

Canal carpien précoce: quel bilan ?

Angélique Gerdelat, Clinique des Cèdres
14/03/2019

Epidémiologie du SCC (Chammas et al 2014, Petiot et al 2011)

La plus fréquente des atteintes nerveuses périphériques focales

Bilatéral: 66 et 78%

Main dominante 66 %

Sex ratio 3 femmes pour un homme

Incidence varie entre 150 et 200 cas pour 100000 pour les femmes et 50 à 100 pour les hommes

Prévalence de 4 à 5 % de la population entre 40 et 60 ans (ref à la chir)

Deux pics de fréquence:

Le plus important entre 45 et 59 ans

Le second entre 75 et 84 ans

Le syndrome du canal carpien du sujet jeune est rare

Diagnostic du SCC

Clinique

L'analyse des données cliniques permet de conclure à un SCC

sensibilité 61 % / spécificité de 71%

Electrophysiologie (Jablecki et al. 2002, Atroshi et al. 2003, Gomes et al. 2006)

sensibilité entre 80 et 90% / spécificité de 98%

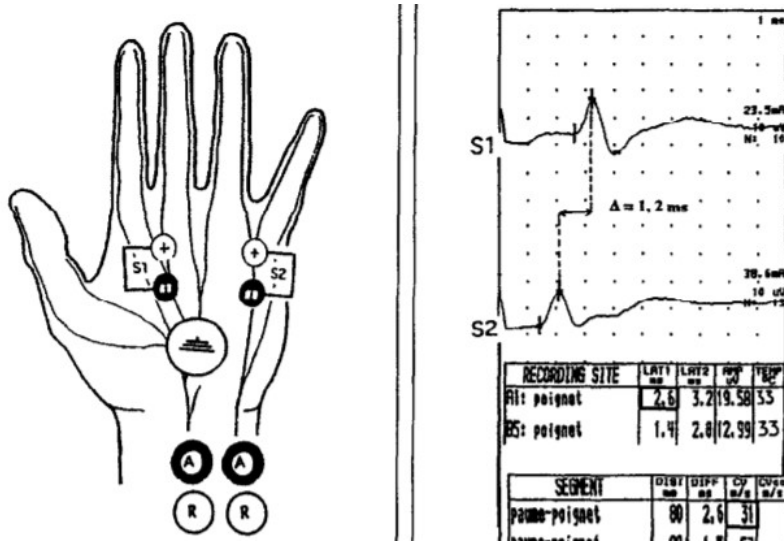
Tests utilisés: recommandations américaines (Jablecki et al. AAEM 2002)

Etude des vitesses trans-canalaires sensibles/motrices sur des distances courtes (8 cm)

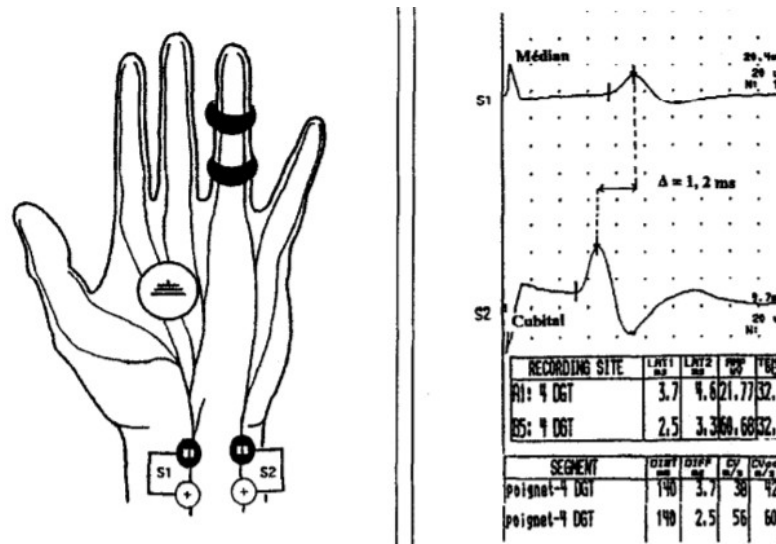
Meilleure sensibilité des VCS/VCN (latence médian/ cubital: 4^{eme} doigt)

