

26^e édition

JOURNÉES
DE LA SOCIÉTÉ
FRANCOPHONE
DU NERF
PÉRIPHÉRIQUE

Hôpitaux Universitaires
SAINT-LOUIS
LARIBOISIÈRE
FERNAND WIDAL



Hôpital
Bicêtre
AP-HP



Description et suivi multicentriques de neuropathies liées au protoxyde d'azote

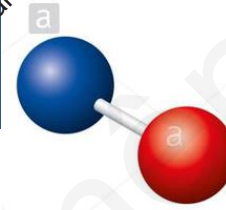
Adrien Lanin
Pierre Lozeron
Guillaume Fargeot
Karine Aure
Tuan Huy Tran
Nathalie Kubis

Présenté par Edouard Berling

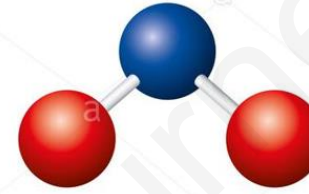


Protoxyde d'azote N_2O

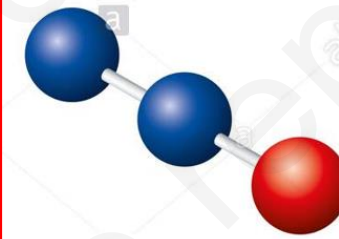
- Utilisé en anesthésie
- Effet euphorisant et addictif
- Augmentation de la consommation mondiale dont la France



