



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES**

Prise en charge diagnostique des neuropathies périphériques  
(polyneuropathies et mononeuropathies multiples)

**Recommandations**

**Mai 2007**

L'argumentaire scientifique de ces recommandations est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de santé  
Service communication  
2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX  
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

# Sommaire

|  |           |
|--|-----------|
| <b>Abréviations</b> .....  | <b>2</b>  |
| <b>Recommandations</b> .....   | <b>3</b>  |
| <b>1. Introduction</b> .....   | <b>3</b>  |
| 1.1 Promoteur.....   | 3         |
| 1.2 Objectif principal .....   | 3         |
| 1.3 Limitation du thème .....  | 3         |
| 1.4 Patients concernés.....  | 4         |
| 1.5 Professionnels concernés .....   | 4         |
| 1.6 Gradation des recommandations .....  | 4         |
| <b>2. Quand suspecter une neuropathie périphérique ?</b> .....   | <b>4</b>  |
| 2.1 Sémiologie clinique.....   | 4         |
| 2.2 Examen clinique .....  | 6         |
| 2.3 Quelle recherche étiologique en première intention ?.....  | 7         |
| <b>3. Quels sont les principaux éléments typologiques, cliniques et électrophysiologiques ?</b> .....  | <b>8</b>  |
| <b>4. Quel protocole électrophysiologique ?</b> .....  | <b>9</b>  |
| <b>5. Quelles sont les indications de la biopsie nerveuse ?</b> .....  | <b>14</b> |
| <b>6. Pourquoi et comment surveiller l'apparition et l'évolution d'une polyneuropathie chez un patient ayant une « affection » potentiellement causale ?</b> ..... | <b>14</b> |
| 6.1 Diabète .....  | 14        |
| 6.2 Alcool.....  | 15        |
| 6.3 Insuffisance rénale chronique .....  | 15        |
| 6.4 Chimiothérapies anticancéreuses .....  | 16        |
| 6.5 Cas particulier de la thalidomide .....  | 16        |
| 6.6 Neuropathies héréditaires .....  | 17        |
| <b>Annexes</b> .....   | <b>18</b> |
| Annexe 1. Questionnaire DN4.....   | 18        |
| Annexe 2. Échelle MRC (Medical research council of Great Britain).....   | 19        |
| Annexe 3. Principes actifs associés aux NP .....   | 19        |
| Annexe 4. Questionnaire DETA, version française du CAGE.....   | 20        |
| Annexe 5. Toxiques et profession associée .....  | 20        |
| Annexe 6. Protocoles électrophysiologiques inscrits sur la liste des actes médicaux remboursables aux assurés sociaux (CCAM).....                                  | 21        |
| <b>Méthode <i>Recommandations pour la pratique clinique</i></b> .....  | <b>22</b> |
| <b>Liste des participants</b> .....  | <b>24</b> |
| Sociétés savantes et associations professionnelles .....   | 24        |
| Comité d'organisation .....  | 24        |
| Groupe de travail .....  | 24        |
| Groupe de lecture .....  | 24        |
| <b>Fiche descriptive</b> .....   | <b>26</b> |

## Abréviations

|      |  |
|------|--|
| CCNE | Comité national consultatif d'éthique  |
| CDA  | consommation déclarée d'alcool         |
| ENMG | électroneuromyographie                 |
| IRC  | insuffisance rénale chronique          |
| NP   | neuropathie périphérique               |
| PNP  | polyneuropathie                        |
| PRNC | polyradiculonévrite chronique          |
| RCP  | résumé des caractéristiques du produit |

# Recommandations

## 1. Introduction

### 1.1 Promoteur

Ce travail a été réalisé par la Haute Autorité de santé à la demande de l'Association des neurologues libéraux de langue française (ANLLF). Il propose des recommandations pour la prise en charge diagnostique des neuropathies périphériques (NP).

### 1.2 Objectif principal

L'objectif général de ce travail est de diminuer les errances diagnostiques en cas de suspicion de NP, notamment en :

- facilitant l'orientation des patients ;
- proposant aux patients une prise en charge diagnostique adaptée en fonction des différentes étiologies possibles.

### 1.3 Limitation du thème

Sous la dénomination de « neuropathies périphériques » est regroupé un ensemble d'atteintes neurologiques très polymorphes.

- Les mononeuropathies multiples désignent l'atteinte simultanée de plusieurs troncs nerveux. Cette atteinte est dispersée dans le temps, chaque nerf étant touché isolément, et elle aboutit à une répartition inégale, asymétrique des troubles, qui ne peut être analysée qu'en termes de nerfs périphériques. En relation avec des affections générales, les mononeuropathies multiples ne relèvent pas d'un mécanisme univoque, mais le rôle de l'ischémie est souvent prédominant.
- Les polyneuropathies (PNP) se distinguent par la symétrie des troubles neurologiques et leur prédominance distale, échappant à une systématisation tronculaire ou radiculaire. L'atteinte porte aussi bien sur les divers types de fibres sensibles, motrices, végétatives. On peut distinguer deux sous-groupes :
  - les polyneuropathies distales, prédominant aux membres inférieurs, traduisant habituellement un processus primitivement neuronal (l'étiologie peut se refléter dans une participation inégale des différents types de fibres) ;
  - les polyneuropathies proximales ou polyradiculonévrites. Elles se différencient des polyneuropathies distales par la diffusion des troubles neurologiques, qui atteignent aussi bien la racine que l'extrémité des membres et qui s'étendent aux muscles du tronc et aux nerfs crâniens. L'atteinte de la cellule de Schwann ou de la gaine de myéline paraît être le processus lésionnel unique ou prédominant.

Les neuropathies focales, les syndromes canaux et les radiculopathies ne sont pas abordés dans ces recommandations.

Ce travail s'articule autour des questions suivantes :

- Quand suspecter une NP ?
- Quels sont, pour le neurologue, les principaux éléments typologiques, cliniques et électrophysiologiques, préalables au diagnostic étiologique ?
- Quel protocole d'exploration électrophysiologique mettre en œuvre en cas de NP de cause non évidente ?
- Quelles sont les indications de la biopsie nerveuse ?
- Comment surveiller l'apparition et l'évolution d'une NP chez un patient ayant une affection potentiellement causale ?

## 1.4 Patients concernés

Les adultes et enfants chez lesquels une NP est suspectée.

## 1.5 Professionnels concernés

Selon les questions abordées, les professionnels concernés sont :

- les médecins de premier recours ;
- les diabétologues et endocrinologues ;
- les néphrologues (pratiquant la dialyse principalement) ;
- les neurologues spécialisés ou non en électromyographie.

## 1.6 Gradation des recommandations

Ce travail a été réalisé selon la méthode recommandations pour la pratique clinique<sup>1</sup>. Les recommandations proposées ont été classées en grade A, B ou C selon les modalités suivantes :

- une recommandation de grade A est fondée sur une preuve scientifique établie par des études de fort niveau de preuve : essais comparatifs randomisés de forte puissance et sans biais majeur et/ou méta-analyse d'essais comparatifs randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées (niveau de preuve 1) ;
- une recommandation de grade B est fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve : essais comparatifs randomisés de faible puissance, études comparatives non randomisées bien menées, études de cohorte (niveau de preuve 2) ;
- une recommandation de grade C est fondée sur des études de moindre niveau de preuve, comme des études cas-témoins (niveau de preuve 3), des études rétrospectives, des séries de cas (niveau de preuve 4).

En l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord professionnel au sein du groupe de travail réuni par la HAS, après consultation du groupe de lecture. Dans ce texte, les recommandations non gradées sont celles qui sont fondées sur un accord professionnel. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. Elle doit en revanche inciter à engager des études complémentaires.

## 2. Quand suspecter une neuropathie périphérique ?

Le tableau de NP est en général sensitivo-moteur et symétrique. Les manifestations sont la plupart du temps distales et symétriques et débutent aux membres inférieurs. Elles peuvent être moins fréquemment asymétriques, multifocales, débuter aux membres supérieurs. Les manifestations sensitives sont les plus fréquentes.

