

Module 1: Bases Physiopathologiques La fonction Neurologique

Pr Matthieu Biais
Réanimation Chirurgicale
Hôpital Pellegrin - CHU Bordeaux

DU « Kinésithérapie en réanimation »
Jeudi 18 janvier 2024

La Fonction Neurologique

- **Neuro-Anatomie**
- **Les pathologies rencontrées**
- **DSC / PIC / PPC**
- **Scores d'évaluation**

La Fonction Neurologique

- **Neuro-Anatomie**
- **Les pathologies rencontrées**
- **DSC / PIC / PPC**
- **Scores d'évaluation**

Anatomie

Circulation antérieure: Système carotidien

- Carotide primitive droite : TABC
Carotide interne droite (intracrânienne)
Carotide externe droite (faciale)
- Carotide primitive gauche : crosse aorte

Anatomie

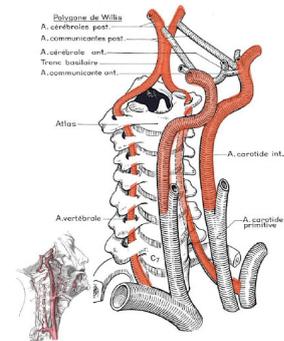
Circulation antérieure: Système carotidien

- Carotide primitive droite : TABC
Carotide interne droite (intracrânienne)
Carotide externe droite (faciale)
- Carotide primitive gauche : crosse aorte

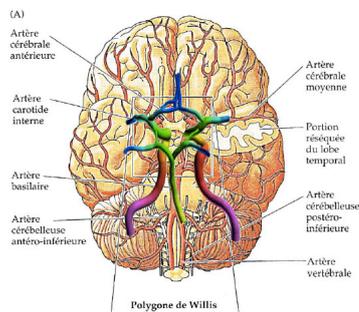
Circulation postérieure: Système vertébral

- Artères vertébrales droite et gauche
- Naissent des artères sous clavières
- Forment le tronc basilaire

Système carotidien et vertébrobasilaire



Polygone de Willis



La Fonction Neurologique

- Neuro-Anatomie fonctionnelle
- Les pathologies rencontrées
- DSC / PIC / PPC
- Scores d'évaluation

- Patients cérébro-lésés admis en réanimation:
 - Hémorragies sous arachnoïdiennes (HSA)
 - Traumatismes crâniens
 - AVC ischémiques malins ou hémorragiques
 - Méningo-encéphalites
 - Post neurochirurgie programmée ou urgente
 - Etc...

- Tout patient dont l'état de conscience est incompatible avec une surveillance en service conventionnel
 - Coma à potentiel évolutif
 - Risque d'obstruction des voies aériennes
 - Nécessité d'une suppléance ventilatoire
 - Nécessité d'un monitoring neurologique



Hospitalisation en Réanimation ou Service de Soins Intensifs

- Tout faire sur le plan médical pour:
 - Stabiliser le patient:
 - Ne pas aggraver les lésions présentes
 - Ne pas créer de nouvelles lésions
 - Viser le meilleur pronostic possible
 - Lutter contre l'HyperTension IntraCrânienne (HTIC)
 - Préserver le Débit Sanguin Cérébral
- Souvent complémentaire d'une prise en charge neurochirurgicale.

La Fonction Neurologique

- Neuro-Anatomie fonctionnelle
- Les pathologies rencontrées
- DSC / PIC / PPC
- Scores d'évaluation

Qu'est-ce que l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?

PIC normale =

HTIC
= **PIC > ... mmHg**

0,74 mmHg = 1 cmH2O
1mmHg = 1,36cmH2O



Qu'est-ce que l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?

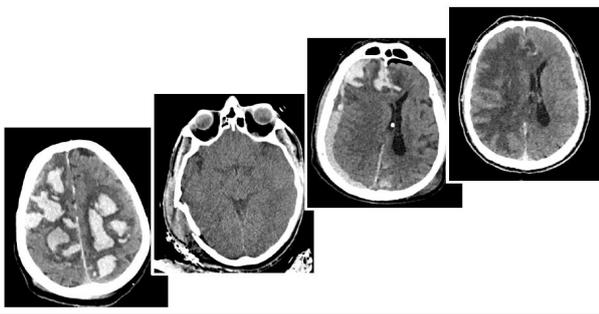
PIC normale = 5 à 10 mmHg

HTIC
= **PIC > 10 mmHg**
(ou > 14 cmH2O)