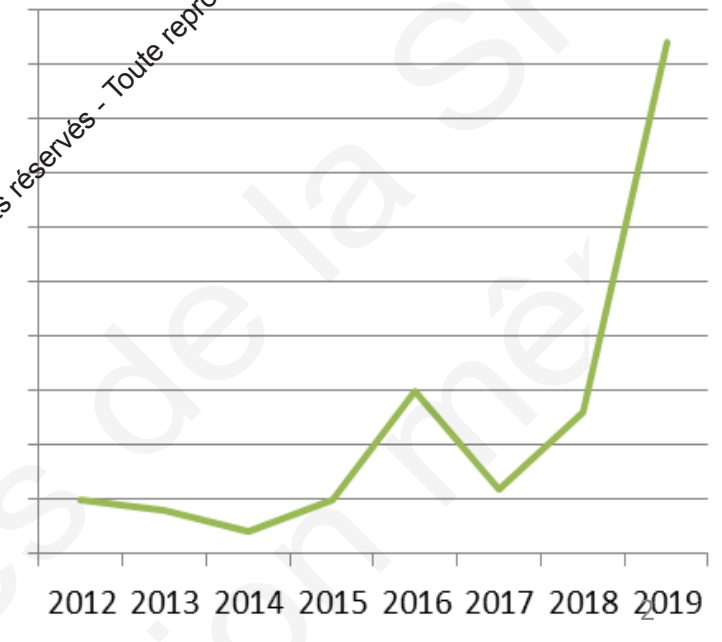
Monoxyde
d'azote



Dioxyde
d'azote



Protoxyde
d'azote



Matériels et méthodes

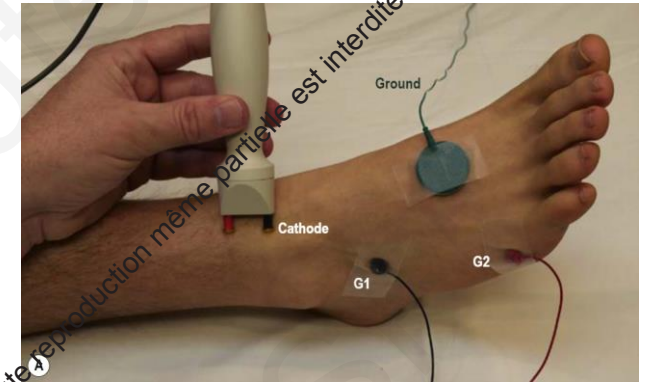
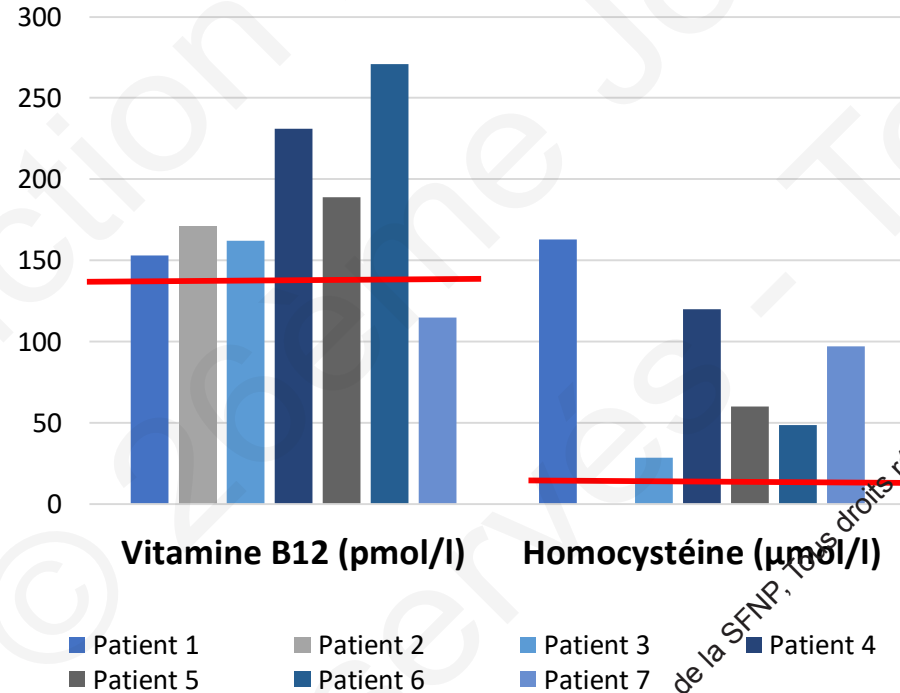
- Sept patients
 - Neuropathie à la consommation de N₂O
 - ENMG dans le service de Physiologie clinique de l'hôpital Lariboisière ou de l'hôpital Foch ou de l'hôpital Bicêtre
 - Entre juillet 2020 et avril 2021
- Données cliniques, électromyographiques, biologiques et d'imagerie :
 - initiales
 - lors des visites de suivi

Patients

Patients	Age (ans)	Sexe	Régime	Durée de la consommation (mois)	Fréquence d'intoxication	Moyenne de dose par semaine	Autre intoxication
1	20	H	Diversifié	6	Quotidienne	140	Tabac
2	20	H	Diversifié	12	Quotidienne	910	Aucune
3	30	H	Diversifié	18	Bi-hebdomadaire	150	Aucune
4	18	H	Diversifié	6	Quotidienne	280	Tabac
5	19	F	Diversifié	1	Quotidienne	1050	Alcool (30g par jour)
6	20	H	Diversifié	12	Quotidienne	875	Aucune
7	19	H	Diversifié	3	Quotidienne	400	Aucune