Il est possible de distinguer les motifs de consultation selon qu'ils correspondent plutôt à des symptômes (positifs ou négatifs, mais de sensibilité élevée et relativement fréquents) et selon leur niveau de spécificité. De manière usuelle, l'association des symptômes est la plus évocatrice de l'existence d'une NP.

### 2.1 Sémiologie clinique

Les NP peuvent se révéler par :

- des symptômes sensitifs positifs (paresthésies, dysesthésies, troubles sensitifs subjectifs distaux, douleurs) et négatifs (perte de sensibilité, troubles de l'équilibre) ;
- des symptômes moteurs positifs (crampes, fasciculations) et négatifs (faiblesse, amyotrophie, fatigue) ;

---

<sup>1</sup> cf. guide « Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France » publié par l'Anaes en 1999, téléchargeable sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

- de manière plus atypique par une manifestation dysautonomique ou l'apparition de troubles trophiques ;
- la constatation d'une aréflexie ostéotendineuse ou d'une hypoesthésie distale ou de pieds creux, lors d'un examen clinique systématique.

### ► Sémiologie clinique sensitive

Les symptômes sensitifs les plus fréquents sont les suivants :

- paresthésies (picotement, fourmillement, sensation de froid, etc., en l'absence de stimulation), dysesthésies (par exemple au contact des draps) et hypoesthésie localisée le plus souvent aux membres inférieurs ;
- douleurs souvent à prédominance nocturne, mal calmées par les antalgiques usuels (brûlures, froid douloureux, sensations d'étau, de piqûre ou de marche sur du gravier, parfois réveillés par le contact), notamment au niveau des membres inférieurs ; le questionnaire DN4 (cf. *annexe 1*) peut être utilisé pour diagnostiquer des douleurs neuropathiques ;
- troubles de l'équilibre majorés par la perte du contrôle visuel.

Parmi ces symptômes, les paresthésies, les douleurs et l'hypoesthésie ont la plus forte sensibilité. En complément, compte tenu de leur spécificité élevée, il est recommandé de rechercher les symptômes suivants : troubles sensitifs subjectifs distaux (tels engourdissement des extrémités ou impression de marcher sur du coton ou du sable, parfois sensation de chaleur ou de brûlure).

### ► Sémiologie clinique motrice

Le symptôme moteur le plus fréquent est la faiblesse musculaire, en particulier des loges antéro-externes des jambes se traduisant par un steppage.

En complément, compte tenu de leur spécificité élevée orientant vers certaines étiologies, il est recommandé de rechercher :

- une faiblesse proximale ou diffuse, orientant vers une polyradiculonévrite chronique ;
- des pieds creux, des orteils en griffe, orientant vers une neuropathie héréditaire ;
- des crampes musculaires au repos, des fasciculations et plus rarement une amyotrophie distale des membres supérieurs, orientant vers une neuropathie motrice.

### ► Symptômes neurovégétatifs

La sémiologie peut avoir une composante autonome, avec notamment les éléments suivants :

- malaises orthostatiques ou post-prandiaux ;
- troubles de la sudation ;
- troubles mictionnels ;
- troubles de l'érection et de l'éjaculation ;
- diarrhée motrice, sensation de plénitude gastrique ;
- symptômes trophiques ;
- apparition d'une hyperkératose puis d'une ulcération indolore aux points d'appui de la plante des pieds, signe le plus spécifique.

### ► Spécificités de l'enfant

Les circonstances de révélations chez l'enfant peuvent être particulières :

- troubles de l'écriture ;
- chez le nourrisson hypotonie aréflexique ;
- chez le petit enfant (< 4 ans) retard d'acquisition motrice, pieds plats valgus.

### ► Particularités de la polyradiculonévrite chronique (PRNC)

Étant donné ses implications thérapeutiques spécifiques, la présence de l'une des manifestations suivantes doit orienter vers une PRNC :

- déficit sensitivo-moteur diffus affectant les 4 membres ;

- déficit moteur proximal ;
- aréflexie diffuse ;
- troubles sensitifs débutant par les membres supérieurs ;
- atteinte associée d'un ou plusieurs nerfs crâniens ;
- évolution par poussées.

## 2.2 Examen clinique

En cas de suspicion de NP, l'examen clinique objective la présence de signes de neuropathie, précise leur distribution spatiale et oriente vers une typologie clinique particulière.

L'examen clinique doit être systématique chez tout patient porteur d'une affection ou suivant un traitement susceptible d'entraîner une NP, même si il ne se plaint d'aucun signe fonctionnel évocateur.

En complément de l'examen général<sup>2</sup>, l'examen neurologique doit évaluer :

- la force globale et segmentaire, aux 4 membres, distale et proximale (avec cotation de 0 à 5 (cf. échelle MRC en *annexe 2*) ;
- les réflexes ostéotendineux achilléens, rotuliens, bicipitiaux, tricipitiaux, stylo-radiaux et cubito-pronateurs ;
- les différents types de sensibilité : à la température, à la douleur, au toucher (notamment avec un monofilament de Nylon de calibre 5,07, c'est-à-dire correspondant à l'application d'une force de 10 grammes lorsqu'il est courbé) (grade A), à la mobilisation des articulations et à la vibration (le diapason doit être appliqué jusqu'au gros orteil).  
Pour la sensibilité à la douleur, il est recommandé de rechercher :
  - une allodynie (douleur déclenchée par une stimulation normalement non douloureuse) ;
  - une hyperalgésie (réponse exagérée à une stimulation normalement douloureuse) ;
  - une hyperpathie (réponse exagérée, parfois explosive, à un stimulus répétitif dont le seuil est augmenté).
- la position debout, pieds joints, yeux ouverts puis fermés, à la recherche d'une instabilité par déficit proprioceptif (Romberg) ;
- les nerfs crâniens.

Afin de rechercher une participation dysautonomique, il est recommandé que l'examen neurologique comprenne également des tests dysautonomiques en commençant par une épreuve d'orthostatisme avec mesure des pressions artérielles couché puis debout (recherche d'une hypotension orthostatique en tenant compte des facteurs iatrogènes).

En cas de symptômes dysautonomiques ou dans un contexte de NP à risque dysautonomique (NP avec atteinte des petites fibres : diabète, amylose, etc.), sont utilisés des tests plus sensibles, dont la réalisation requiert un enregistrement électrocardiographique (l'appareil utilisé pour l'électroneuromyographie [ENMG] peut également être utilisé) :

- examen de la variation de la fréquence cardiaque au cours d'une épreuve de respiration profonde ;

---

<sup>2</sup> L'examen général recherche notamment des signes pouvant avoir une valeur d'orientation étiologique devant une neuropathie prévalente :

- des déformations squelettiques et articulaires (pied varus équin, en griffe ; cyphoscoliose ; pieds plats valgus chez l'enfant de moins de 5 ans) ;
- une atteinte ophtalmique (sécheresse conjonctivale, modifications pupillaires, cataracte, atrophie optique, uvéite) ;
- une hypertrophie nerveuse, également plus fréquente dans les neuropathies héréditaires, des lésions cutanées ;
- une arthrite ;
- une sécheresse des muqueuses ;
- une hépatomégalie ;
- une splénomégalie ;
- des adénopathies ;
- une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (palper les pouls périphériques et ausculter les artères fémorales chez les patients alcool-tabagiques).



- épreuve d'orthostatisme avec mesure de la variation de la fréquence cardiaque (rapport 30/15) ;
- épreuve de Valsalva avec mesure de la variation de la fréquence cardiaque.

Deux tests anormaux sont requis pour valider l'existence d'une dysautonomie. L'interprétation est fonction de l'âge et des traitements concomitants (par ex. bêta-bloquants).

### ► Diagnostic différentiel

Il faut éliminer un autre syndrome neurologique témoignant d'une atteinte du système nerveux central (pyramidal et extra-pyramidal, cordonal postérieur par lésion médullaire, cérébelleux). En cas d'incertitude du diagnostic clinique, un avis neurologique doit être demandé.

