignets ou déficit moteur)

Signe d'alerte ou atypique*

Pattern non typique
Élément surajouté

Bilan de 1^{ère} ligne

Etiologie plausible

Pas d'étiologie ou lien douteux

N'explique pas

ENMG axonal ET pas d'alarme retenue

ENMG non axonal OU alarme confirmée

Bilan de 1^{ère} ligne :

NFS, créatinine, bilan hépatique, CRP
glycémie, HbA1c, vit B12, EPP-IEPP, TSH
± homocystéine, folates, sérologies VIH-VHC

Explique

ENMG
± avis neurologique

Bilan de 2^{ème} ligne **

3^{ème} ligne **
si très suspect

NP commune

Cause identifiée

Idiopathique

NP spécifique/préoccupante

Idiopathique

Cause identifiée

Rechercher les **facteurs aggravants et modulants*****

Soins centrés sur symptômes/retentissement

Soins centrés sur l'étiologie

Nouveau signe
d'alarme



* Repérer les signes d'alarme ou en faveur d'une étiologie rare

Altération de l'état général (ex: perte 5kg)

Pathologie générale (arthrite, éruption cutanée, uvéite)

Age <45-50 ans

ATCD familial de neuropathie

Pattern clinique ou EMG :

- Evolution rapide et/ou sévère,
- moteur prédominant
- ataxie proprioceptive
- asymétrie
- dysautonomie

** Bilan approfondi/de 2^{ème} ligne :

_PL, BGSA, gène *TTR*, scan TAP, CPK, Lyme, anti-nucléaires ± anti-neurones, -gangliosides, -MAG

** Bilan de 3^{ème} ligne (dans quelques cas très sévères, orienté par le contexte)

- **Subaigu-sévère** : homocystéine, anti-nœud de Ranvier (IgIV résistant), ANCA, cryoglobuline, vit B1-B6-PP, PCR herpesviridae, parvovirus B19, TBE, +/- N-hexane
- **Sensitif ++** : homocystéine, *RFC1*, syphilis, vitamine E et B6, cuivre +/- Friedreich, *POLG*, panel CMT, anti-FGFR3 et anti-AGO1, gènes des SCA, *FLVCR1*, *FXTAS*
- **Moteur ++** : Kennedy, *SMN*, porphyrines urinaires, incrément EMG +/- panel SLA et CMT, *SLC52A2/3* (sourd <40 ans), *GBE1*, plomb, hexoaminidase
- **NPF pure** : enzyme de conversion, anti-transglutaminase, ferritine, vitamine B6, *SCN9-10-11A* et Fabry +/- anti-CASPR2 et anti-RACH ganglionnaire (dysautonomie aigue), anti-plexin D1, panel CMT (si ulcère pour HSAN), *COL6A5* (prurit), Tangier
- **Démýelinisant**: anti-nœud de Ranvier (IgIV résistant), VEGF (POEMS), PMP22 et panel CMT +/- neuropathies génétiques métaboliques, thymidine phosphorylase (MNGIE), anti-MOG/AQP4 (si atteinte centrale)
- **Auto-immunité**: anti-ADN natif, anti-phospholipides, anticoagulant circulant, -transglutaminase, enzyme de conversion, ANCA, cryoglobuline
- **Carence/surdosage**: Vitamine B1, B6, E, PP, cuivre
- **Hémopathie suspectée**: chaînes légères, VEGF, cryo
- **Exposition** : N-hexane, plomb, lèpre, HTLV, West Nile, diphtérie, Chagas
- **Hérédité** (notamment si <60-65 ans et/ou démyélinisant):
 - gène *PMP22* - panel CMT
 - Si multisystémique/fluctuant: mitochondrie ou métabolique
- Recherche **lésion proximale** : écho ou IRM plexique
- Recherche **processus à distance**: PET-scan, IRMc et médullaire
- Recherche **amylose, vascularite, lymphome**: biopsie nerveuse

(Gris: indication plus rare et/ou discutée)

*** Facteurs aggravant la lésion

À rechercher notamment si lésion nerveuse importante sans maladie causale sévère	Contribution probable	Marge thérapeutique
Âge élevé	★★★★	-
Taille élevée	★★★	-
Syndrome métabolique	★★	★★
OH modéré	★	★★
Carence B12 limite/B6 surdosé	★	★★
Insuffisance rénale modérée	★	★
Toxiques environnementaux	★/-	★/-
Maladie inflammatoire chronique	★/-	★/-

*** Facteurs modulant le retentissement

À rechercher notamment si douleurs/handicap importants malgré lésion nerveuse modeste
Troubles du sommeil/fatigue
Anxiété, troubles de l'humeur
Conflits, isolement
Hypervigilance corporelle
Catastrophisme
Evitement/déconditionnement