Bady et al. 1996

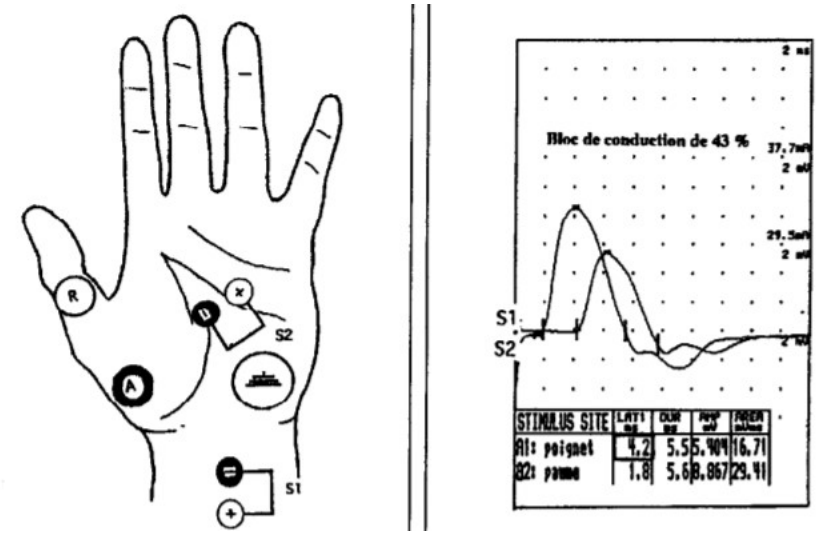
Vitesse trans-canaulaire



Latence au 4^{ème} doigt



Bloc de conduction



Comparaison LDM
2^{ème} IO / 2^{ème} Lombrical
Test de Logigian et Preston 1987-1992

Stimulation nerf médian Delta <math>< 0,8 ms</math> Stimulation nerf cubital

Situation où les VCS sont difficiles à étudier:
forme sévère, polynévrite associée
(Meena et al. 2008)

Conduite à tenir

Ce qui n'est pas un SCC

un allongement de la latence distale sur la VCN du médian
et/ou
diminution d'amplitude de la réponse à l'index du VCS du médian

Devant un SCC électrophysiologique

À faire

VCN et VCS du nerf cubital

VCN proximale à l'avant bras du nerf médian

SCC idiopathique et secondaire (ou symptomatique)

Syndrome du canal carpien secondaire: contextuel (Petiot et al.2011)

Pathologie Rhumatismale

Pathologie endocrinienne

Diabète :associé ou non à une neuropathie périphérique (30% / 14%)

Hypothyroïdie : 3% des SCC, femme jeune, prise de poids, bilatéral

Acromégalie

Grossesse: 2 à 4,6 % des SCC

3^{eme} trimestre

Obésité

Dialyse: dépôt de Beta2-microglobuline

Pathologie locorégionale

unilatéral, moteur, aigu

Enfant, maladie métabolique de surcharge: mucopolysaccharidose ou mucolipidose

SCC « plus »

SCC et neuropathie périphérique

Orientations en fonction de la nature de la neuropathie

Démyélinisante

Axonale

Petites fibres

SCC et neuropathie démyélinisante

Neuropathie par hypersensibilité à la pression (HNPP)

Délétion gène PMP22

Autosomique dominant

ATCD familiaux retrouvés dans 20 à 40 % des cas

expression variable: 1/3 des porteurs asymptomatiques

mutation des novos (4 à 6%)

1/3 des patients rapportent un ATCD sd canalaire autre

Le SCC est constant au moins sur l'ENMG (Goulder et al. 1995)

Critères ENMG Petiot et al. 2011

démyélinisation surtout distale (67% des cas) / vitesse ralentie (32% des cas)

atteinte sensitive prédominant aux MI (80 à 90 % des cas)

autres syndromes canaux asymptomatiques (ulnaire au coude dans 92% des cas)