En cas de troubles sensitifs limités aux membres inférieurs, il faut veiller à distinguer une pathologie radiculo-médullaire lombaire d'une NP débutante à l'aide d'une ENMG.

## 2.3 Quelle recherche étiologique en première intention ?

Il est recommandé que l'interrogatoire comprenne des questions sur :

- l'existence d'un diabète en cours de traitement, son équilibre, ses complications et son ancienneté ;
- la consommation déclarée d'alcool (CDA)<sup>3</sup> : recherche d'une consommation régulière et excessive d'alcool (> 30 g/j<sup>4</sup> c'est-à-dire d'après l'OMS 3 verres/j pour un homme et 2 verres/j pour une femme), notamment dans un contexte de troubles nutritionnels (alcoolocarentiel). Pour faciliter le diagnostic de consommation problématique d'alcool, il est recommandé d'utiliser un questionnaire validé<sup>5</sup> ;
- une éventuelle affection en cours de traitement et notamment la prise de médicaments, afin d'identifier les produits potentiellement neurotoxiques (vincristine, cisplatine, vinblastine, doxybutine, isoniazide, métronidazole, éthambutol, nitrofurantoïne, colistine, dapsonne, traitement antipaludéen, traitements antirétroviraux, etc.) (cf. *annexe 3*) ; il est recommandé en cas d'incertitude de se reporter au résumé des caractéristiques du produit (RCP) ;
- des éventuels antécédents familiaux de neuropathie ;
- un syndrome d'immunodéficience acquise (sida) ;
- une maladie systémique ;
- un cancer, une hémopathie ;
- une hypothyroïdie ;
- une insuffisance rénale chronique ;
- une hépatite ou une situation à risque ;
- une exposition passée ou actuelle à des agents neurotoxiques soit dans l'environnement soit dans l'alimentation (plomb<sup>6</sup>, mercure<sup>7</sup>, polyacrylamide<sup>8</sup>, etc.) ;
- la notion de séjours prolongés en pays tropicaux (lèpre, maladie de Chagas, etc.).

### ► Bilan biologique

En dehors de toute étiologie évidente, le bilan biologique à réaliser en 1<sup>re</sup> intention comprend les examens suivants :

- glycémie à jeun (recherche d'un diabète) ;

<sup>3</sup> La CDA est évaluée en nombre de « verres standard » ou UIA (unité internationale d'alcool) contenant 10 g d'alcool pur.

<sup>4</sup> 10 grammes d'alcool = 1 verre de vin (à 12° - 10 cl) = 1 verre de pastis (à 45° - 2,5 cl) = 1 verre de whisky (à 45° - 2,5 cl) = 1 verre de champagne (à 12° - 10 cl) = 1 apéritif (à 18° - 7 cl) = 1 verre de bière (à 5° - 25 cl).

<sup>5</sup> Le questionnaire DETA (cf. *annexe 4*) est un instrument validé et standardisé qui permet d'évaluer la consommation alcoolique du patient. Un score supérieur ou égal à 2 avec ce questionnaire est en faveur d'un usage nocif ou d'une alcoolodépendance (cf. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Orientation diagnostique et prise en charge, au décours d'une intoxication éthylique aiguë, des patients admis aux urgences des établissements de soins. Paris : Anaes 2001).

<sup>6</sup> cf. éléments de repérage des patients à risque de saturnisme in Société française de pédiatrie et Société française de santé publique, avec la participation de l'Anaes. Intoxication par le plomb de l'enfant et de la femme enceinte. Prévention et prise en charge médico-sociale. Conférence de consensus. Paris : Anaes 2003

<sup>7</sup> Notamment pour la consommation des poissons de rivière dans certaines régions françaises telles que la Guyane (prospection aurifère).

<sup>8</sup> cf. liste de neurotoxiques potentiels dans le cadre du travail en *annexe 5*.

- numération formule sanguine (recherche d'une anémie, d'une macrocytose, d'une hémopathie maligne) ;
- gamma-glutamyl transférases, volume globulaire moyen (recherche d'une consommation problématique d'alcool)<sup>9</sup> ;
- transaminases (recherche d'une hépatite) ;
- créatininémie et débit de filtration glomérulaire estimé par la formule de Cockcroft et Gault (recherche d'une insuffisance rénale) ;
- protéine C réactive ou vitesse de sédimentation (recherche d'un syndrome inflammatoire, d'une hémopathie maligne) ;
- thyroïdostimuline hypophysaire (recherche d'une hypothyroïdie).

### ► Quand demander un avis neurologique et un examen électrophysiologique ?

L'ENMG n'est pas recommandée en première intention.

Il est recommandé de demander un avis neurologique et une ENMG pour toute suspicion de NP lorsque le diagnostic ne peut être affirmé cliniquement, notamment en cas de discordance entre le tableau clinique ou son évolution et l'étiologie supposée, par exemple :

- en cas d'apparition d'une PNP chez un diabétique considéré comme bien équilibré ou d'une neuropathie à prédominance motrice ;
- en cas d'apparition d'une PNP à prédominance motrice ou sensitive ataxiante chez un consommateur d'alcool ou en cas d'apparition d'une PNP sans évidence de trouble nutritionnel ou carenciel ;
- en cas de survenue d'une NP sensiblement différente de la PNP attendue avec un médicament et notamment une chimiothérapie anticancéreuse (cf. RCP) car la PNP peut être due au cancer lui-même ;
- plus généralement s'il est possible qu'une autre étiologie soit responsable du tableau observé.

Il n'est pas nécessaire de demander un avis neurologique et une ENMG lorsque le diagnostic est posé de manière suffisamment explicite par la clinique, qu'une étiologie peut raisonnablement être avancée et lorsqu'il existe une concordance entre les signes cliniques (type, mode évolutif et sévérité) et l'étiologie supposée de la maladie, par exemple :

- en cas de polyneuropathie sensitive distale survenant dans le cadre d'un protocole de chimiothérapie anticancéreuse (à adapter en fonction des produits utilisés en tenant compte du RCP) ;
- en cas de NP à prédominance de signes sensitifs positifs (paresthésies, dysesthésies, troubles sensitifs subjectifs distaux, douleurs) ou avec une composante autonome chez un patient diabétique ;
- en cas de PNP sensitivo-motrice distale chez un patient alcoolique.

## 3. Quels sont les principaux éléments typologiques, cliniques et électrophysiologiques ?

Les critères de classification disponibles renvoient, selon les classifications utilisées, à l'évolutivité préférentielle de la NP (aiguë, subaiguë, chronique), aux résultats de l'ENMG (qui peuvent être compatibles avec une axonopathie, une NP motrice ou une NP sensitive) et au(x) type(s) de fibre(s) atteinte(s). Le *tableau 1* propose une classification jugée pertinente par le groupe de travail de l'ensemble de ces critères.

<sup>9</sup> Dans un 2<sup>e</sup> temps, en vue d'approfondir le repérage, il est possible de recourir à un dosage de la transferrine désialylée, plus spécifique que le dosage des gamma-glutamyl transférases.

## 4. Quel protocole électrophysiologique ?

Le protocole électrophysiologique ne peut être que la suite d'un examen clinique orienté du système nerveux périphérique et des muscles, qu'il prolonge dans ses différentes dimensions (étude de la motricité, de la sensibilité et des réflexes).

L'ENMG est du ressort des spécialistes et exige une pratique régulière.

Aucun examen électrophysiologique n'est justifié sans un examen clinique préalable et adapté.

Les objectifs généraux de l'ENMG sont de caractériser la NP en termes de :

- topographie des atteintes :
  - distales et/ou proximales,
  - membres inférieurs et/ou supérieurs,
  - caractère symétrique ou asymétrique ;
- prédominance motrice ou sensitive ;
- identification d'une axonopathie, d'une myélinopathie ou d'une neuronopathie ;
- mise en évidence d'une éventuelle :
  - atteinte multitronculaire,
  - démyélinisation multifocale ou homogène, à prédominance distale ou proximale ;
- sévérité de l'atteinte (par exemple baisse des amplitudes des réponses motrices et ou sensitives, activité spontanée évoquant une perte axonale évolutive).