Tableau initial

3 à 6 semaines

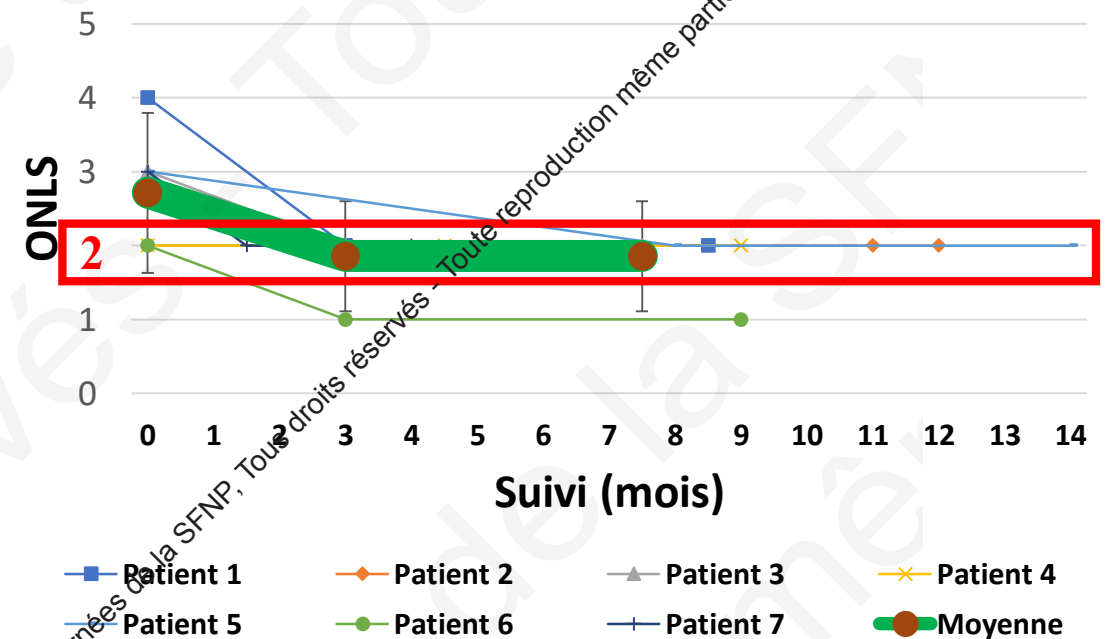


Neuropathie
 Axonale
 Longueur-dépendante
 Nette prédominance motrice
 Sévère : **CMAP distales abolis**
 (signes de dénervation active)
 SNAP normaux

Evolution

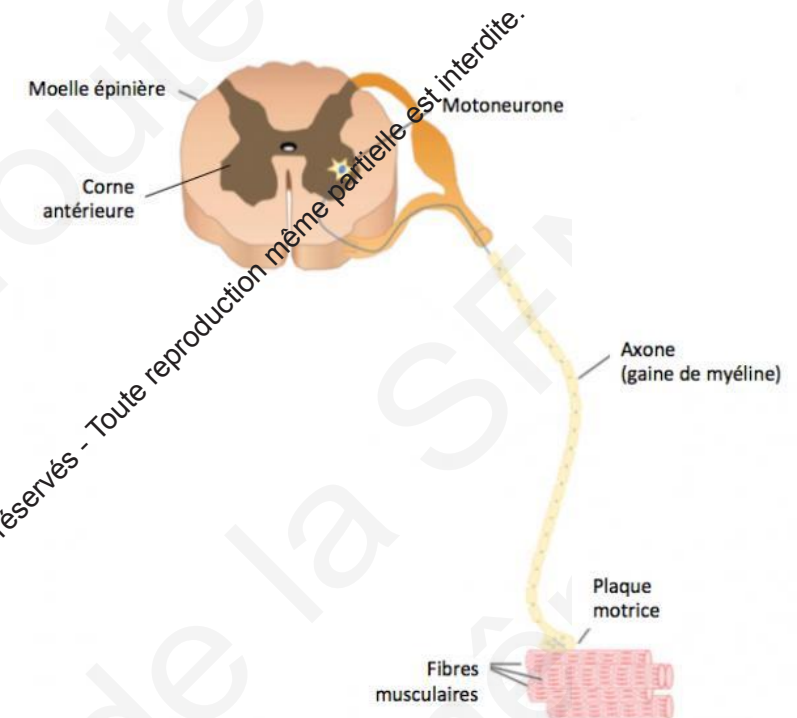
- Supplémentation en B12 et sevrage N₂O
- Nette amélioration rapide, souvent disparition :
 - Des signes centraux
 - Des atteintes de membres supérieurs
- **Persistance** pas toujours avec une amélioration :
 - Steppage bilatéral
 - Amyotrophie
- ENMG :
 - Amplitudes motrices restent effondrées
 - Amplitudes sensibles souvent en baisse de manière homogène
- Hyperhomocystéine souvent persistante

Suivi : médiane 9.2 mois



Discussion

- **Profil différent des neuropathies liées aux carences en vitamine B12 :**
 - Tableau initial
 - Evolution
- Profil différents du reste de la littérature
- Mécanisme sous-jacent
 - Déficit en B12 ?
 - **Toxicité de l'homocystéine ?**
 - Sur les corps cellulaires des **motoneurones périphériques** (Zoccolella et al. 2010)
 - Sur les corps cellulaires des neurones sensitifs ganglionnaires (Tjiattas et al. 2004)





