ATELIER EURO-MÉDITERRANÉE DES PATHOLOGIES NEUROMUSCULAIRES

19 MAI 2025

ATROPHIE DE LA MAIN: DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dr Juntas Morales

Dr Wang

Cas clinique 1

- Patient de 77 ans
- Hospitalisé pour perte de poids (10 kgs en 6 mois)
- Sd restrictif avec hypercapnie modérée
- Difficultés pour les mouvements de précision avec la main droite

Cas clinique 1

- <u>Examen neurologique</u>:
  - Atrophie des interosseux de la main droite
  - Déficit moteur 3/5 IOD
  - Fasciculations diffuses des membres supérieurs
  - Reflexes vifs aux 4 membres

- **EMG:** atteinte diffuse du Motoneurone

SLA

Split-hand and split-limb phenomena in amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, electrophysiology and clinical manifestations

Philippe Corcia ,[1] Peter Bede ,[2,3] Pierre-François Pradat,[4,5] Philippe Couratier,[6] Steve Vucic ,[7,8] Mamede de Carvalho[9,10]

Corcia P, *et al*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021;**92**:1126–1130.

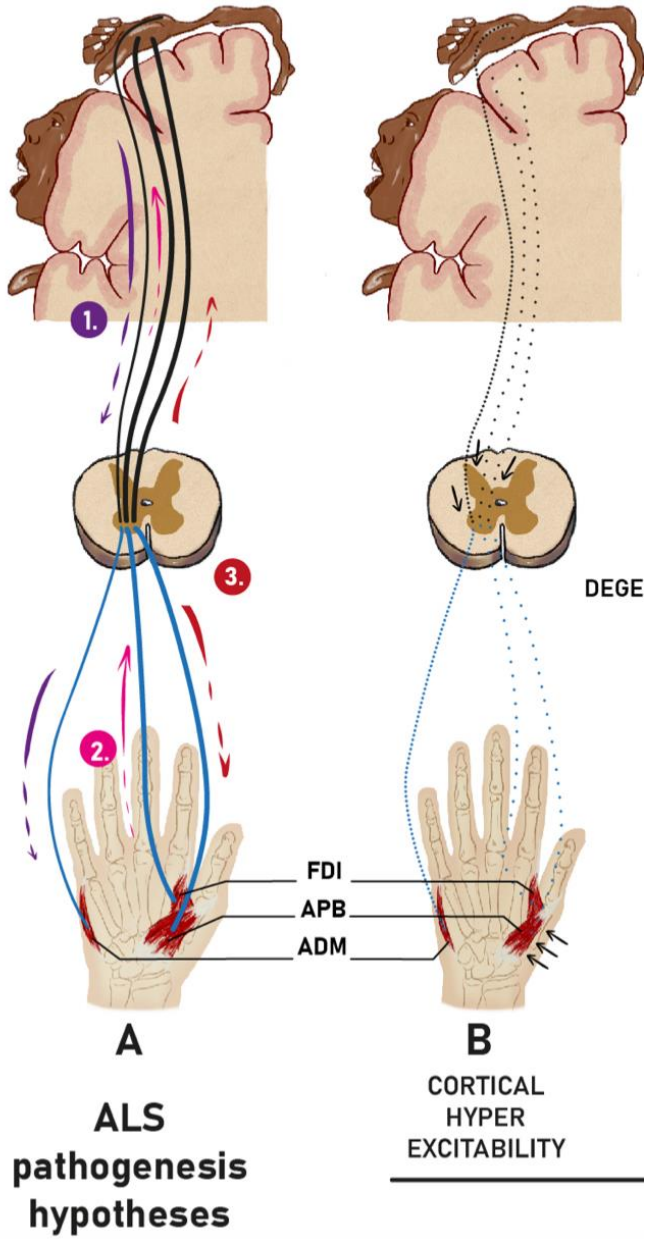
- **SPLIT HAND**: Pattern dissocié de l'atrophie des mains chez les patients avec SLA:
  - Chez 70% des cas de SLA
  - Atrophie plus marquée au niveau de la partie latérale des mains: **premier interosseux** et **CAP**
  - **Relative préservation de l'abducteur du 5ème doigt**

Split-hand and split-limb phenomena in amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, electrophysiology and clinical manifestations

Philippe Corcia ,[1] Peter Bede ,[2,3] Pierre-François Pradat,[4,5] Philippe Couratier,[6] Steve Vucic ,[7,8] Mamede de Carvalho[9,10]

Corcia P, *et al*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021;**92**:1126–1130.

- Physiopathologie:
  - PEM: Dysfonction préférentiel des MotoN de l'éminence thénar et hyperexcitabilité corticale
  - Perte d'unités motrices prédominantes au niveau du premier IOD et éminence thénar par rapport à l'hypothénar



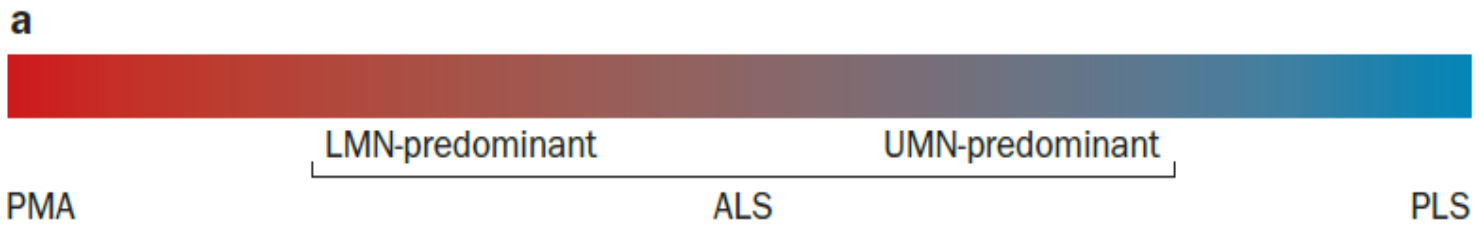
Clinique: SLA classique

- **SLA classique**: Combinaison de signes d'atteinte du premier et du deuxième Motoneurone

Premier MotoNeurone
Spasticité (raideur)
Hyperréflexie

Deuxième MotoNeurone
- Atrophie
- Fasciculations
- Déficit moteur
- Aréflexie

SLA Classique:
Atrophie + fasciculations
Spasticité et hyperréflexie



ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE (PMA)
(Deuxième MotoNeurone)

- Atrophie
- Fasciculations
- Déficit moteur
- Aréflexie

FORMES CLINIQUES DE SLA CLASSIQUE:

- **Spinale**: 66% des cas:
  - Début brachiale uniL
  - Début uniL membre inf
  - Flail arm
  - Flail leg
- **Bulbaire:** 30%
- **Respiratoire:** 2%
- **Prédominance spastique**

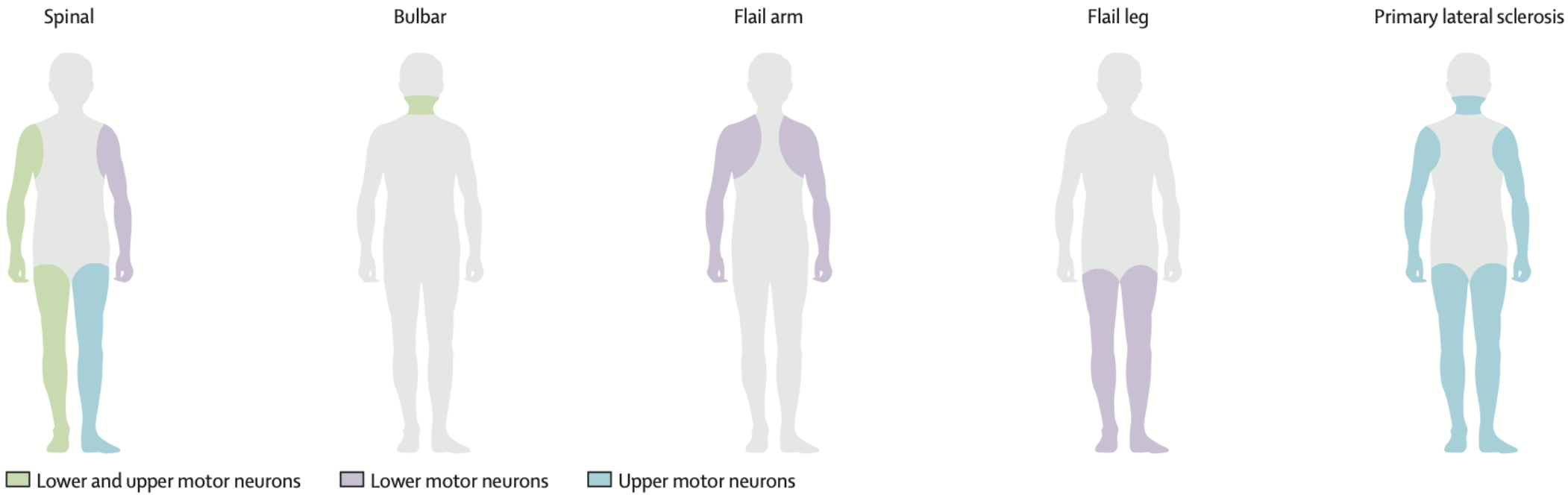
SCLEROSE LATERALE PRIMITIVE
(Premier MotoNeurone)
Spasticité (raideur)
Hyperréflexie

Amyotrophic Lateral Sclerosis 2

Lancet Neurol 2022; 21: 480–93

Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis

Stephen A Goutman, Orla Hardiman, Ammar Al-Chalabi, Adriano Chió, Masha G Savelieff, Matthew C Kiernan, Eva L Feldman