Il est recommandé de conduire le protocole de sorte que le nombre total, la nature, l'ordre et la localisation des examens électrophysiologiques à réaliser pour un patient déterminé soient toujours :

- cohérents avec les données de l'anamnèse et de l'examen clinique préalable ;
- adaptés au fur et à mesure en fonction des résultats obtenus successivement (l'ENMG est étendue de manière progressive : ainsi, il convient d'examiner les membres supérieurs en cas de perte axonale marquée des membres inférieurs ne permettant pas d'identifier des indices de myélinopathie) ;
- suffisants pour apporter une aide substantielle au diagnostic, concernant la localisation, le type, la sévérité, la cause connue ou préalable, l'évolution possible des lésions neurologiques ;
- limités au recueil des données utiles sans occasionner pour le patient de gêne disproportionnée au regard du bénéfice diagnostique attendu (par exemple en limitant les examens de détection à l'aiguille).

L'évaluation et la surveillance d'une PNP cliniquement nette, homogène, symétrique et de cause identifiée (diabète, insuffisance rénale, traitement neurotoxique) ne nécessitent pas systématiquement une ENMG (cf. *chapitre 6*). Lorsqu'une ENMG est indiquée, un **protocole court** est alors recommandé (étude de 2 à 4 nerfs moteurs, de 2 à 4 nerfs sensitifs et de 2 ou 3 muscles).

Si les résultats sont discordants par rapport aux données cliniques, il est recommandé de poursuivre l'évaluation par un **protocole plus complet**.

L'exploration est à adapter selon le contexte et la clinique et en fonction des objectifs mentionnés ci-dessus. L'étude des vitesses de conduction motrice peut comporter vitesse tronculaire, latence distale, latence des ondes tardives, dépistage de blocs de conduction, amplitude et aspect des réponses motrices ; l'étude de la conduction des segments proximaux des nerfs peut être menée au niveau des membres supérieurs et inférieurs et des deux côtés. L'étude des vitesses de conduction sensitive (vitesse de conduction et amplitude des potentiels sensitifs) peut être menée au niveau des membres supérieurs et inférieurs et des deux côtés.

L'étude électromyographique de détection à l'aiguille d'au moins 2 muscles, étendue en fonction de la clinique, permet :

- de dépister une atteinte axonale motrice infraclinique ;
- d'apprécier son évolutivité subaiguë ou chronique, en fonction de l'amplitude, de l'aspect des potentiels, et de l'existence ou non d'une activité spontanée de dénervation.

### ► ENMG et douleur

Au-delà du fait que le praticien a une obligation d'information dans le cadre de la loi du 4 mars 2002, une étude a montré qu'une information préalable semblait réduire la douleur induite par l'ENMG. Il est recommandé d'informer le patient sur le caractère potentiellement douloureux de l'examen.

La littérature ne permet pas de recommander un traitement médicamenteux préventif. En pratique, il est recommandé :

- de justifier l'examen en perspective avec les symptômes ;
- de réduire au minimum le nombre de chocs électriques et l'intensité de stimulation ;
- d'avoir une constante empathie avec le patient pendant toute la durée de l'examen.

**Tableau 1.** Orientation du diagnostic en fonction de l'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'ENMG : **formes aiguës** (jusqu'à 4 semaines).

| Anamnèse et clinique compatibles avec une                      | Axonopathie   | ENMG compatible            |                       |                         |
|--|---|----------------------------|-----------------------|-------------------------|
|  |   | Myélinopathie              | Neuronopathie motrice | Neuronopathie sensitive |
| Atteinte à prédominance motrice                                | Porphyrie<br>Décompensation aiguë d'une NP alcoolocarentielle<br>NP de réanimation  | Syndrome GB<br>Diphthérie  | PAA                   |                         |
| Atteinte à prédominance sensitive ataxiante                    |   | Syndrome de Miller-Fisher. |                       | NP paranéoplasique      |
| Atteinte des petites fibres et/ou du système nerveux végétatif | Déséquilibre glycémique chez le diabétique<br>Pandysautonomie aiguë<br>Vascularite nécrosante<br>Intoxication aiguë (sels de lithium, arsenic, thallium etc.) |                            |                       |                         |

NP = neuropathie périphérique ; GB = Guillain-Barré ; ENMG = électroneuromyographie ; PAA = poliomyélite antérieure aiguë.

**Tableau 1 (suite).** Orientation du diagnostic en fonction de l'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'ENMG : polyneuropathie et mononeuropathie multiples : **formes subaiguës** (> 4 semaines jusqu'à 6 mois).

| Anamnèse et clinique compatibles avec une                      | Axonopathie   | ENMG compatible               |                       |  |
|--|---|-------------------------------|-----------------------|--|
|  |   | Myélinopathie                 | Neuronopathie motrice | Neuronopathie sensitive  |
| Atteinte à prédominance motrice                                | Saturnisme  | PRNC<br>Plasmocytome<br>POEMS |                       |  |
| Atteinte à prédominance sensitive ataxiante                    |   | PRNC                          |                       | NP paranéoplasique<br>Gougerot-Sjögren<br>Intoxication (cisplatine, vit. B6) |
| Atteinte des petites fibres et/ou du système nerveux végétatif | NP médicamenteuse<br>Amylose<br>NP diabétique<br>NP alcoolocarentielle<br>NP symétrique distale du sida<br>NP toxique   |                               |                       |  |
| Mononeuropathie multiple                                       | PAN<br>Autres maladies systémiques (PR, Gougerot-Sjögren, Churg-Strauss, lupus, VIH, etc.)<br>Sarcoïdose<br>Lèpre<br>Hémopathie maligne<br>Cryoglobulinémie<br>Hépatite C | NMBC<br>HNPP                  |                       |  |

NP = neuropathie périphérique ; ENMG = électroneuromyographie ; PRNC = polyradiculonévrite chronique ; NMBC = neuropathie multifocale (motrice ou sensitivo-motrice) avec bloc de conduction ; HNPP = neuropathie héréditaire avec hypersensibilité nerveuse à la pression ; POEMS = *peripheral neuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal plasmaproliferative disorder, skin changes*.

**Tableau 1 (suite).** Orientation du diagnostic en fonction de l'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'ENMG : **NP chroniques** (> 6 mois).

| Anamnèse et clinique compatibles avec une                                   | ENMG compatible avec  |                                    |   |                                   |
|---|---|------------------------------------|---|-----------------------------------|
|   | Axonopathie   | Myélinopathie                      | Neuronopathie motrice   | Neuronopathie sensitive           |
| Atteinte à prédominance motrice   | Charcot-Marie-Tooth type 2  | PRNC<br>Charcot-Marie-Tooth type 1 | Charcot-Marie-Tooth (forme spinale)<br>Amyotrophies spinales chroniques |                                   |
| Atteinte à prédominance sensitive ataxiante                                 | Diabète (prédominance axonale)  | PRNC<br>Paraprotéinémie IgM        |   | Friedreich<br>Mitochondriopathies |
| Atteinte à prédominance sensitive autre (douloureuse, paresthésiante, etc.) | IRC, diabète<br>NP iatrogène (dapsons, thalidomide, isoniazide, amiodarone, etc.)   |                                    |   |                                   |
| Atteinte des petites fibres et/ou du système nerveux végétatif              | Amylose acquise ou familiale<br>Diabète   | NP sensitive héréditaire (rare)    |   | NP sensitive héréditaire (rare)   |
| Mononeuropathie multiple  | Vascularite nerveuse isolée<br>Autres maladies systémiques (lupus, Gougerot-Sjögren, etc.)<br>Sarcoidose<br>Lèpre<br>Hémopathie maligne<br>Cryoglobulinémie<br>Hépatite C | NMBC<br>HNPP                       |   |                                   |

NP = neuropathie périphérique ; ENMG = électroneuromyographie ; PRNC = polyradiculonévrite chronique ; HNPP = neuropathie héréditaire avec hypersensibilité nerveuse à la pression ; NMBC = neuropathie multifocale (motrice ou sensitivo-motrice) avec bloc de conduction.