Merci pour votre attention

E-poster CO-08

Patients	Installation des symptômes	Présentation clinique	Scores cliniques et fonctionnels
1	Progressive depuis 6 semaines	Déficit moteur sévère des MI, à prédominance distale, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI, une gêne pour les gestes fins, un signe de Lhermitte et une dysfonction érectile	Score de Romberg : 1 ISS modifié : 2 MRCss MI : 28 ONLS : 4
2	Progressive depuis 5 semaines	Déficit moteur sévère des MI, à prédominance distale, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI, des paresthésies distales, un signe de Lhermitte et une dysfonction érectile	Score de Romberg : 2 ISS modifié : 4 MRCss MI : 26 ONLS : 2
3	Progressive depuis 4 semaines	Déficit moteur sévère des MI, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI et des paresthésies et hypoesthésies distales des quatre membres paresthésies ainsi qu'un signe de Lhermitte	Score de Romberg : 2 ISS modifié : 4 MRCss MI : 20 ONLS : 3
4	Progressive depuis 3 semaines	Déficit moteur sévère des MI, à prédominance distale, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI et incontinence urinaire	Score de Romberg : 1 ISS modifié : 3 MRCss MI : 26 ONLS : 2
5	Progressive depuis 4 semaines	Déficit moteur sévère des MI, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI et des paresthésies et hypoesthésies distales des quatre membres	Score de Romberg : 2 ISS modifié : 6 MRCss MI : 20 ONLS : 3
6	Progressive depuis 4 semaines	Déficit moteur sévère des MI, à prédominance distale	Score de Romberg : 0 ISS modifié : 1 MRCss MI : 26 ONLS : 2
7	Progressive depuis 4 semaines	Déficit moteur sévère des MI, à prédominance distale, associé à une ataxie proprioceptive modérée des MI et des paresthésies des quatre membres ainsi qu'un signe de Lhermitte	Score de Romberg : 1 ISS modifié : 8 MRCss MI : 26 ONLS : 3

IRM	Ponction lombaire	B12, pmol/l; HC, µmol/l; B9, nmol/l
Spinal : normale Cérébrale : NT	NT	B12 : normal, 153 HC : très élevé, 163 B9 : normal, 40.9
Spinal : NT Cérébrale : normale	NT	B12 : normal, 171 HC : NT B9 : normal, 20.6
Spinal : HS des cordons postérieurs de C2 à C5 sans pdc^a Cérébrale : normale	NT	B12 : normal, 162 HC : élevé, 28.5 B9 : limite basse 7.7
Spinal : NT Cérébrale : NT	NT	B12 : normal, 231 HC : très élevé, 120.0 B9 : normal, 24.0
Spinal : normale Cérébrale : NT	Normal	B12 : normal, 189 HC : très élevé, 60.0 B9 : normal, 18.2
Spinal : normale Cérébrale : NT	Normal	B12 : normal, 271 HC : très élevé, 48.8 B9 : limite basse, 7.1
Spinal : HS des cordons postérieurs de C1 à T8 sans pdc^a Cérébrale : NT	NT	B12 : bas, 115 HC : très élevé, 97.0 B9 : bas, 4.5