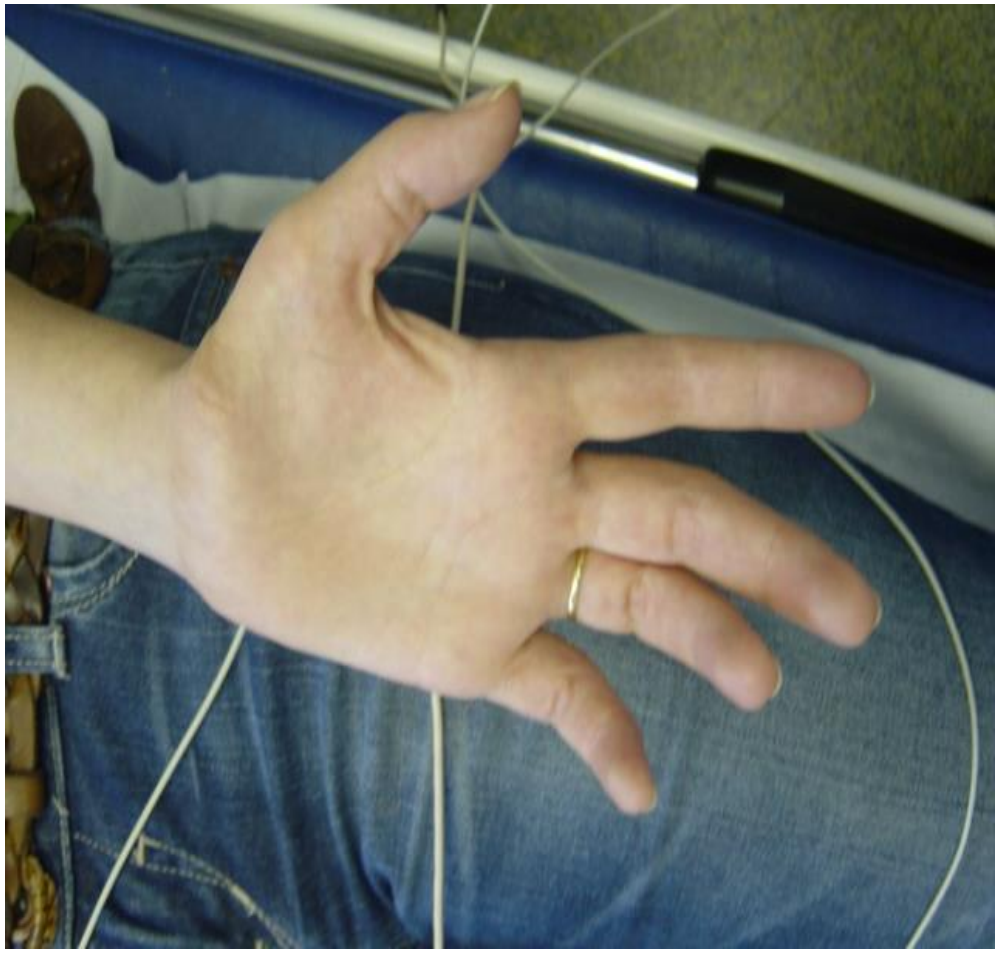


Cas clinique 2

- Femme de 31 ans.
- Apparition très lentement progressive depuis 3-4 ans d'une fonte musculaire de l'éminence thénar gauche.
- Depuis deux ans, difficulté pour les mouvements fins avec la main gauche.
- Apparition plus récente d'une atrophie des IOD.
- Pas de troubles sensitifs

Cas clinique 2

- <u>Examen neurologique:</u>
  - Atrophie éminence thénar +++
  - Atrophie modérée IOD.
  - Déficit CAP: 0/5; IOD: 4/5.
  - Aucun trouble sensitif.
  - ROT très vifs aux quatre membres