## 5. Quelles sont les indications de la biopsie nerveuse ?

La biopsie nerveuse est un examen qui doit être réalisé dans un laboratoire hautement spécialisé et par un médecin ayant validé une formation spécifique. Elle doit être limitée aux situations où un recueil de données est utile sans occasionner pour le patient une gêne disproportionnée par rapport au bénéfice diagnostique attendu.

### ► La biopsie nerveuse est utile si :

- elle peut permettre d'identifier les causes de PNP pour lesquelles un traitement ou une modification de la prise en charge peut être proposé au patient ;
- elle peut permettre de préciser l'étiologie ou le mécanisme d'une PNP.

### ► La biopsie nerveuse n'est pas utile si :

- le diagnostic étiologique est établi par le bilan clinique, biologique et l'ENMG et si le praticien veut simplement confirmer le diagnostic.

### ► Indications de la biopsie nerveuse

La biopsie nerveuse est indiquée dans les NP qui n'ont pu être classées de manière tranchée par l'ENMG et ne peuvent être affirmées autrement, et qui amènent à suspecter les pathologies suivantes :

- pathologie interstitielle : amylose, sarcoïdose, lèpre, lymphome, etc. ;
- vascularites ;
- suspicion de PRNC atypique, c'est-à-dire devant un tableau de neuropathie chronique sans cause apparente et avec suspicion d'atteinte démyélinisante ;
- formes très rares de neuropathie héréditaire pour lesquelles le diagnostic par biologie moléculaire est complexe ou en l'absence d'anomalie génétique diagnostiquée par la biologie moléculaire, et à condition que la prise en charge puisse être modifiée ;
- ainsi que tout tableau douloureux et très invalidant de début récent ou qui continue à progresser, sans étiologie définie.

### ► Chez l'enfant, la biopsie nerveuse peut être indiquée :

- devant un tableau clinique d'encéphalopathie évolutive de cause inconnue associée à une neuropathie axonale ;
- devant un tableau conduisant à suspecter une hypomyélinisation congénitale ou une neuropathie amyélinique compte tenu de l'absence de gène identifiable.

## 6. Pourquoi et comment surveiller l'apparition et l'évolution d'une polyneuropathie chez un patient ayant une « affection » potentiellement causale ?

Cette question concerne la surveillance et le suivi par un médecin non spécialiste (non neurologue).

### 6.1 Diabète

#### ► Pourquoi ?

Il est recommandé de :

- prévenir le risque d'ulcération plantaire (éducation) ;
- dépister une neuropathie autonome pour une adaptation optimale du traitement du diabète ;
- prévenir les douleurs neuropathiques ;
- traiter les douleurs neuropathiques.



### ► Comment ?

Il est recommandé de réaliser annuellement un examen neurologique (cf. *chapitre 2*) comprenant :

- une évaluation des signes fonctionnels (en particulier sensitifs et dysautonomiques) ;
- une évaluation des réflexes achilléens et des sensibilités par monofilament de Nylon de calibre 5,07 correspondant à l'application d'une force de 10 grammes (grade A) et diapason ;
- une recherche soigneuse des troubles trophiques.
- une évaluation de la fonction autonome cardio-vasculaire (cf. tests dysautonomiques).

### ► Quand faire appel à un neurologue ?

Il est recommandé que le médecin de premier recours (médecin traitant, endocrinologue) adresse le patient pour avis neurologique dès lors qu'il existe un doute diagnostique, en particulier en cas de :

- mononeuropathie des paires crâniennes ;
- neuropathie des membres supérieurs ;
- neuropathie sévère apparaissant de manière aiguë chez des patients diabétiques de type 1 de moins de 10 ans d'évolution et considérés comme bien équilibrés ;
- formes amyotrophiques (et plus généralement à prédominance motrice) ;
- formes asymétriques ;
- formes d'évolution inhabituellement rapide.

## 6.2 Alcool

### ► Pourquoi ?

- Les NP alcooliques doivent bénéficier d'un diagnostic précoce.
- Associée à une carence vitaminique ou nutritionnelle aiguë, la NP peut être améliorée par l'abstinence et par une nutrition adaptée.
- Le sevrage alcoolique (pour les alcoolodépendants) et la suppression de l'alcool (pour les consommateurs en mésusage sans dépendance) permettent une bonne récupération de la NP, qui a d'autant plus de chance de guérir qu'ils sont plus précoces.

### ► Comment ?

La surveillance clinique à la recherche d'une PNP est réalisée par le médecin traitant.

Un avis spécialisé neurologique est recommandé pour évaluer le degré de la neuropathie et la nécessité d'éventuels examens complémentaires s'il existe :

- une discordance entre le tableau clinique, l'étiologie supposée et l'évolution ;
- la possibilité d'une autre étiologie responsable du tableau clinique.

## 6.3 Insuffisance rénale chronique

### ► Pourquoi ?

La survenue d'une NP peut correspondre à une aggravation et amener à modifier la prise en charge du patient.

### ► Comment ?

Il est recommandé de rechercher l'existence de signes et de symptômes à chaque visite de routine lors de la surveillance rénale.

Dans un contexte d'insuffisance rénale chronique (IRC) sans perspective de dialyse, il n'est pas recommandé de réaliser d'ENMG, sauf suspicion d'une autre étiologie. En revanche, une ENMG de référence est recommandée avant de débiter une dialyse.

Au stade de la dialyse, il est recommandé de réaliser une ENMG dans les situations suivantes :

- dans un contexte d'altération de l'état général ou en l'absence d'explication ;

- avant transplantation (l'ENMG fait partie du bilan prégreffe) ;
- en cas de symptomatologie du canal carpien.

## 6.4 Chimiothérapies anticancéreuses

### ► Pourquoi ?

La survenue d'une NP, relativement prévisible avec certains anticancéreux, et le risque d'aggravation d'une NP préexistante doivent faire l'objet d'une information du patient et peuvent amener à modifier sa prise en charge thérapeutique. L'enquête doit être minutieuse et pouvoir faire la part entre une NP liée à l'usage des anticancéreux et une NP préexistante ou liée à l'affection cancéreuse (paranéoplasique, compression, infiltration).

### ► Comment ?

La surveillance clinique (symptômes et examens cliniques simples) est réalisée par l'oncologue et par le médecin traitant ainsi que, le cas échéant, par les professionnels assurant la prise en charge à domicile. La survenue possible voire fréquente, d'une NP étant bien documentée pour les produits concernés, il est recommandé que les modalités de prise en charge fassent l'objet d'un protocole de prise en charge spécifique et prenant en compte les mentions portées au RCP, notamment lorsque le patient est soigné à domicile.

Les bénéfices et les risques du traitement doivent faire l'objet d'une discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire.

Le traitement doit être poursuivi tant que les bénéfices escomptés sont supérieurs au risque d'un handicap insupportable. L'avis du patient doit être pris en compte.

Un avis neurologique est recommandé lorsque la NP attendue est sévère et handicapante et que cet effet indésirable doit être mis en balance avec les bénéfices attendus de la chimiothérapie sur la maladie cancéreuse ; dans ce cas, une ENMG de référence est recommandée avant la mise en œuvre de la chimiothérapie.

La surveillance neurologique s'exerce de manière itérative et programmée (en fonction du protocole de chimiothérapie) : elle évalue en particulier les pertes axonales (amplitude des réponses réflexes, motrices, sensitives, et tracés EMG des muscles distaux) et la progression des lésions potentiellement invalidantes et contribue à indiquer à quel moment le traitement peut entraîner un handicap important.

L'avis neurologique peut amener l'oncologue à suspendre temporairement ou définitivement le traitement.

Un avis neurologique et une ENMG sont recommandés lorsqu'une étiologie alternative peut être discutée, en particulier si la NP peut être liée à l'affection cancéreuse en elle-même.

## 6.5 Cas particulier de la thalidomide

La conduite à tenir est précisée dans le RCP<sup>10</sup>.