	Patient n°1		Patient n°2		Patient n°3		Patient n°4		Patient n°5		Patient n°6		Patient n°7	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche	Droite	Gauche
CMAP														
Médian, mV	5,4 (90%)	7,6 (127%)	8,8 (148%)	6,8 (113%)	5,3 (88%)	4,6 (77%)	8,4 (140%)	6,3 (105%)	13,0 (217%)	12,2 (203%)	12,5 (208%)	NT	10,7 (178%)	8 (133%)
Fibulaire commun recueil TA, mV	2,7 (90%)	2,8 (97%)	2,8 (93%)	2,1 (70%)	0,8 (25%)	0,6 (19%)	4,3 (143%)	4,2 (140%)	1,4 (47%)	2,6 (87%)	1,1 (37%)	1,2 (39%)	0,78 (26%)	0,61 (10%)
Fibulaire commun recueil pédieux, mV	0,1 (2%)	0,1 (2%)	0	0	0	0	0	0	0	0,4 (14%)	0	0	0	0,2 (4%)
Tibial, mV	0,7 (11%)	0,9 (15%)	0	0	0	0	0,1 (1%)	0,1 (1%)	0	0	0	0	1,42 (24%)	2,2 (37%)
VCM Fibulaire commun, ms	36,8	51,4	35,9	33,9	42,5	45,0	45,9	47,0	29,0	34,8	53,7	43,9	45,9	30,4
CSAP														
Médian doigt II, µV	32,0 (320%)	NT	8,7 (87%)	4,1 (41%)	22,4 (224%)	16,3 (163%)	11,3 (113%)	5,1 (51%)	20,3 (203%)	21,1 (211%)	30,0 (300%)	NT	31,2 (312%)	24,2 (242%)
Fibulaire superficiel, µV	8,5 (121%)	5,4 (77%)	NT	NT	5,6 (80%)	7,1 (101%)	6,0 (86%)	2,4 (34%)	12,7 (181%)	12,9 (161%)	15,0 (214%)	11,0 (157%)	14,7 (210%)	12,9 (184%)
Sural, µV	17,2 (215%)	22,5 (281%)	2,8 (35%)	2,6 (33%)	14,5 (181%)	16,0 (200%)	4,6 (58%)	6,2 (78%)	12,9 (161%)	NT	16,0 (200%)	18,0 (225%)	12,9 (161%)	16,6 (208%)
EMG														
Fibrillation dans le TA	NON	NT	OUI	OUI	OUI	OUI	OUI	OUI	OUI	NON	OUI	OUI	OUI	OUI
Tracé à l'effort														
TA	Normal	NT	ST	ST	ST	ST	ST	ST	//effort	ST	ST	ST	ST	ST
1^{er} IO dorsal	NT	NT	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	NT	Normal	NT	NT	Normal	Normal

	Première évaluation	Dernière évaluation
Evaluation clinique		
Moteur		
MRCs aux membres inférieurs, médiane (IQR)	26.0 (21.5-26.0)	28.0 (26.5-28.0)
Sensitif		
Signe de Romberg, n	5	4
Score de Romberg ^a , médiane (IQR)	2.0 (1.25-2.0)	1.0 (0.25-1.0)
ISS modifié, médiane (IQR)	3.5 (1.5-4.0)	3.0 (2.25-3.0)
Signe d'atteinte du système nerveux central		
Signe de Babinski, n	0	0
Signe de Lhermitte, n	4	1
Troubles érectiles ou vésico-sphinctériens, n	3	2
Signe d'atteinte du système nerveux périphérique		
Absence de réflexes achilléens, n	6	6
Score de handicap		
ONLQ, médiane (IQR)	2.5 (2.0-3.0)	2.0 (2.0-2.0)
Score de Rankin, médiane (IQR)	2.0 (2.0-2.0)	2.0 (2.0-2.0)
Biologie		
Homocystéinémie, médiane (IQR), µmol/l	60.0 (48.8-96.0)	25.0 (9.4-85.9)
Homocystéinémie élevée, n	7	4
Taux sérique de vitamine B12 diminué, n	1	0
Electroneuromyographie		
Electromyographie		
Activité spontanée dans le tibial antérieur, n	6	3
Activité spontanée dans le 1 ^{er} interosseux dorsal, n	0	0
Conduction motrice		
Somme des CMAP bilatéraux des nerfs tibiaux et fibulaire commun, médiane (IQR), mV	0.2 (0.0-1.1)	0.1 (0.0-0.8)
Conduction sensitive		
Somme des SNAP des nerfs sural et fibulaire superficiel droits, médiane (IQR), µV	21.7 (15.4-26.7)	15.6 (9.4-21.9)

Exemple d'un patient :