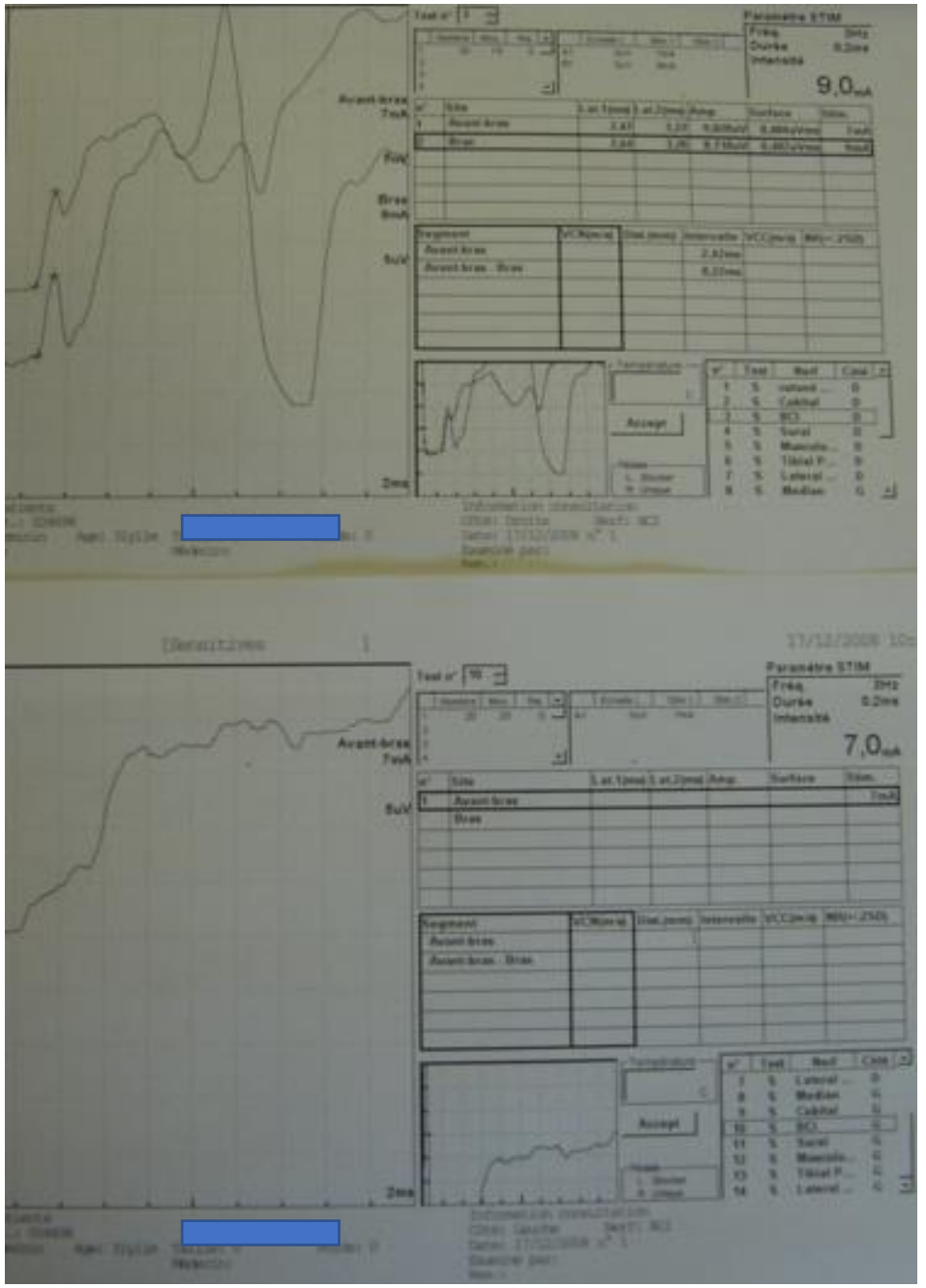


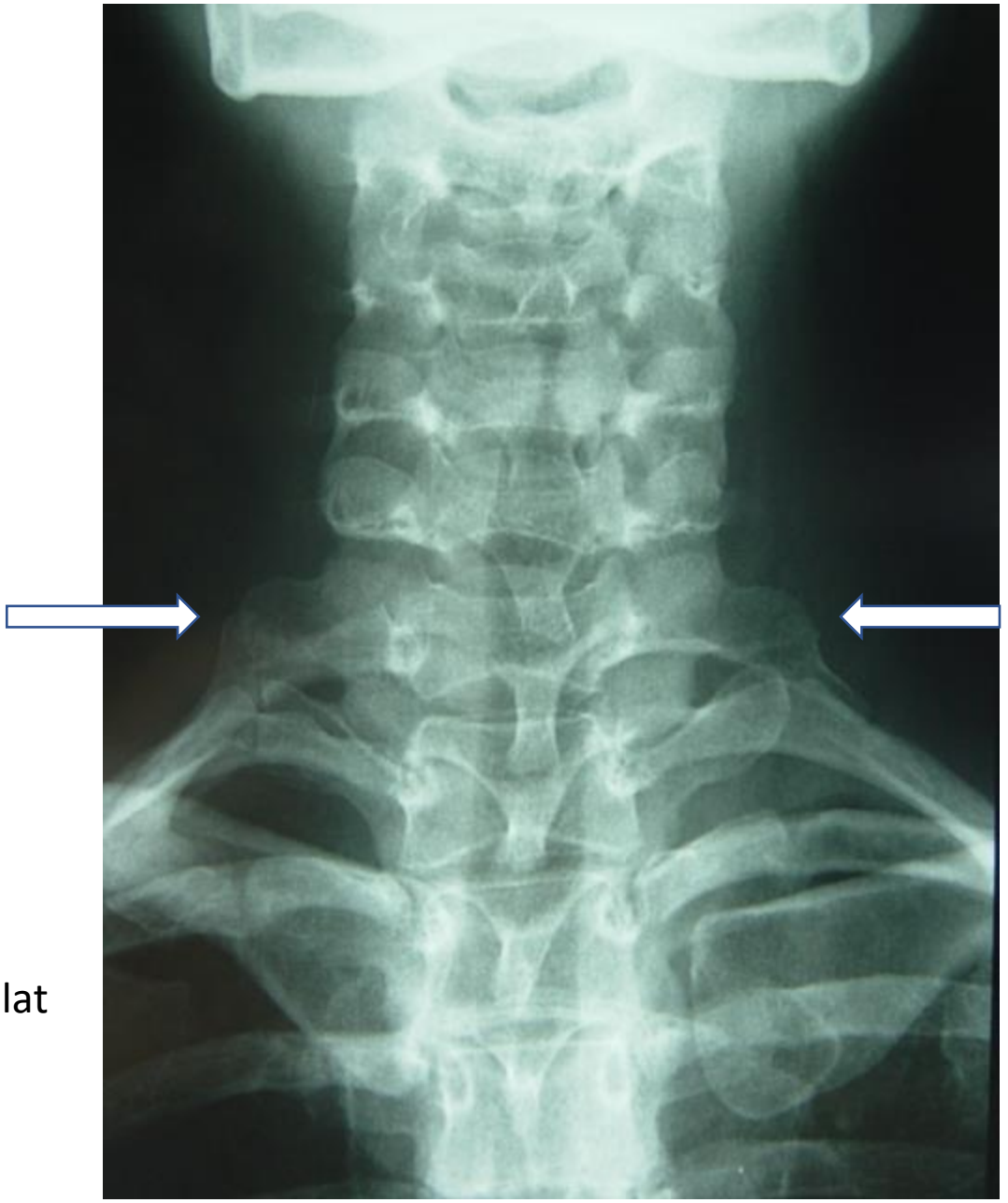
Cas clinique 2

- Hypothèses diagnostiques:
  - Maladie du Motoneurone? SLA?
    - Pour: Atrophie, déficit moteur pur, ROT vifs.
    - Contre: Lentement évolutif.
  - Radiculopathie C8-T1? Mais pas de douleur
  - Hirayama
  - NMMBC
  - Autre diagnostic?

Cas clinique numéro 1

- <u>Examens complémentaires:</u>
  - ENMG:
    - **Diminution d'amplitude du médian moteur** par rapport au cubital
    - **Diminution de l'amplitude sensitive du cubital y du BCI avec médian sensitif normal**
  - RM cervicale normale
  - Radiographie thoracique





Apophysomégalie transverse C7 bilat

Review

General Overview and Diagnostic (Imaging) Techniques for Neurogenic Thoracic Outlet Syndrome

Stijn B. J. Teijink [1], Niels Pesser [1], Jens Goeteyn [1], Renée J. Barnhoorn [1], Marc R. H. M. van Sambeek [1,2], Bart F. L. van Nuenen [3], Hugh A. Gelabert [4] and Joep A. W. Teijink [1,5,*]

Diagnostics **2023**, *13*, 1625

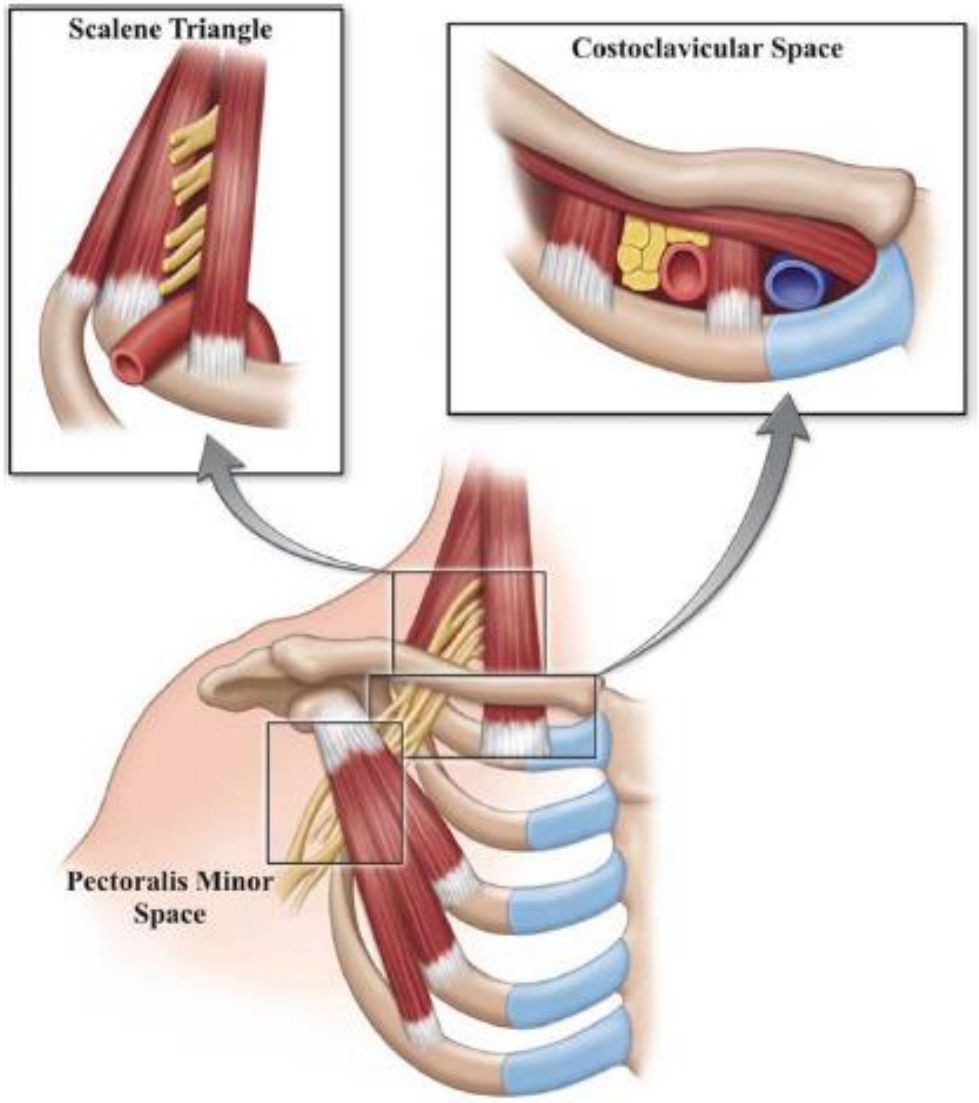
- **Sd del defilé**:
  - Neurologique: Compression du plexus brachial (C8-**T1**). **90% des cas**. NTOS
  - Artériel (artère sous-clavière). ATOS
  - Veineux (veine sous-clavière). VTOS
- NTOS:
  - **Avec atrophie** de la main: **Gilliatt-Sumner hand**: 1/1000000. Plus fréquent chez les femmes
    - Atrophie CAP (court abducteur du pouce), ADM (abducteur du 5 doigt) et interosseux
    - Paresthésies et hypoesthésie dans le territoire du cubital et cutané antébrachial interne
  - **Sans atrophie**: Douleurs, paresthésies du bras qui augmentent avec les mouvements répétés

Current Concepts in the Management of Neurogenic Thoracic Outlet Syndrome: A Review

Nathan Khabyeh-Hasbani, BA*

Plast Reconstr Surg Glob Open 2023; 11:e4829

- Causes:
  - Anomalies **congénitales**:
    - Côte cervicale
    - Apophysomégalie transverse C7
    - Muscle scalène surnuméraire
    - Variants anatomiques dans l'insertion des muscles scalènes
  - **Acquises**:
    - Hypertrophie des scalènes: Mouvements répétés comme des athlètes qui lèvent beaucoup de poids
    - Hématomes



Review

General Overview and Diagnostic (Imaging) Techniques for Neurogenic Thoracic Outlet Syndrome

Stijn B. J. Teijink [1], Niels Pesser [1], Jens Goeteyn [1], Renée J. Barnhoorn [1], Marc R. H. M. van Sambeek [1,2], Bart F. L. van Nuenen [3], Hugh A. Gelabert [4] and Joep A. W. Teijink [1,5,*]