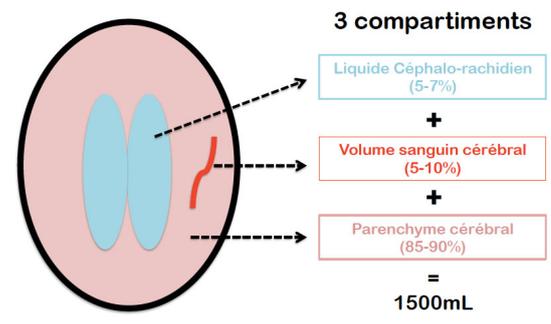
0,74 mmHg = 1 cmH2O
1mmHg = 1,36cmH2O



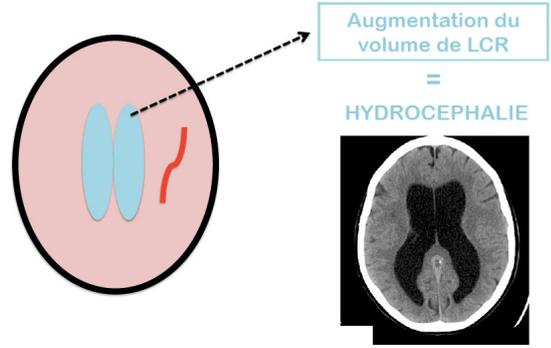
Toute lésion cérébrale peut entraîner une HTIC



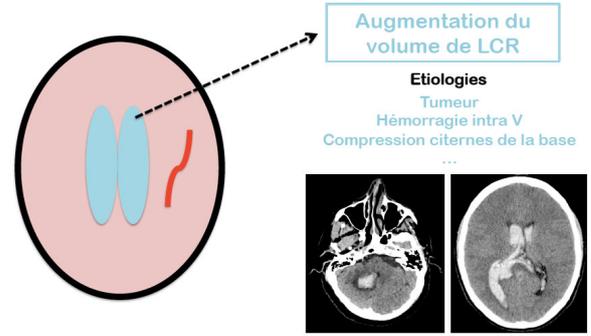
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



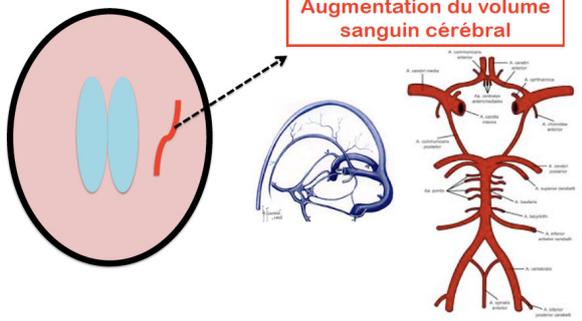
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



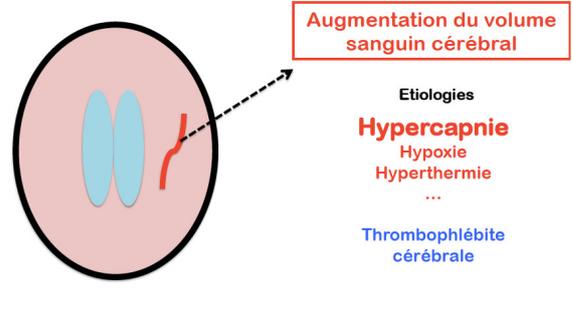
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



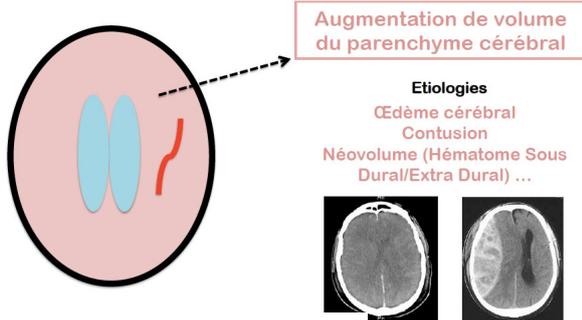
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



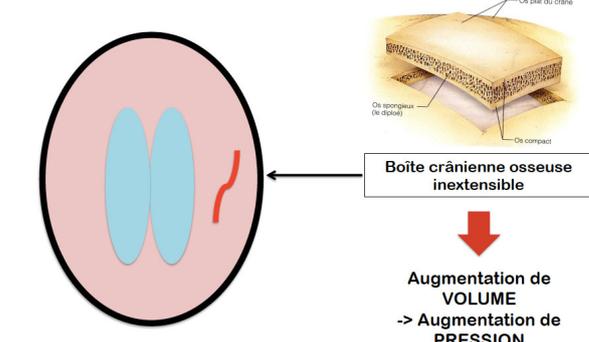
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