### ► À la mise en route du traitement ou au plus tard 1 mois après le début du traitement

Il est recommandé de réaliser un examen neurologique autant que possible avant la mise en route du traitement. Cet examen neurologique comprend un examen neurologique clinique et un examen ENMG standardisé.

L'ENMG privilégie une mesure de l'amplitude des potentiels d'action sensitifs et des potentiels évoqués moteurs plus que les vitesses de conduction nerveuse. Les nerfs à explorer

<sup>10</sup> <http://agmed.sante.gouv.fr/htm/5/atu/rcp/rthali.pdf>

impérativement sont :

- aux membres supérieurs d'un côté (toujours le même) le nerf médian sensitif et moteur. S'il y a un doute sur une pathologie associée, le côté controlatéral et le nerf cubital sont à explorer ;
- aux membres inférieurs, les 2 nerfs sciatiques poplités externes moteurs et les 2 nerfs saphènes externes sensitifs.

#### ► Au cours de traitement

Il est recommandé d'effectuer un examen neurologique clinique tous les 3 mois au minimum à la recherche de signes d'appel d'une NP. Ces troubles neurologiques seront recherchés avec d'autant plus de soin que le patient est porteur d'une NP préexistante ou en cas d'association à d'autres médicaments ayant un potentiel neurotoxique.

Un nouvel examen neurophysiologique réalisé selon les mêmes modalités sera pratiqué à 6 mois puis tous les ans ou en cas de survenue d'anomalie clinique, paresthésies ou troubles sensitifs objectifs.

## 6.6 Neuropathies héréditaires

Les neuropathies héréditaires sont essentiellement du ressort du neurologue. Deux questions se posent :

- le diagnostic présymptomatique chez les apparentés d'un sujet atteint ;
- le repérage précoce de troubles à type de NP chez une personne ayant des antécédents familiaux.

Concernant le diagnostic présymptomatique et si l'on se réfère aux recherches génétiques, pour le Comité consultatif national d'éthique (CCNE), l'information initiale des apparentés sur la maladie et sur l'opportunité d'une recherche génétique relève de l'initiative du patient lui-même (le probant). Le médecin ne prend l'initiative de contacter les membres de la famille que si le patient le lui demande. Le cas échéant, un conseil génétique est apporté dans un second temps par une équipe spécialisée (dans le cadre d'une consultation médicale individuelle) et porte notamment sur l'intérêt et les limites du diagnostic génétique (différences entre génotype et phénotype), sur l'évolutivité prévisible de la maladie (fonction des antécédents familiaux) et sur les différentes options thérapeutiques.

Il est rappelé que, pour les mineurs, le cadre réglementaire indique que les examens des caractéristiques génétiques ne peuvent être réalisés que si les mineurs ou leurs familles peuvent personnellement bénéficier de mesures préventives ou curatives immédiates (c'est-à-dire avant leur majorité). Par ailleurs, d'après le CCNE, une recherche génétique ne doit être entreprise que si la maladie liée à ce génotype peut se déclarer avant 18 ans ou si l'enfant peut bénéficier de mesures préventives avant 18 ans.

Les mêmes dispositions sont proposées lorsque le diagnostic présymptomatique s'appuie sur le génotype (test de biologie moléculaire lorsqu'il est réalisable) ou le phénotype (ENMG).

Le repérage des premiers signes dans un contexte familial doit amener à adresser le patient à un neurologue pour avis.

# Annexes

## Annexe 1. Questionnaire DN4<sup>11</sup>

Ce questionnaire permet de diagnostiquer les douleurs neuropathiques. Il est administré par le praticien pendant la consultation. La réponse positive à chaque item est cotée 1 et la réponse négative est cotée 0. Le score maximum est de 10 et le diagnostic de la douleur neuropathique est posé à partir d'un score de 4/10.

### Interrogatoire du patient

Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

1. **Brûlure**
2. **Sensation de froid douloureux**
3. **Décharges électriques**

Question 2 : La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

1. **Fourmillements**
2. **Picotements**
3. **Engourdissement**
4. **Démangeaisons**

### Examen du patient

Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence ?

1. **Hypoesthésie du tact**
2. **Hypoesthésie à la piqûre**

Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

1. **Le frottement**

<sup>11</sup> Bouhassira D et al Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). Pain 2005. 114 ; 29 – 36.

## Annexe 2. Échelle MRC (Medical research council of Great Britain)

Classification internationale qui permet de coter le déficit moteur sur une échelle de 0 à 5.

5. Force normale
4. Capacité de lutter contre la pesanteur et contre une résistance
3. Capacité de lutter contre la pesanteur mais non contre une résistance
2. Possibilité de mouvement, une fois éliminée la pesanteur
1. Ébauche de mouvement
0. Aucun mouvement

## Annexe 3. Principes actifs associés aux NP

| Nom de classe             | Dénomination commune internationale (DCI)   |
|---------------------------|---|
| <b>Antimitotiques</b>     | Vincristine, cisplatine, vinblastine, doxyrobutine, taxoiodes   |
| <b>Antibiotiques</b>      | Isoniazide, métronidazole, éthambutol, nitrofurantoïne, colistine                                     |
| <b>Antiviraux</b>         | Analogues nucléosidiques (ex. didanosine, zalcitabine, stavudine, etc.) interféron alpha, tenofovir   |
| <b>Antiarythmiques</b>    | Amiodarone  |
| <b>Antirhumatismaux</b>   | Sels d'or, D-Pénicillamine, colchicine  |
| <b>Immunosuppresseurs</b> | Ciclosporine  |
| <b>Hématologie</b>        | Thalidomide, bortezomib   |
| <b>Antipsychotiques</b>   | Lithium   |
| <b>Antiépileptiques</b>   | Phénytoïne  |
| <b>Antilépreux</b>        | Dapsone   |
| <b>Antituberculeux</b>    | Isoniazide  |
| <b>Autres</b>             | Almitrine, vitamine B6 en excès, cimétidine, disulfiram, infliximab, miglustat, montélukast, statines |

#### Annexe 4. Questionnaire DETA, version française du CAGE

Il s'agit d'un questionnaire de dépistage en 4 questions portant sur la vie entière du sujet. Deux réponses positives ou plus sont en faveur d'un mésusage d'alcool, usage nocif ou dépendance, présent ou passé. Il peut être utilisé comme autoquestionnaire ou être posé lors d'un entretien.

Les 4 questions sont les suivantes :

1. Avez-vous déjà ressenti le besoin de **D**iminuer votre consommation de boissons alcoolisées ?
2. Votre **E**ntourage vous a-t-il déjà fait des remarques sur votre consommation ?
3. Avez-vous déjà eu l'impression que vous buviez **T**rop ?
4. Avez-vous déjà eu besoin d'**A**lcool dès le matin pour vous sentir en forme ?

#### Annexe 5. Toxiques et profession associée

| Classe du Toxique           | Nature du toxique | Profession                             |
|-----------------------------|-------------------|--|
| <b>Métaux</b>               | Plomb             | Manufacturiers<br>Peintres<br>Armurier |
|                             | Arsenic           | Teinturiers<br>Peintres                |
|                             | Thallium          |  |
| <b>Toxiques industriels</b> | Mercure           |  |
|                             | Organophosphorés  | Agriculteurs                           |
|                             | Trichloroéthylène | Nettoyage                              |
|                             | Hexacarbones      | Peintres.                              |
|                             | Acrylamide        | Industrie du plastique                 |

## **Annexe 6. Protocoles électrophysiologiques inscrits sur la liste des actes médicaux remboursables aux assurés sociaux (CCAM)**

- AHQP003 : Mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 2 à 4 nerfs, sans étude de la conduction proximale.
- AHQP008 : Mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 2 à 4 nerfs, avec étude de la conduction proximale sur au moins 2 nerfs.
- AHQP009 : Mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 5 nerfs ou plus, avec une étude de la conduction proximale sur au moins 4 nerfs.
- AHQP010 : Mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 5 nerfs ou plus, sans étude de la conduction proximale.
- AHQP011 : Mesure de la vitesse de conduction sensitive et de l'amplitude du potentiel sensitif de 2 à 4 nerfs.
- AHQP012 : Mesure de la vitesse de conduction sensitive et de l'amplitude du potentiel sensitif de 5 nerfs ou plus.
- AHQP014 : Mesure du réflexe trigéminopalpébral [réflexe de clignement] et/ou du réflexe massétérin.
- AHQP016 : Mesure des réflexes H et/ou T.
- AHQD003 : Mesure des latences distales du nerf pudendal [nerf honteux], par stimulation intrarectale.
- AHQB032 : Électromyographie de 3 à 6 muscles striés au repos et à l'effort par électrode à aiguille, avec mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 2 à 4 nerfs sans étude de la conduction proximale par électrode de surface, et mesure de la vitesse de conduction sensitive et de l'amplitude du potentiel sensitif de 2 à 4 nerfs.
- AHQB033 : Électromyographie de 7 muscles striés ou plus, au repos et à l'effort par électrode à aiguille, avec mesure des vitesses de conduction motrice et de l'amplitude des réponses musculaires de 5 nerfs ou plus sans étude de conduction proximale par électrode de surface, et mesure des vitesses de la conduction sensitive et de l'amplitude du potentiel sensitif de 5 nerfs ou plus.