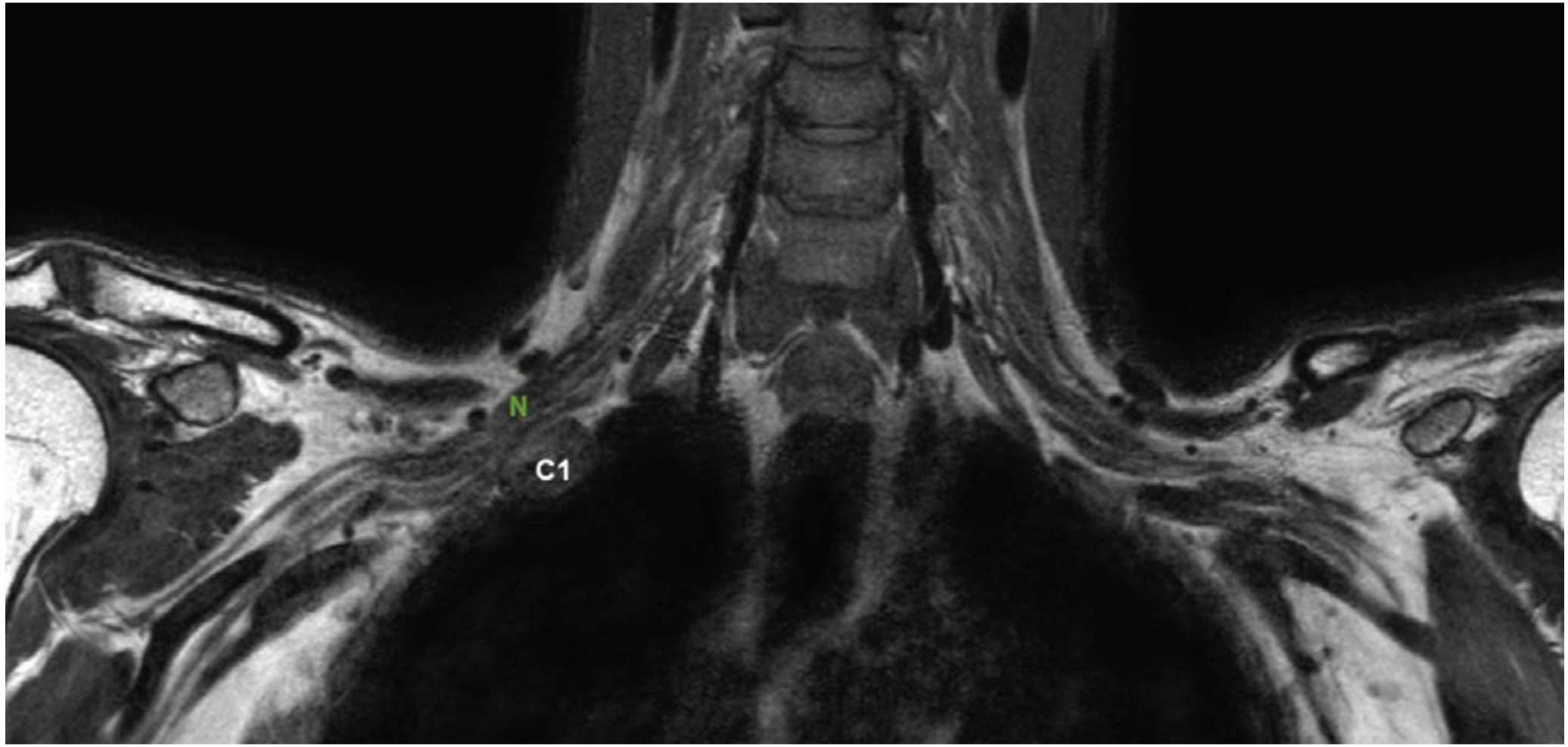
Diagnostics **2023**, *13*, 1625

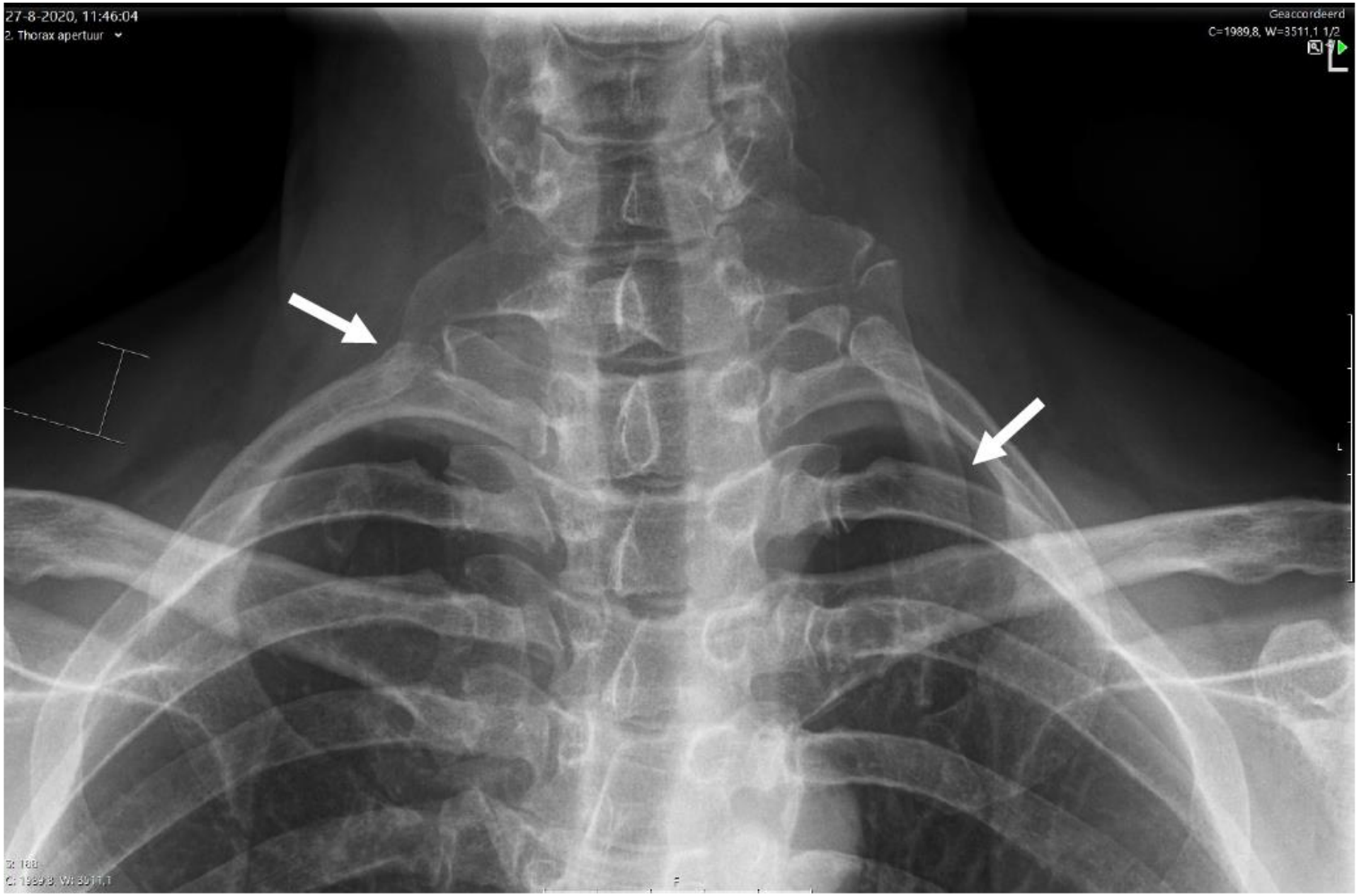
- Diagnostic:
  - Atrophie caractéristique éminence thénar
  - ENMG:
    - Diminution d'amplitude motrice du médian>cubital
    - Diminution d'amplitude sensitive du cubital et du BCI avec médian sensitif conservé
    - Myographie: signes neurogènes C8-T1
  - Radiographie de thorax
  - RM

Thoracic Outlet Syndrome: Diagnostic Accuracy of MRI

Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 105 (2019) 1563–1569

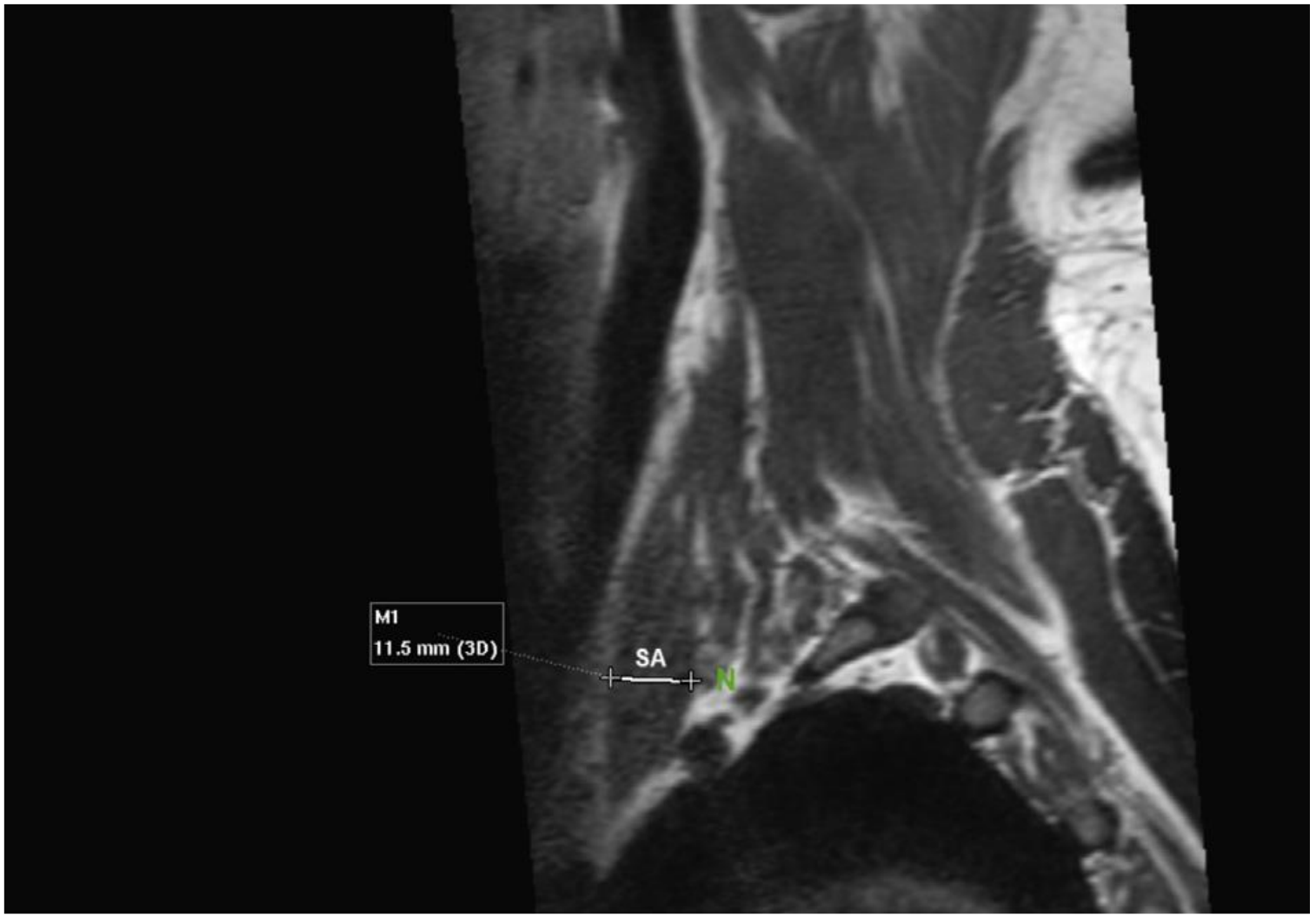
Alexandre Hardy[a,b,*], Cécile Pougès[c], Guillaume Wavreille[d], Hélène Behal[b,e], Xavier Demondion[b,f,g], Guillaume Lefebvre[b,f]