SCC et ATCD familiaux de SCC

La prévalence de HNPP dans les SCC idiopathiques est mal connue

Si on croise incidence du SCC et celle de HNPP: 1 à 4 % des SCC pourraient être dus à HNPP

 donnée non retrouvée dans la littérature

Stockton et al. 2001: 50 patients dont 20 avec ATCD 1^{er} degré SCC
aucun cas de HNPP dans ce type de population

Pas de recommandation de recherche HNPP devant SCC isolé même si ATCD au premier degré de SCC

SCC et neuropathie axonale: Amylose

Agrégation de protéines solubles en feuillets B plissés, qui vont se déposer dans des organes cibles

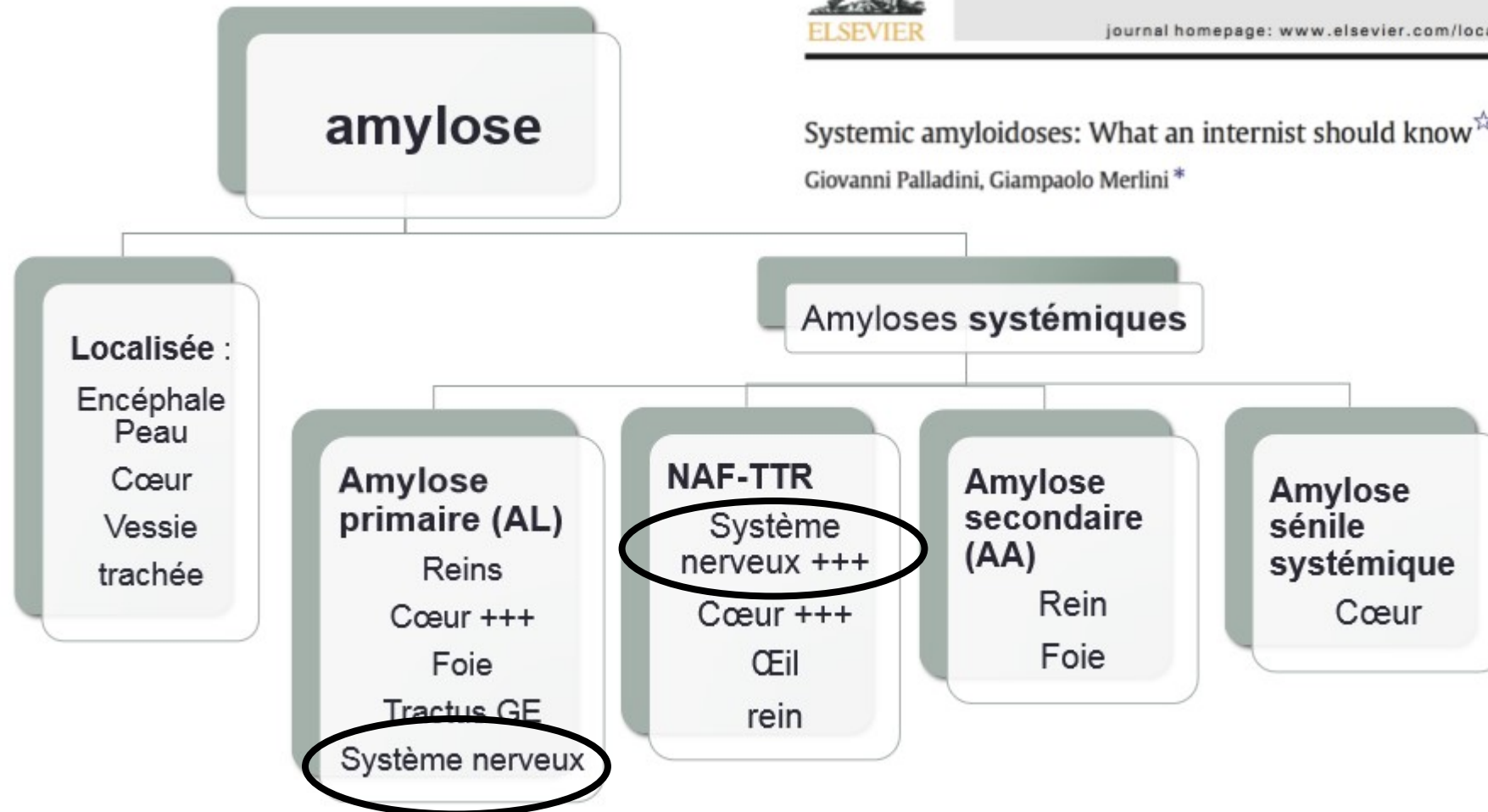


Europ J of Med Int

journal homepage: www.elsevier.com/locate/

Systemic amyloidoses: What an internist should know^{☆,☆}

Giovanni Palladini, Giampaolo Merlini^{*}



Neuropathies amyloïdes héréditaires

• Héréditaires AD

• Transthyrétine

- Portugal
- Japon
- Suède

• Apo A1

- exceptionnelles
- Atteinte rénale et hépatique

• Gelsoline

- Finlande
- Dystrophie grillagée de la cornée
- Neuropathie crânienne
- Hyperlaxité cutanée

La Transthyrétine monomère de 55 kDa
Foie 95%
transport de la thyroxine et du rétinol

Gène TTR chromosome 18
Plus de 110 mutations
Dans plus de 75 mutations on retrouve une neuropathie

Population portugaise (1/1000)

100% Val30 Met

Âge de début 33 ans

75 % des patients sont
symptomatiques à 35 ans

85 % des formes familiales

Population française

50% Val30 Met, plus de 20 variants

Age de début 58 ans

85% des patients symptomatique
après 50 ans

Forme sporadique > 50%
(Planté-Bordeneuve 2003)

Présentation clinique et électrophysiologique

Polynévrite axonale longueur dépendante