M. B.

M. B.

- Patient de 30 ans sans antécédent se présente pour l'installation progressive sur 4 semaines de
 - Une **ataxie proprioceptive** prédominant aux membres inférieurs associé à une hypoesthésie des orteils et des doigts
 - Un **deficit moteur sévère distale** symétrique des membres inférieurs (TA à 0/5 et TS à 3/5) et seulement les CAP à 4/5 aux membres supérieurs
 - Un **signe de Lhermitte**
- Consommation **bi-hebdomadaire** de 75 « doses » à chaque fois depuis 18 mois
- Pas d'autre toxique

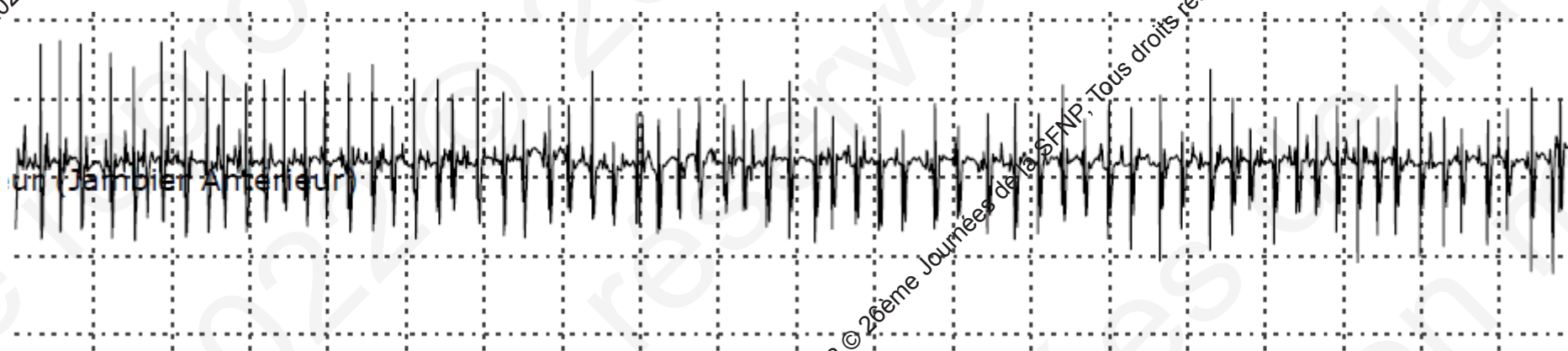


Nerf moteur										
	Lat	Amp	Distance	VC	Durée	Diff Amp	Diff Surf	Diff Dur	Temp	I stim
	ms	mA	mm	m/s	ms	%	%	%	°C	mA
Cubital Moteur Droit										
Poignet - Add V Add V	2.7	9.2			6.8					24.2
Cubital Moteur Gauche										
Poignet - Add V Add V	2.67	7.7			7.7					14.3
Sous Coude-Poignet Add V	7.60	6.3	245	49.7	6.9	-18.2	-17.8	-10.4		14.3
Sus Coude-Sous Coude Add V	9.54	7.6	128	66.0	6.9	20.6	12.4	0		24.2
Médian Moteur Droit										
Poignet - C. Adb. I C. Adb. I	3.90	5.3			6.5					42.2
Coude-Poignet C. Adb. I	9.77	4.9	250	42.6	7.0	-7.5	-7.3	7.7		22.0
Médian Moteur Gauche										
Poignet - C. Adb. I C. Adb. I	3.96	4.6			8.3					19.3
Coude-Poignet C. Adb. I	9.29	4.3	265	49.7	8.6	-6.5	0.52	3.6		19.3
Péronier (SPE) Jambier Antérieur Moteur Droit										
Sous Col - Jambier Antérieur Jambier Antérieur	3.96	0.75			10.5					61.4
Sus Col-Sous Col Jambier Antérieur	5.96	0.61	85.0	42.5	11.7	-18.7	-10.2	11.4		61.4
Péronier (SPE) Jambier Antérieur Moteur Gauche										
Sous Col - Jambier Antérieur Jambier Antérieur	4.13	0.57			9.8					55.6
Sus Col-Sous Col Jambier Antérieur	6.35	0.53	100	45.0	12.4	-7.0	3.6	26.5		55.6
Péronier (SPE) Pédieux Moteur Droit										
Cheville - Pédieux Pédieux	-	-			11.5					51.8
Péroné-Cheville Pédieux	--	-		--	14.6	40.0	80.0	27.0		51.8
Péronier (SPE) Pédieux Moteur Gauche										
Cheville - Pédieux Pédieux	--	--								61.8
Tibial Moteur Droit										
Cheville - Gros Orteil Gros Orteil	--	--			--					64.6
Tibial Moteur Gauche										
Cheville - Gros Orteil Gros Orteil	--	--			--					60.2