27-8-2020, 11:46:04
2. Thorax apertuur
Geaccordeerd
C=1989,8, W=3511,1 1/2

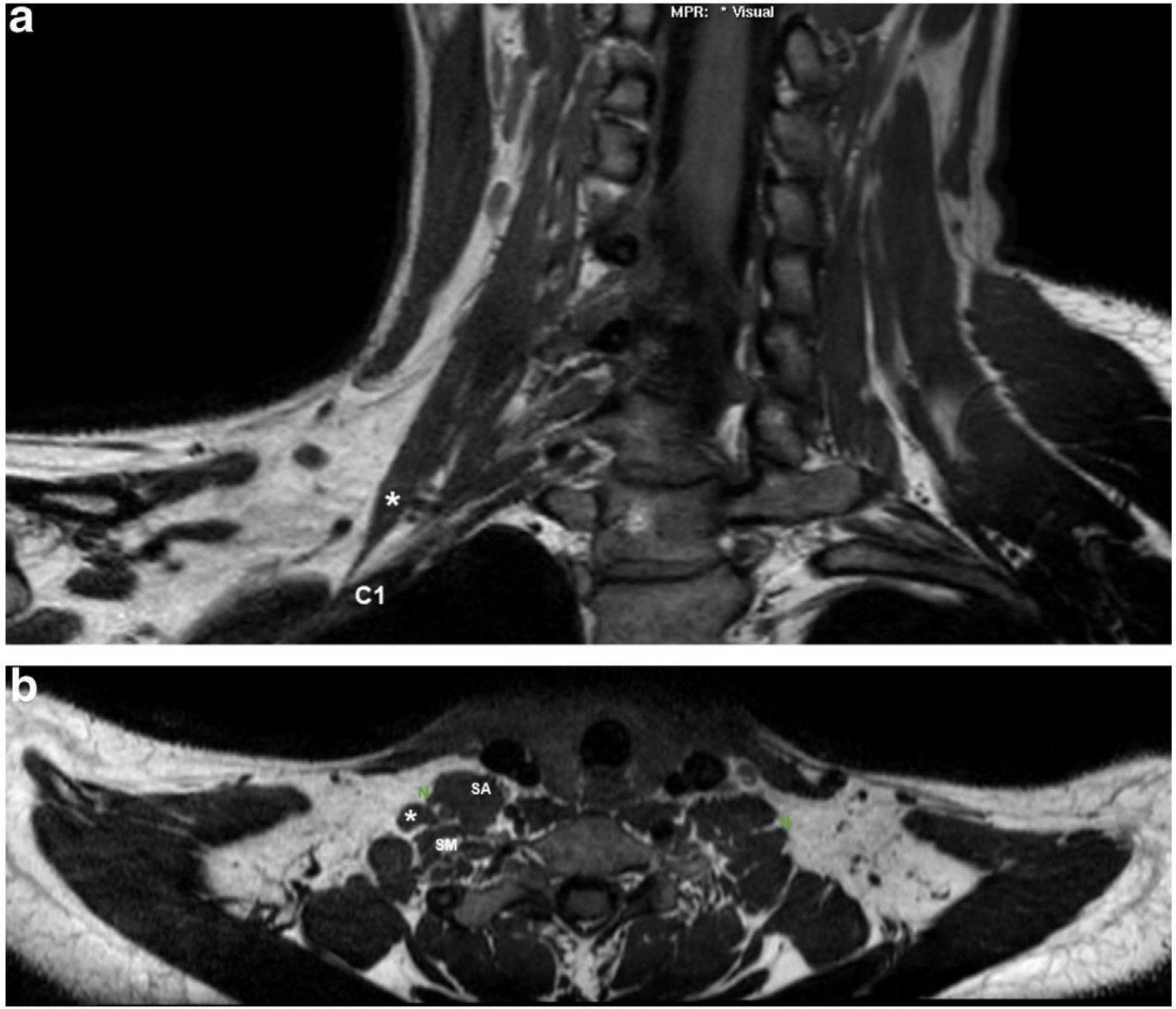
Thoracic Outlet Syndrome: Diagnostic Accuracy of MRI

Alexandre Hardy[a,b,*], Cécile Pougès[c], Guillaume Wavreille[d], Hélène Behal[b,e], Xavier Demondion[b,f,g], Guillaume Lefebvre[b,f]



Thoracic Outlet Syndrome: Diagnostic Accuracy of MRI

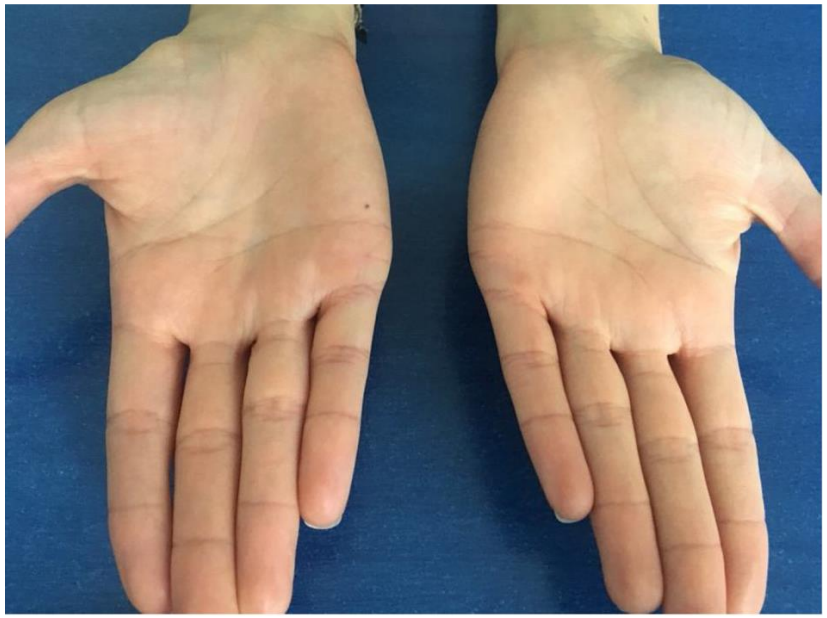
Alexandre Hardy[a,b,*], Cécile Pougès[c], Guillaume Wavreille[d], Hélène Behal[b,e], Xavier Demondion[b,f,g], Guillaume Lefebvre[b,f]



Outcomes of 53 thoracic outlet syndrome cases with confirmed neurological deficit

Lisa Servasier[a], Emilie Marteau[a], Guillaume Bacle[a], Steven Roulet[a], Philippe Corcia[b], Thierry Odent[c], Jacky Laulan[a,*]

Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 108 (2022) 103329



- 53 patients sd du défilé neurologiques avec atrophie et déficit moteur et/ou sensitif
- Chirurgie si déficit d'apparition récente et/ou aggravation
- Anomalies anatomiques:
  - Apophysiomégalie transverse (18 patients)
  - Côte cervicale (10)
  - Bande fibreuse muscle scalène (8)
- Approche supraclaviculaire
- Résultats:
  - 87% des patients rapportaient des bénéfices de l'intervention
  - Chez la moitié des patients la douleur disparaissait complètement
  - Atrophie éminence thénar persiste

Cas clinique 3

- Jeune de 20 ans sportif, joue de la batterie
- Depuis 6 mois environ il a remarqué l'apparition d'une fonte musculaire au niveau de la main gauche
- Il se plaint d'avoir quelques difficultés pour les mouvements de précision
- Pas de douleurs ni troubles sensitifs
- Pas de problèmes à droite ni aux membres inférieurs

Cas clinique 3

- ENMG:
  - **Diminution de l'amplitude du nerf cubital G moteur**
  - ENG sensitive normale
  - Signes **neurogènes chroniques C7-C8-T1**
  - Brachiorradialis (C6) normal
- RM médullaire normale
- Patient stable pendant 3 ans de suivi

Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

- Epidémiologie:
  - Décrite en 1959 par Hirayama
  - Plus fréquent en Asie
  - Hommes 10:1 femmes
  - 18-20 ans

Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

- Atrophie **distale Uni ou bilaT** des membres supérieurs touchant la main et l'avant bras sans troubles sensitifs
- **Main droite** plus fréquemment touchée
- A l'examen, atrophie musculaire territoire C7, C8, T1 (**en oblique**):
- Evolution **sur 3-5 ans** puis stabilisation avec persistance de l'atrophie
- **Tremblement** irrégulier de la main touchée
- Symptômes s'accentuent avec le **froid**

CLINICAL PICTURE

Reverse split hand syndrome and distinctive spine imaging features in Hirayama disease