## Méthode *Recommandations pour la pratique clinique*

Les recommandations professionnelles sont définies comme « des propositions développées selon une méthode explicite pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données ».

La méthode *Recommandations pour la pratique clinique (RPC)* est l'une des méthodes utilisées par la Haute Autorité de santé (HAS) pour élaborer des recommandations professionnelles. Elle repose, d'une part, sur l'analyse et la synthèse critiques de la littérature médicale disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le thème des recommandations.

### ► **Choix du thème de travail**

Les thèmes de recommandations professionnelles sont choisis par le Collège de la HAS. Ce choix tient compte des priorités de santé publique et des demandes exprimées par les ministres chargés de la santé et de la sécurité sociale. Le Collège de la HAS peut également retenir des thèmes proposés par des sociétés savantes, l'Institut national du cancer, l'Union nationale des caisses d'assurance maladie, l'Union nationale des professionnels de santé, des organisations représentatives des professionnels ou des établissements de santé, des associations agréées d'usagers.

Pour chaque thème retenu, la méthode de travail comprend les étapes suivantes.

### ► **Comité d'organisation**

Un comité d'organisation est réuni par la HAS. Il est composé de représentants des sociétés savantes, des associations professionnelles ou d'usagers, et, si besoin, des agences sanitaires et des institutions concernées. Il définit précisément le thème de travail, les questions à traiter, les populations de patients et les cibles professionnelles concernées. Il signale les travaux pertinents, notamment les recommandations, existants. Il propose des professionnels susceptibles de participer aux groupes de travail et de lecture. Ultérieurement, il participe au groupe de lecture.

### ► **Groupe de travail**

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par la HAS. Il est composé de professionnels de santé, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses, et, si besoin, d'autres professionnels concernés et de représentants d'associations de patients et d'usagers. Un président est désigné par la HAS pour coordonner le travail du groupe en collaboration avec le chef de projet de la HAS. Un chargé de projet est également désigné par la HAS pour sélectionner, analyser et synthétiser la littérature médicale et scientifique pertinente. Il rédige ensuite l'argumentaire scientifique des recommandations en définissant le niveau de preuve des études retenues. Ce travail est réalisé sous le contrôle du chef de projet de la HAS et du président.

### ► **Rédaction de la première version des recommandations**

Une première version des recommandations est rédigée par le groupe de travail à partir de cet argumentaire et des avis exprimés au cours des réunions de travail (habituellement deux réunions). Cette première version des recommandations est soumise à un groupe de lecture.

### ► **Groupe de lecture**

Un groupe de lecture est constitué par la HAS selon les mêmes critères que le groupe de travail. Il est consulté par courrier et donne un avis sur le fond et la forme de l'argumentaire et des recommandations, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité de ces dernières. Ce groupe de lecture externe est complété par des relecteurs de la commission spécialisée de la HAS en charge des recommandations professionnelles (commission *Évaluation des stratégies de santé*).



### ► **Version finale des recommandations**

Les commentaires du groupe de lecture sont ensuite analysés et discutés par le groupe de travail, qui modifie si besoin l'argumentaire et rédige la version finale des recommandations et leur synthèse, au cours d'une réunion de travail.

La version finale de l'argumentaire et des recommandations et le processus de réalisation sont discutés par la commission *Évaluation des stratégies de santé*. À sa demande, l'argumentaire et les recommandations peuvent être revus par le groupe de travail. La commission rend son avis au Collège de la HAS.

### ► **Validation par le Collège de la HAS**

Sur proposition de la commission *Évaluation des stratégies de santé*, le Collège de la HAS valide le rapport final et autorise sa diffusion.

### ► **Diffusion**

La HAS met en ligne gratuitement sur son site ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)) l'intégralité de l'argumentaire, les recommandations et leur synthèse. La synthèse et les recommandations peuvent être éditées par la HAS.

### ► **Travail interne à la HAS**

Un chef de projet de la HAS assure la conformité et la coordination de l'ensemble du travail suivant les principes méthodologiques de la HAS.

Une recherche documentaire approfondie est effectuée par interrogation systématique des banques de données bibliographiques médicales et scientifiques sur une période adaptée à chaque thème. En fonction du thème traité, elle est complétée, si besoin, par l'interrogation d'autres bases de données spécifiques. Une étape commune à toutes les études consiste à rechercher systématiquement les recommandations pour la pratique clinique, conférences de consensus, articles de décision médicale, revues systématiques, méta-analyses et autres travaux d'évaluation déjà publiés au plan national et international. Tous les sites Internet utiles (agences gouvernementales, sociétés savantes, etc.) sont explorés. Les documents non accessibles par les circuits conventionnels de diffusion de l'information (littérature grise) sont recherchés par tous les moyens disponibles. Par ailleurs, les textes législatifs et réglementaires pouvant avoir un rapport avec le thème sont consultés. Les recherches initiales sont réalisées dès le démarrage du travail et permettent de construire l'argumentaire. Elles sont mises à jour régulièrement jusqu'au terme du projet. L'examen des références citées dans les articles analysés permet de sélectionner des articles non identifiés lors de l'interrogation des différentes sources d'information. Enfin, les membres des groupes de travail et de lecture peuvent transmettre des articles de leur propre fonds bibliographique. Les langues retenues sont le français et l'anglais.

### ► **Gradation des recommandations**

Chaque article sélectionné est analysé selon les principes de lecture critique de la littérature à l'aide de grilles de lecture, ce qui permet d'affecter à chacun un niveau de preuve scientifique. Selon le niveau de preuve des études sur lesquelles elles sont fondées, les recommandations ont un grade variable, coté de A à C selon l'échelle proposée par la HAS (cf. introduction des recommandations). En l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord professionnel au sein des groupes de travail, après consultation du groupe de lecture. Les recommandations qui apparaissent non gradées sont celles fondées sur un accord professionnel. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. En revanche, elle doit inciter à engager des études complémentaires.