Onde F			
	Latence M	Plus courte latence F	Latence f-M
	ms	ms	ms
Cubital Réponse F Droit			
Poignet - Add V	2.7	32.5	29.9
Cubital Réponse F Gauche			
Poignet - Add V	2.6	31.1	28.5
Médian Réponse F Droit			
Poignet - C. Adb. I	3.8	31.7	27.9
Médian Réponse F Gauche			
Poignet - C. Adb. I	3.8	30.3	26.4

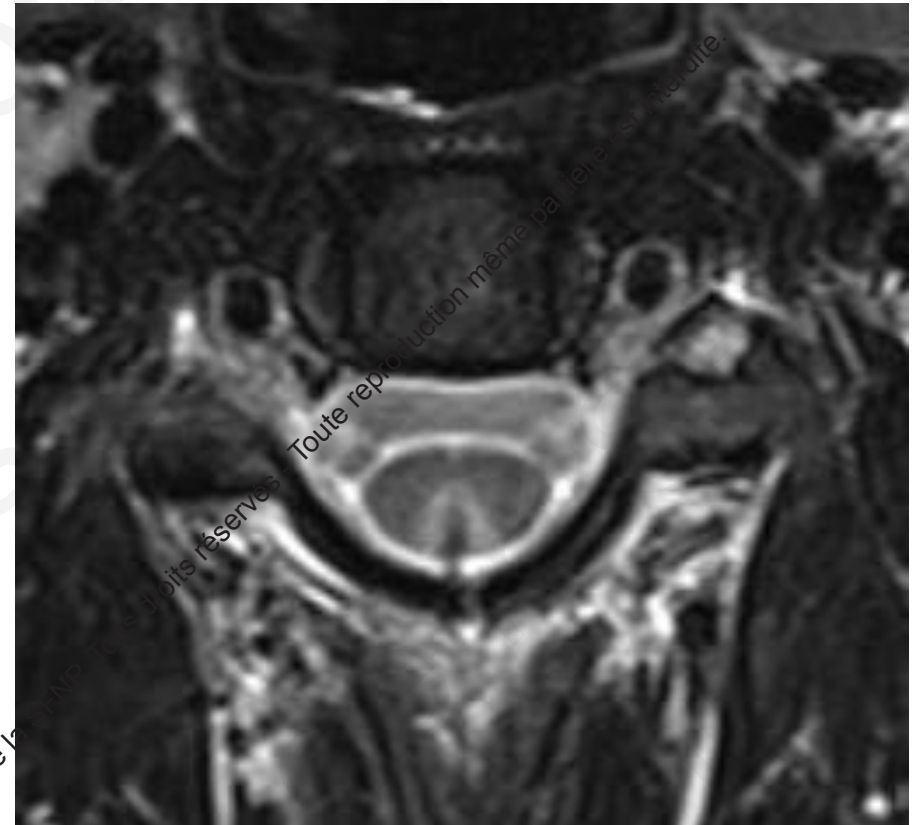
Conduction sensitive						
	Lat ms	Amp uV	Temp °C	Distance mm	VC m/s	I stim mA
Cubital Sensitif Droit						
Dig V - Poignet	2.00	6.3		95.0	47.5	32.2
Cubital Sensitif Gauche						
Dig V - Poignet	2.04	14.3		107	52.5	13.1
Médian Sensitif Droit						
Dig II - Poignet	2.46	22.4		115	46.7	16.3
Paume - Poignet	1.60	87.6		75.0	46.9	17.2
Médian Sensitif Gauche						
Dig II - Poignet	2.35	16.3		132	56.2	10.0
Paume - Poignet	1.32	59.9		78.0	59.1	16.3
Médian-Ulnaire Sensitif Droit						
Dig IV - Médian Poignet	2.98	0				17.2
Dig IV - Cubital Poignet	2.80	0.037			--	20.2
Musculocutané (MI) Sensitif Droit						
Jambe - Cheville	3.52	5.6	26.5	125	35.5	20.0
Musculocutané (MI) Sensitif Gauche						
Jambe - Cheville	3.55	7.1	26.5	122	34.1	26.6
Radial Sensitif Droit						
Avt Bras - 1er IOD	1.56	37.6		105	67.3	13.0
Radial Sensitif Gauche						
Avt Bras - 1er IOD	1.86	33.7		112	60.2	13.6
Sural (Saphène ext) Sensitif Droit						
Mi-jambe - Cheville	3.40	14.5	29.2	122	35.9	23.0
Sural (Saphène ext) Sensitif Gauche						
Mi-jambe - Cheville	3.38	16.0	27.0	120	35.5	30.8