QJM: An International Journal of Medicine, 2022, 184–185

Reverse Split hand: Atrophie plus marquée de l'abductor digiti minimi que de l'abductor policis brevis

Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

- Physiopathologie:
  - Déplacement antérieur de la moelle épinière pendant la flexion cervicale
  - Compression de la partie antérieur de la moëlle par les vertèbres
  - Engorgement du plexus veineux postérieur

Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

- Electrophysiologie:
  - Diminution de l'amplitude des moteurs cubital > médian.
  - **Cubital/Médian ratio est diminué**
  - Potentiels sensitifs normaux
  - Myographie: Signes neurogènes C7-C8 et T1

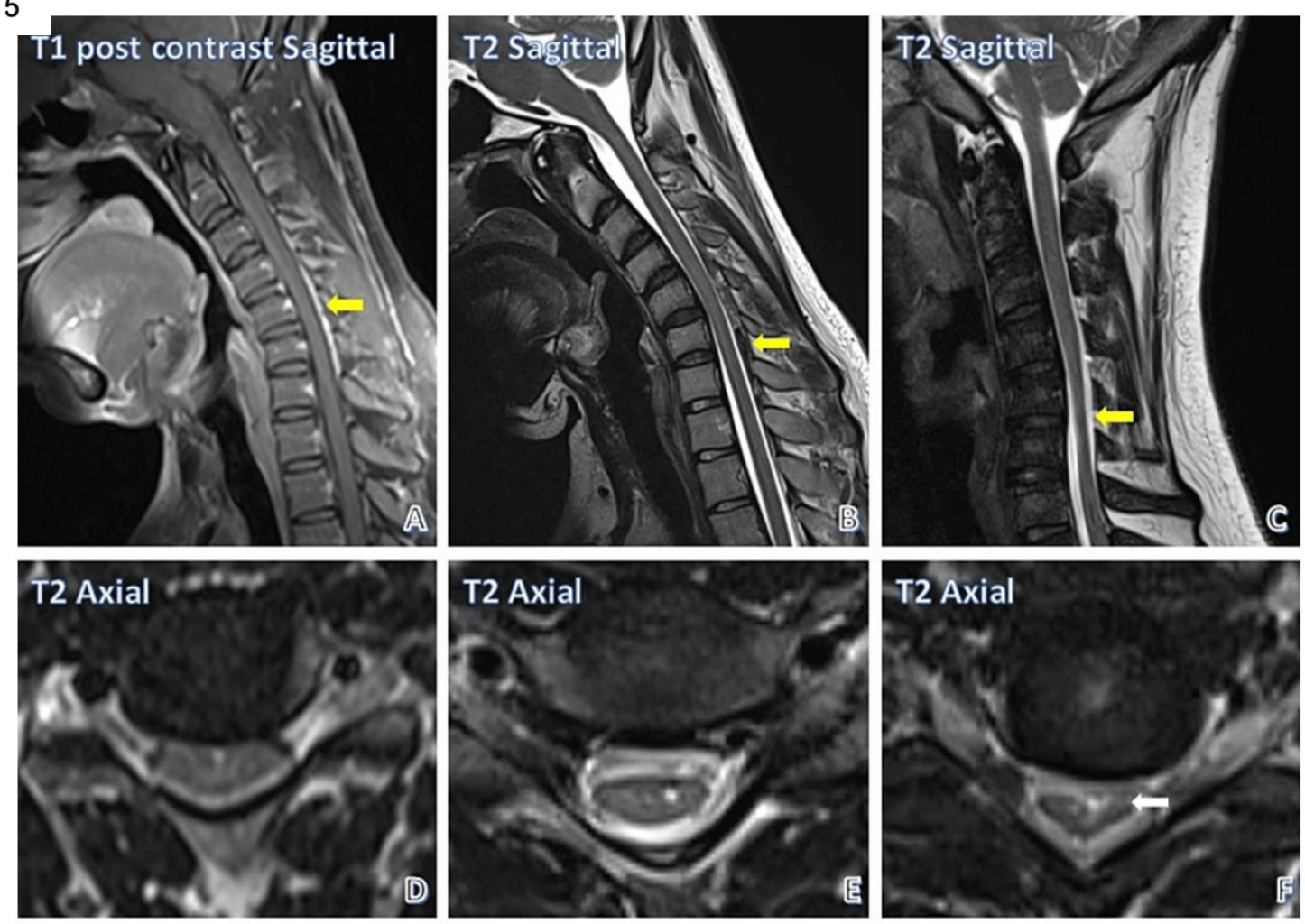
Cervical Spine Magnetic Resonance Imaging Findings in Hirayama Disease

Tushar Kalekar [1] , Aparna S. Prabhu [1] , Suhas M [1]

2023 Kalekar et al. Cureus 15(6): e40015. DOI 10.7759/cureus.40015

RM cervicale: Position neutre:

- Anomalie courbature cervicale
- **Atrophie** partie basse moelle cervicale
- Hipersignaux médullaires: Uni ou bilat: **Snake eyes**



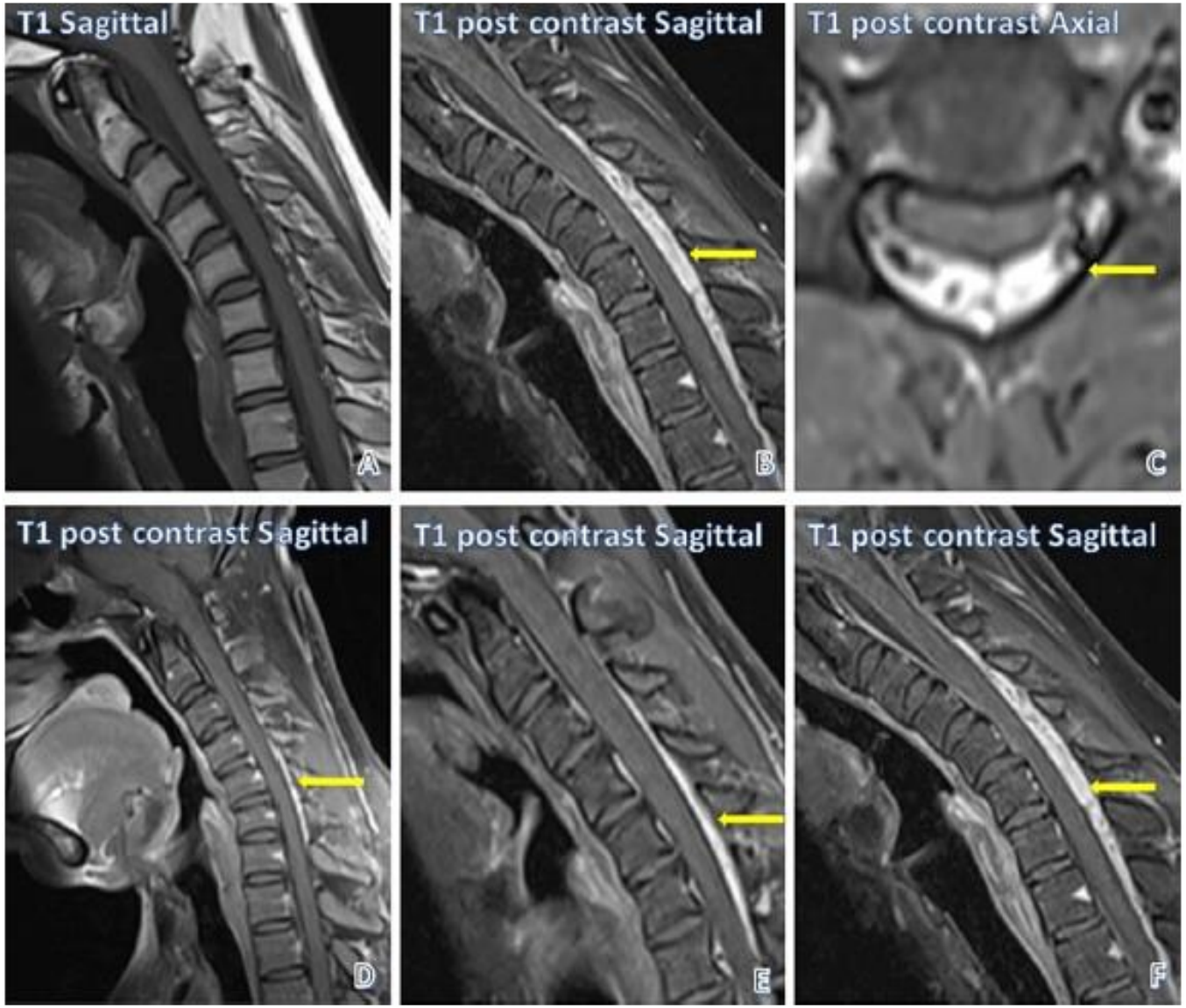
Cervical Spine Magnetic Resonance Imaging Findings in Hirayama Disease

Tushar Kalekar [1], Aparna S. Prabhu [1], Suhas M [1]

2023 Kalekar et al. Cureus 15(6): e40015. DOI 10.7759/cureus.40015

RM cervicale en flexion:

- Espace dural postérieur augmenté de taille
- Déplacement antérieur de la moëlle
- T1 gado: Congestion veineuse postérieur



Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

- Traitement:
  - Conservateur: Collier cervical pour empêcher la flexion du cou
    - Diminution du plexus veineux (Cortese et al, *Neurol Sci*, 2015)
    - 38 patients traités vs 45 sans collier: la durée de la maladie était inférieur avec le collier (Tokumaru et al, *Clin Neurol*, 2000)
    - Problèmes:
      - Difficile de porter 24h par jour pendant 3-4 ans….
      - N'améliore pas l'atrophie
  - Chirurgie: Voie antérieur ou postérieur (laminoplasthie, duraplasthie, etc)
    - Diminution de la durée de la maladie
    - Améliore les symptômes et le grip

Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease

Hongwei Wang[1,2†], Ye Tian[1,2†], Jianwei Wu[1,2†], Sushan Luo[3], Chaojun Zheng[1,2], Chi Sun[1,2], Cong Nie[1,2], Xinlei Xia[1,2], Xiaosheng Ma[1,2], Feizhou Lyu[1,2,4], Jianyuan Jiang[1,2*] and Hongli Wang[1,2*]*

February 2022 | Volume 12 | Article 811943

- Indications chirurgie:
  - Aggravation progressive
  - Absence d’efficacité du collier cervical
  - Présence de symptômes importants

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Pathologies qui provoquent un déficit de la main (sans atrophie, au moins initialement):
  - NMMBC
  - Myosite à inclusion

NMMBC

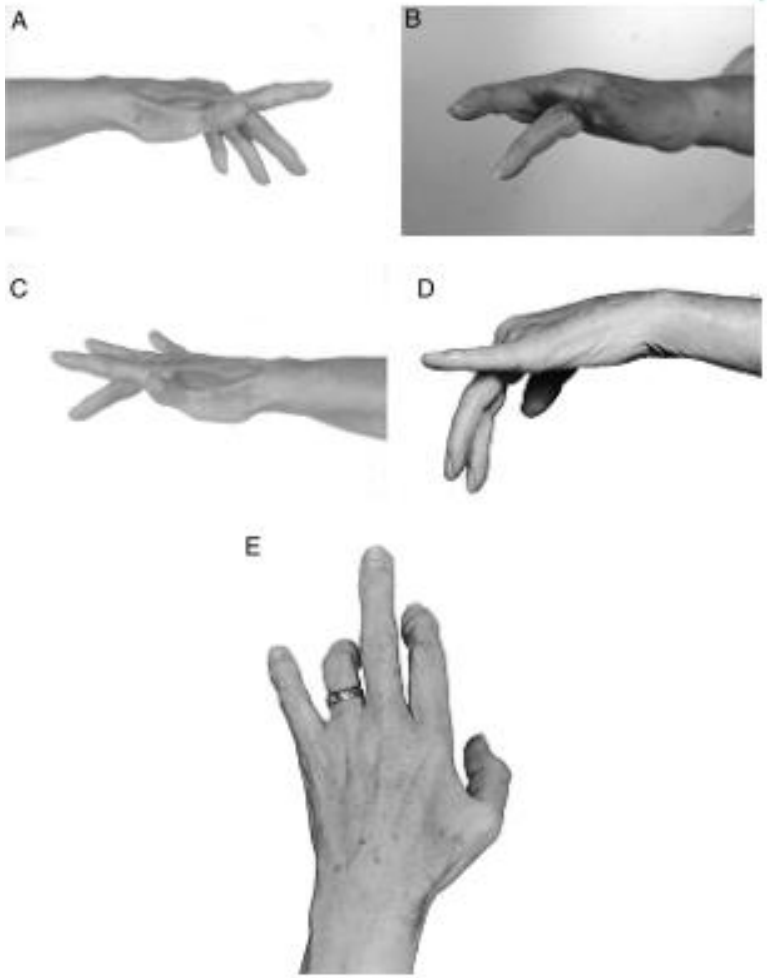
Multifocal motor neuropathy

The diagnostic spectrum and response to treatment

Mark Slee, BAppSc, BMBS, FRACP
Arul Selvan, MD, DA MRCP(UK)
Michael Donaghy, DPhil, FRCP

Neurology® 2007;69:1680-1687

Figure 1 Typical weakness of extension of individual fingers in multifocal motor neuropathy



INVITED REVIEW OPEN ACCESS

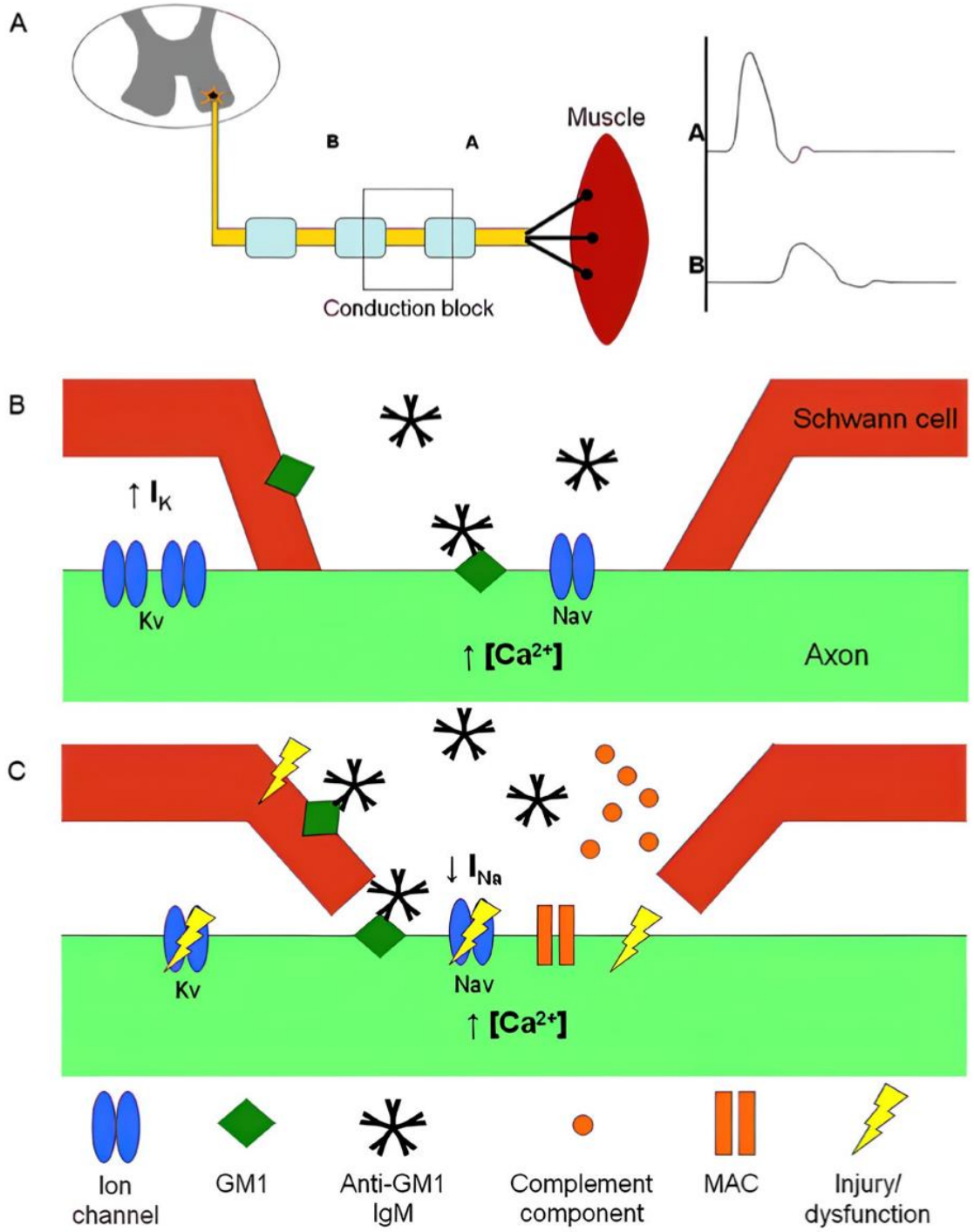
Multifocal Motor Neuropathy: A Narrative Review

Benjamin Claytor | David Polston | Yuebing Li

Neuromuscular Center, Department of Neurology, Neurological Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA

Correspondence: Yuebing Li (liy@ccf.org)

Received: 3 August 2024 | **Revised:** 2 January 2025 | **Accepted:** 6 January 2025



INVITED REVIEW OPEN ACCESS

Multifocal Motor Neuropathy: A Narrative Review

Benjamin Claytor | David Polston | Yuebing Li

Neuromuscular Center, Department of Neurology, Neurological Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA

Correspondence: Yuebing Li (liy@ccf.org)

Received: 3 August 2024 | **Revised:** 2 January 2025 | **Accepted:** 6 January 2025

Features	Typical findings in MMN	Red flags that argue against MMN
Pattern of weakness	Distal, UE > LE UE extensors > flexors Weakness > atrophy Differential weakness in muscles with same nerve innervation Worse in the cold	Proximal > distal weakness UE flexor > extensor Generalized weakness Bulbar or cranial nerve weakness