SCC sévère pouvant précédé de 3 à 6 ans la neuropathie (Quan et Cohen 2002)

Signes associés: dysautonomie, AEG, atteintes des petites fibres

Étude portant sur 283 patients porteurs SCC, 1/3 avec ATCD familiaux

Mutation TTR Ø (Valentino et al. 2008)

Les traitements

Greffe hépatique 1993

Double la durée de vie

Val30met

Stabilisateur de la structure tetramérique de la TTR: Tafamidis

Inhibiteur de la synthèse de TTR

Patisiran : oligonucleotide antisens



Patisiran, an RNAi Therapeutic,
for Hereditary Transthyretin Amyloidosis

D. Adams, A. Gonzalez-Duarte, W.D. O'Riordan, C.-C. Yang, M. Ueda, A.V. Kristen, I. Tournev, H.H. Schmidt, T. Coelho, J.L. Berk, K.-P. Lin, C. Vilar, S. Altarian, V. Plantà-Bordonovec, M.M. Mezei, J.M. Campistol, J. Buares, T.H. Bharanigan III, B.J. Kim, J. Oh, Y. Parmar, Y. Sekijima, P.N. Hawkins, S.D. Solomon, M. Polydefkis, P.J. Dyck, P.J. Gandhi, S. Goyal, J. Chen, A.L. Strahs, S.V. Nothur, M.T. Sweetser, P.P. Garg, A.K. Vaishnaw, J.A. Gollob, and O.B. Suhr

SCC et Neuropathie petites fibres: la maladie de Fabry

Maladie récessive liée à l'X

Déficit en alpha-galactosidase A

Caractéristiques du SCC

Homme (1/80000 naissances)

Bilatéral

Fréquent 25 % des cas (Laaksonen et al. 2008)

Début précoce < 20 ans

Signes associés

NPF sensitive et autonome: douleurs +++ thermosensibles, trouble vasomoteur,

hypohydrose, diarrhées

Angiokeratome



ENMG normale

CONCLUSION

La très grande fréquence du SCC et sa facilité diagnostic ne doivent pas altérer la vigilance du clinicien

Vigilance à apporter

À l'évaluation clinique globale et électrophysiologique

Raisonnement diagnostic rationnel

Merci