Pour en savoir plus sur la méthode d'élaboration des recommandations pour la pratique clinique, se référer au guide publié par l'Anaes en 1999 : « Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France ». Ce guide est téléchargeable gratuitement sur le site Internet de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

# Liste des participants

## Sociétés savantes et associations professionnelles

Les sociétés savantes et associations professionnelles et agences suivantes ont été sollicitées pour l'élaboration de ces recommandations :

Association de langue française pour l'étude du diabète et des maladies métaboliques (ALFEDIAM)

Collège national des généralistes enseignants (CNGE)

**Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afsaps)**

Société française de pharmacie clinique (SFPC)

Société française de neurologie (SFN)

Association des neurologues libéraux de langue française (ANLLF)

Société française d'alcoologie (SFA)

Association pédagogique nationale pour l'enseignement de la thérapeutique (APNET)

## Comité d'organisation

D<sup>f</sup> Augusto FERNANDEZ, neurologue, Saint-Denis

D<sup>f</sup> Isabelle JOLIVET, pharmacienne, Paris

D<sup>f</sup> Thierry MAISONOBE, neurologue, Paris

D<sup>f</sup> Jean-Marie MUSSINI, neurologue, Nantes

P<sup>f</sup> Jean POUGET, neurologue, Marseille

P<sup>f</sup> François PAILLE, gériatre, Vandœuvre-Lès-Nancy

D<sup>f</sup> Nadia VANDENBERGHE, neurologue, Lyon

## Groupe de travail

P<sup>f</sup> Jean POUGET, neurologue, Marseille – Président du groupe de travail

D<sup>f</sup> Nadia VANDENBERGHE, neurologue, Lyon – Chargée de projet

M. Brice KITIO, chef de projet, HAS, Saint-Denis La Plaine

M. Frédéric DE BELS, adjoint au chef de service, HAS, Saint-Denis La Plaine

D<sup>f</sup> Guy CHAUPLANNAZ, neurologue, Lyon

D<sup>f</sup> Jean-Marie CUISSET, neuropédiatre, Lille

P<sup>f</sup> Henri GIN, diabétologue, Bordeaux

P<sup>f</sup> Pierre GUIHENEUC, neurophysiologiste, Carquefou

D<sup>f</sup> Paul KIRITZE TOPOR, médecin généraliste, Beaupréau

D<sup>f</sup> Patrick LEBRUN, rhumatologue, Metz

D<sup>f</sup> Jean-Marc LEGER, neurologue, Paris

D<sup>f</sup> Jean-Michel ORIOL, médecin généraliste, Septèmes

D<sup>f</sup> Christophe RAPP, infectiologue, Saint-Mandé

D<sup>f</sup> Angèle ROPERT, neurologue, Paris

D<sup>f</sup> Elisabeth STEYER, médecin généraliste, Talange

P<sup>f</sup> Paul VALENSI, diabétologue, Bondy

P<sup>f</sup> Jean-Michel VALLAT, neurologue, Limoges

D<sup>f</sup> Didier VINCENT, neurologue, La Rochelle

## Groupe de lecture

P<sup>f</sup> David ADAMS, neurologue, Le Kremlin-Bicêtre

P<sup>f</sup> Jean-Christophe ANTOINE, neurologue, Saint-Étienne

D<sup>f</sup> Marie ARNAUD-DUCLOS, rhumatologue, Limoges

D<sup>f</sup> Dominique AUDRY-CHABOUD, neurologue, Dijon

D<sup>f</sup> Yves BENCE, rhumatologue, Nice

D<sup>f</sup> Jacques BIRGE, médecin généraliste, Boulay

D<sup>f</sup> Jean-Claude BOURRIN, neurologue, Draguignan

D<sup>f</sup> Jean-Philippe CAMDESSANCHE, neurologue, Saint-Étienne

D<sup>f</sup> Jacques D'ANGLEJAN, neurologue, Versailles

D<sup>f</sup> Corinne DANO, médecin du travail, Angers

P<sup>f</sup> Frédéric DUBAS, neurologue, Angers

D<sup>f</sup> Marcel GALLOIS, rhumatologue, Sens

D<sup>f</sup> Isabelle GOT, diabétologue, Nancy

D<sup>f</sup> Michel GUGENHEIM, neurologue,  
Rambouillet  
P<sup>f</sup> Serge HALIMI, endocrinologue, Grenoble  
D<sup>f</sup> Françoise LE BRAS, neurologue, Niort  
D<sup>f</sup> Michel MAGISTRIS, Neurologue –  
neurophysiologiste, Genève - suisse  
D<sup>f</sup> Armelle MAGOT, neurologue, Nantes  
P<sup>f</sup> Josette MANCINI, neuropédiatre, Marseille  
D<sup>f</sup> Lucile MERCADAL, néphrologue, Paris  
D<sup>f</sup> Patrick NAMBOTIN, médecin généraliste,  
Dolomieu  
D<sup>f</sup> Guillaume NICOLAS, neurologue, Angers  
D<sup>f</sup> François OCHSNER, neurologue, La chaux-  
de-Fonds  
D<sup>f</sup> Philippe ORIOL, rhumatologue, Andrézieux-  
Bouthéon

M. Michel PAPARAMBORDE, kinésithérapeute, Lille  
P<sup>f</sup> Yann PEREON, neurophysiologiste, Nantes  
D<sup>f</sup> Dominique RABATTU, neurologue,  
Sallanches  
P<sup>f</sup> Denis RACCAH, nutritionniste, Marseille  
D<sup>f</sup> Max-Louis REBOTIER, rhumatologue,  
Vierzon  
D<sup>f</sup> Bruno STANKOFF, neurologue, Paris  
D<sup>f</sup> Tanya STOJKOVIC, neurologue, Paris  
P<sup>f</sup> Franck STURTZ, biochimiste, Limoges  
D<sup>f</sup> François TABARAUD, neurologue, Limoges  
D<sup>f</sup> Christophe VIAL, neurologue, Bron  
D<sup>f</sup> Sylvie VILLAR-FIMBEL, endocrinologue,  
Bron

## Fiche descriptive

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| <b>TITRE</b>                        | <b>Prise en charge diagnostique des neuropathies périphériques</b>  |
| <b>Date de la mise en ligne</b>     | Octobre 2007  |
| <b>Date d'édition</b>               | Uniquement disponible sous format électronique  |
| <b>Méthode de travail</b>           | Recommandations pour la pratique clinique   |
| <b>Objectif(s)</b>                  | L'objectif général de ce travail est de diminuer les errances diagnostiques en cas de suspicion de neuropathie périphérique, notamment en : <ul style="list-style-type: none"> <li>● facilitant l'orientation des patients ;</li> <li>● proposant aux patients une prise en charge diagnostique adaptée en fonction des différentes étiologies possibles.</li> </ul>  |
| <b>Professionnel(s) concerné(s)</b> | Les cibles professionnelles sont, selon les questions abordées : <ul style="list-style-type: none"> <li>● médecins de premier recours ;</li> <li>● diabétologues et endocrinologues ;</li> <li>● néphrologues (pratiquant la dialyse principalement) ;</li> <li>● neurologues spécialisés ou non en électromyographie.</li> </ul>   |
| <b>Demandeur</b>                    | Association des neurologues libéraux de langue française (ANLLF)  |
| <b>Promoteur</b>                    | HAS (service des recommandations professionnelles)  |
| <b>Financement</b>                  | Fonds publics   |
| <b>Pilotage du projet</b>           | Coordination : M. Frédéric De Bels, adjoint au chef de service, service des recommandations professionnelles de la HAS (chef de service : D <sup>r</sup> Patrice Dosquet)<br>Secrétariat : M <sup>me</sup> Catherine Solomon-Alexander<br>Recherche documentaire : M <sup>me</sup> Christine Devaud, avec l'aide de M <sup>me</sup> Renée Cardoso, service de documentataion de la HAS (chef de service : M <sup>me</sup> Frédérique Pagès) |
| <b>Participants</b>                 | Sociétés savantes, comité d'organisation, groupe de travail (président : P <sup>r</sup> Jean Pouget, neurologue, Marseille), groupe de lecture : cf. liste des participants<br>Les participants au comité d'organisation et au groupe de travail ont communiqué leur déclaration d'intérêts à la HAS.   |
| <b>Recherche documentaire</b>       | Sans limite inférieure jusqu'à mars 2007 (cf. stratégie de recherche documentaire dans l'argumentaire). 725 références identifiées, 267 articles analysés, 113 articles cités.  |
| <b>Auteurs de l'argumentaire</b>    | D <sup>r</sup> Nadia Vandenberghe, neurologue, Lyon<br>M. Brice Kitio, chef de projet, et M. Frédéric De Bels, adjoint au chef de service, service des recommandations professionnelles de la HAS   |
| <b>Validation</b>                   | Avis de la commission évaluation des stratégies de santé de la HAS<br>Validation par le Collège de la HAS en mai 2007   |
| <b>Autres formats</b>               | Synthèse et argumentaire des recommandations téléchargeables sur <a href="http://www.has-sante.fr">www.has-sante.fr</a>   |