INVITED REVIEW OPEN ACCESS

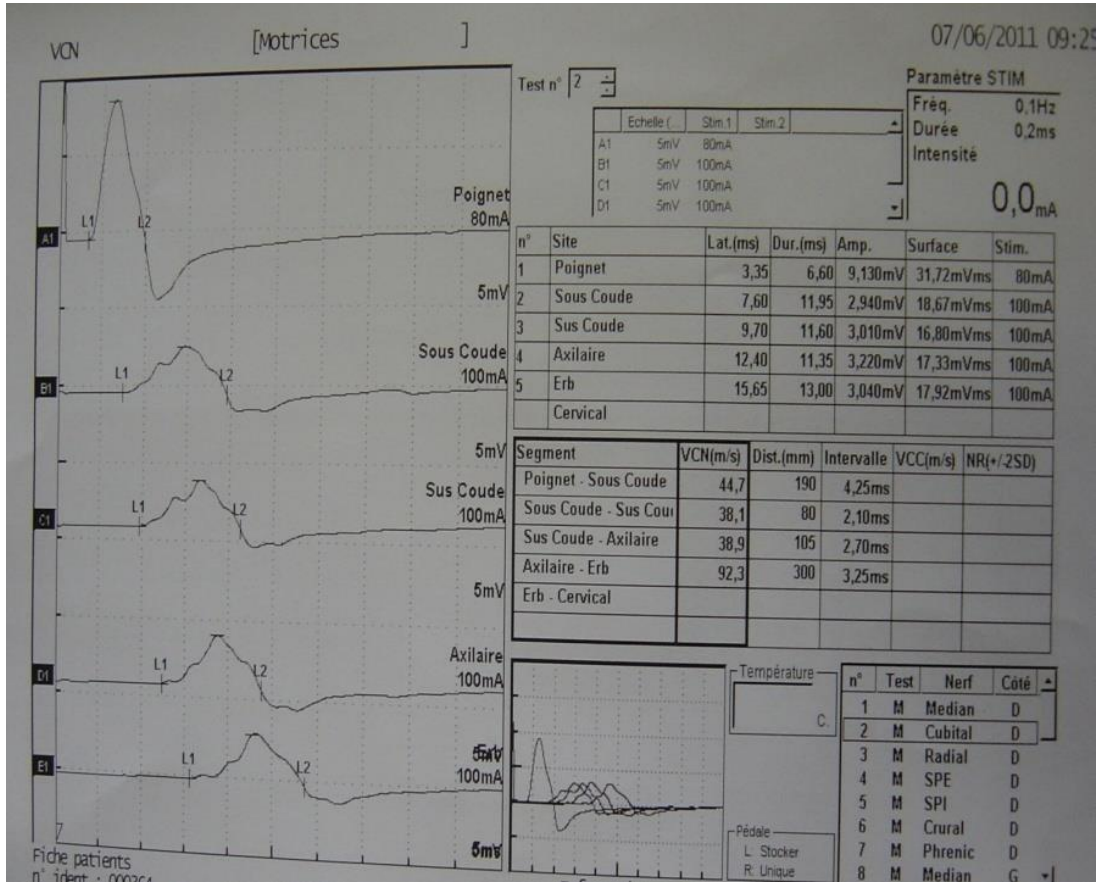
Multifocal Motor Neuropathy: A Narrative Review

Benjamin Claytor | David Polston | Yuebing Li

Neuromuscular Center, Department of Neurology, Neurological Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA

Correspondence: Yuebing Li (liy@ccf.org)

Received: 3 August 2024 | **Revised:** 2 January 2025 | **Accepted:** 6 January 2025



Criteria for definite MMN

A. Progressive weakness without objective sensory loss in two or more nerve distributions

AND

B. Definite CB in at least one nerve outside of typical entrapment sites

Criteria for probable MMN

A. Progressive weakness without objective sensory loss in two or more nerve distributions

AND

B. One of the following two

a. Probable CB in at least two nerves outside typical entrapment sites

b. Probable CB in at least one nerve outside typical entrapment site AND at least two supportive criteria

INVITED REVIEW OPEN ACCESS

Multifocal Motor Neuropathy: A Narrative Review

Benjamin Claytor | David Polston | Yuebing Li

Neuromuscular Center, Department of Neurology, Neurological Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA

Correspondence: Yuebing Li (liy@ccf.org)

Received: 3 August 2024 | **Revised:** 2 January 2025 | **Accepted:** 6 January 2025

Supportive criteria

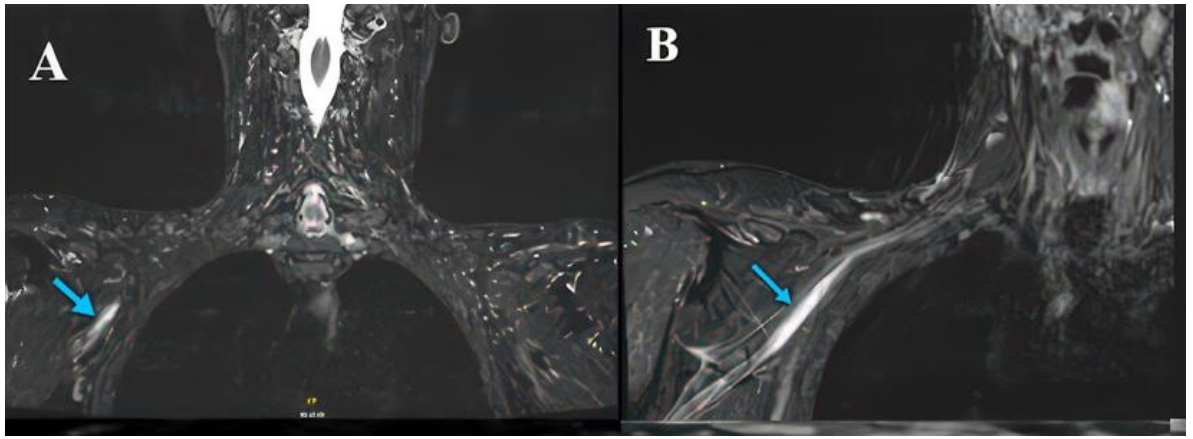
A. Elevated serum GM1 antibodies

B. T2 hyperintensity and enlargement on magnetic resonance imaging of the brachial plexus

C. Regional or multifocal nerve enlargement on ultrasound

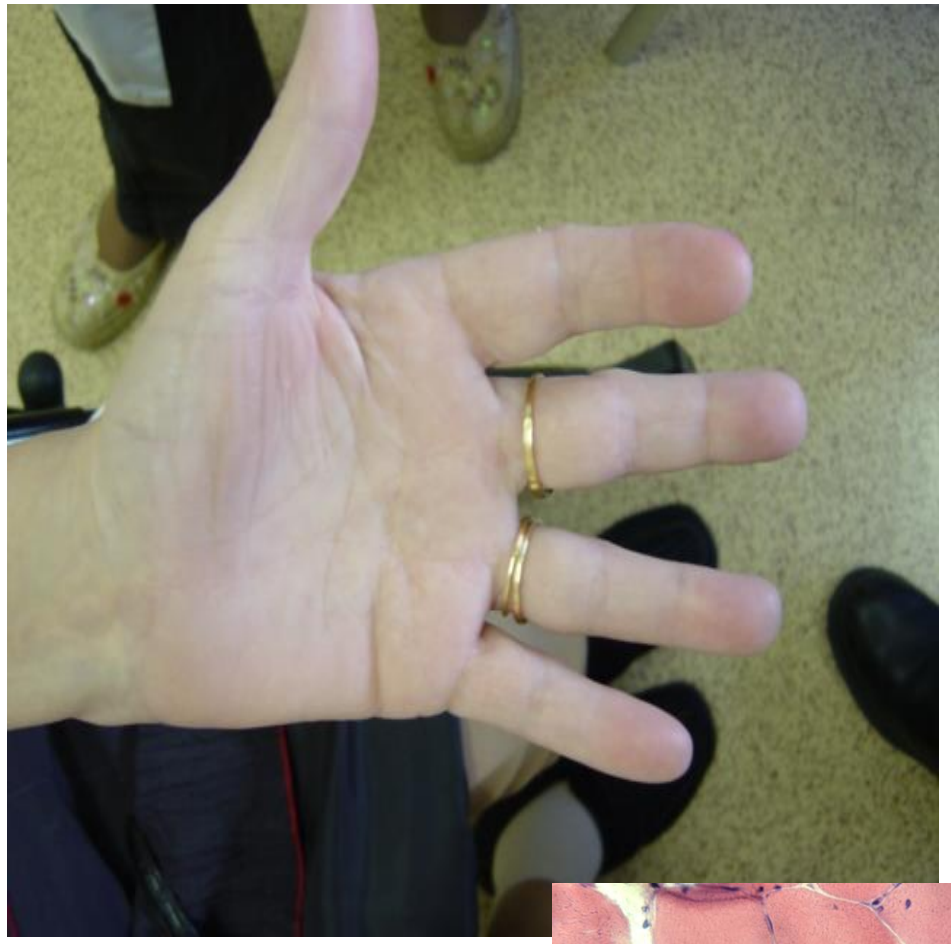
D. Mild cerebral spinal fluid protein elevation (< 100 mg/dL)

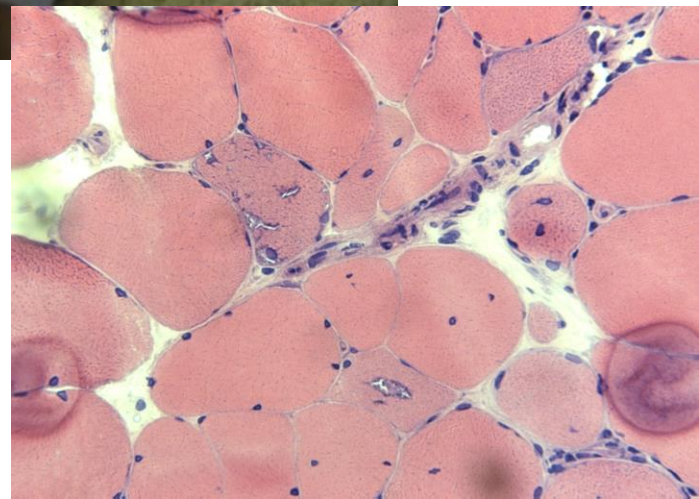
E. Objective improvement with IVIG



IBM

IBM





IBM:

- Déficit flexion doigts
- Déficit quadriceps
- Parésie faciale
- Déficit biceps
- Troubles de la déglutition

Merci pour votre attention