Muscle	Activité Spontanée		Activité Volontaire	Notes
	Fib	Fasc	Recrutement	
Droit 1- Interosseux dorsal I	0	0	normal	
Droit Deltoïde moy	0	0	normal	
Gauche Deltoïde moy	0	0	normal	
Gauche 4- Court Abducteur du Pouce	0	0	normal	
Gauche 1- Interosseux dorsal I	0	0	normal	
Gauche 3- Gastrocnémien Int(Jumeau Med)	+	0	pauvre accéléré	
Droit 3- Gastrocnémien Int(Jumeau Med)	0	0	pauvre accéléré	
Gauche 1- Tibial Antérieur (Jambier Antérieur)	++	0	pas d'activité volontaire	
Droit 1- Tibial Antérieur (Jambier Antérieur)	+	0	pas d'activité volontaire	



Examens complémentaires

- IRM pan-médullaire : **Hypersignaux des cordons postérieurs** de C2 à C5
- Dosage sanguin :
 - **B12** : normale
 - **Homocystéine élevée** (28,5 $\mu\text{mol/l}$)
 - **B9** : normale



Suivi à 3 mois

- Traitement :
 - B12 quotidien pendant 10 jours puis hebdomadaire
 - Arrêt complet de l'intoxication
- Disparition :
 - Signe de Lhermitte
 - Ataxie proprioceptive
 - Déficit moteur et sensitif des membres supérieurs
- Persistance :
 - Steppage bilatéral (déficit moteur 1/5 TA et 3/5 TS)
 - Hypoesthésie distale des membres inférieurs
- Homocystéinémie normalisée



ENMG de suivi à 3 mois

Nerf	cubital						médian						fibulaire commun TA						FC pédieux		Tibia	
	droite			gauche			droite			gauche			droite			gauche			droite	gauche	droite	gauche
Paramètre	LD	Ampli	VCM	LD	Ampli	VCM	LD	Ampli	VCM	LD	Ampli	VCM	LD	Ampli	VCM	LD	Ampli	VCM	Ampli	Ampli	Ampli	Ampli
Initial	2,7	9,2		2,7	7,7	49,7	3,9	5,3	42,6	4,0	4,6	49,7	4,0	0,8	42,5	4,1	0,6	45,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Suivi	2,8	8,9		2,7	6,5	53,8	4,2	5,9		3,8	4,4	49,8	4,5	0,4	38,6	3,7	0,6	69,1	0,0	0,0	0,0	0,0

Nerf	cubital				médian doigt II				Fibulaire superficiel				sural			
	droite		gauche		droite		gauche		droite		gauche		droite		gauche	
Paramètre	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS	ampli	VCS
Initial	16,3	47,5	14,3	52,5	22,4	46,7	16,3	56,2	5,6	35,5	7,1	34,1	14,5	35,9	16,0	35,5
Suivi	13,6	45,7	10,9	47,9	21,7	50,4	25,1	57,0	6,3	35,9	6,6	37,0	9,4	44,9	11,0	38,3