

Quand on est en panne de moteur...

When motor engine does not work...



**Dr Jean-Baptiste
Chanson**

*Service de neurologie,
Hôpitaux universitaires de Strasbourg,
et Centre de référence neuromusculaire
Nord/Est/Île-de-France, Strasbourg.*

Notre corps dispose de plusieurs voies pour recueillir des informations issues de notre environnement : la vue, l'ouïe, le toucher, l'odorat et le goût. Au contraire, notre moyen d'action quasi exclusif est la voie motrice, qui assure notamment le mouvement des membres, la parole, la déglutition et la respiration. Les pathologies motrices peuvent donc provoquer un handicap majeur.

Certaines de ces pathologies sont bien connues des médecins, et même du grand public. La sclérose latérale amyotrophique entraîne la destruction du neurone moteur périphérique et central, avec des conséquences fatales. La myasthénie auto-immune perturbe la jonction neuromusculaire et entraîne une fatigabilité prédominante dans les muscles oculomoteurs. La myopathie de Duchenne aboutit à une paralysie musculaire chez les jeunes garçons.

Cependant, le neurologue est souvent amené à rechercher des maladies moins fréquentes, qu'il doit différencier des maladies prototypiques précédemment citées. La neuropathie motrice peut, par exemple, être d'origine inflammatoire ou génétique et non dégénérative. Le blocage de la jonction neuromusculaire peut être lié à un problème présynaptique et non post-synaptique. Une myopathie peut apparaître chez un sujet âgé. La série d'articles publiés dans ce dossier permet d'explorer quelques-unes de ces pathologies motrices.

Bruno Eymard rappelle dans sa revue complète qu'il ne faut pas négliger la possibilité d'une myopathie ou d'une maladie de la jonction neuromusculaire après l'âge de 50 ans. Beaucoup de maladies connues chez les patients plus jeunes peuvent aussi survenir plus tard. Certaines, comme la myosite à inclusions et la dystrophie musculaire oculopharyngée, prédominent même chez les sujets âgés. La démonstration s'appuie sur une riche iconographie et des tableaux exposant les conduites à tenir devant chaque présentation clinique.

Antoine Pegat propose de faire le point sur la polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) motrice. Cette entité est individualisée par les récentes recommandations de 2021 sur le diagnostic et le traitement des PIDC [1]. Elle se caractérise par un déficit moteur pur qui est proximodistal et symétrique. Elle prend place entre les PIDC classiques et les neuropathies motrices multifocales.

Les neuropathies génétiques motrices distales peuvent être confondues avec une neuropathie acquise, une sclérose latérale

1. Van den Bergh PYK et al.
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. *Euro J Neurol*
2021;28(11):3556-83.

amyotrophique, voire une myopathie. Andoni Echaniz-Laguna expose les tableaux associés aux gènes le plus fréquemment impliqués comme HSPB1, TRPV4, GARS, BSCL2 et BICD2 et celui récemment découvert, SORD. Il cite aussi les nombreux gènes plus rares régulièrement découverts dans ce domaine dynamique.

Le syndrome de Lambert-Eaton (SLE) est une maladie de la jonction neuromusculaire nettement plus rare que la myasthénie auto-immune. Il ne doit cependant pas être négligé, car il doit faire chercher un cancer pulmonaire et répond à un traitement spécifique. Timothée Lenglet présente un cas montrant que le SLE peut prendre le masque d'une neuropathie motrice.

J.B. Chanson déclare avoir des liens d'intérêts avec Alnylam (consultant), LFB, Alnylam, Pfizer et CSL-Behring (frais d'hospitalité).

Ces articles ne permettront pas de résoudre tous les cas de pathologie motrice, mais éclaireront d'importantes zones d'ombre de ce vaste champ.



Claudie Damour-Terrasson
et toute l'équipe Edimark vous souhaitent
un bel été, apaisé, ressourçant, plein de découvertes...
Belles lectures à tous et rendez-vous en septembre !