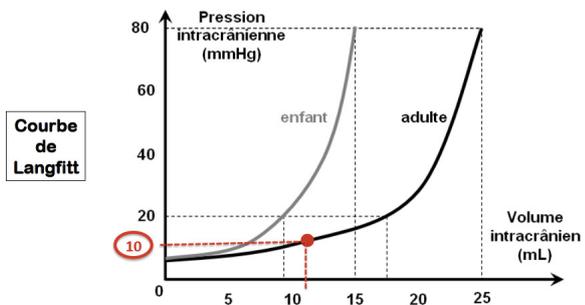
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



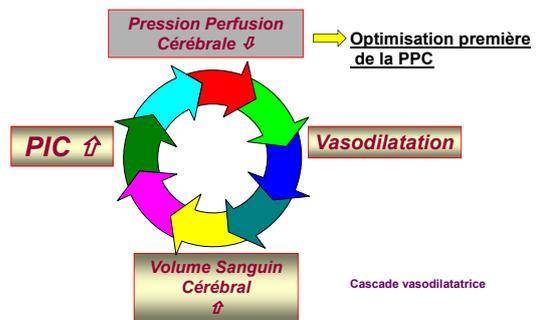
Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



Mécanismes de l'HyperTension IntraCrânienne ou HTIC?



Cercle vicieux de ROSNER

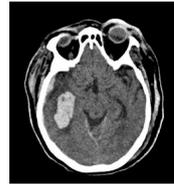


Diagnostic clinique de l'HTIC Glasgow Coma Scale

↳ Ouverture des yeux.		Yeux	
↳ Spontanée	4		
↳ Stimulation verbale	3		
↳ A la douleur	2		
↳ Aucune	1	Verbal	
↳ Réponse verbale.			
↳ Orientée	5		
↳ Confuse	4		
↳ Inappropriée	3	Moteur	
↳ Incompréhensible	2		
↳ Aucune	1		
↳ Réponse motrice.			
↳ Obéissance aux ordres	6	GCS < 8 = IOT	
↳ Flexion adaptée	5		
↳ Flexion non adaptée	4		
↳ Décorication	3		
↳ Décatébration	2		
↳ Aucune	1		

Diagnostic Paraclinique de l'HTIC TDM (+/- IRM)

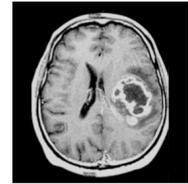
- Etiologie de l'HTIC: hématome, tumeur, œdème etc....



Hématome Intra parenchymateux



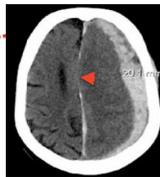
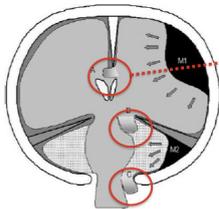
HSD aigu



Tumeur cérébrale

Diagnostic Paraclinique de l'HTIC TDM

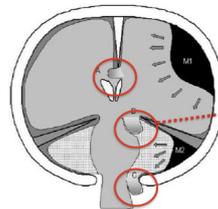
- Etiologie de l'HTIC: hématome, tumeur, œdème etc....
- Conséquences de l'HTIC= engagements



Engagement Sous Falcoriel

Diagnostic Paraclinique de l'HTIC TDM

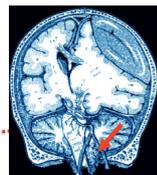
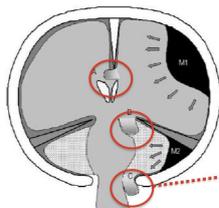
- Etiologie de l'HTIC: hématome, tumeur, œdème etc....
- Conséquences de l'HTIC= engagements



Engagement Temporal Interne

Diagnostic Paraclinique de l'HTIC TDM

- Etiologie de l'HTIC: hématome, tumeur, œdème etc....
- Conséquences de l'HTIC= engagements

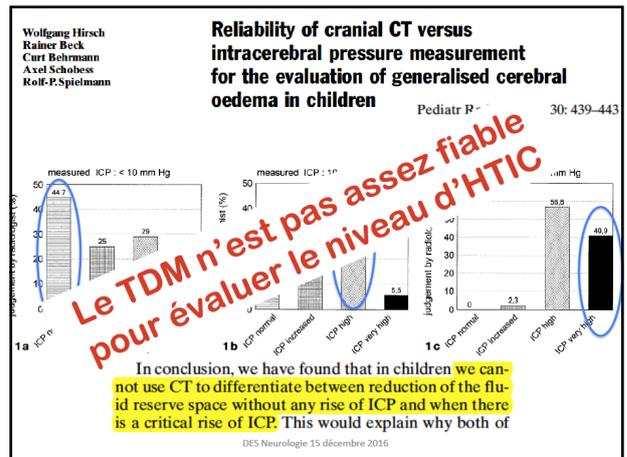
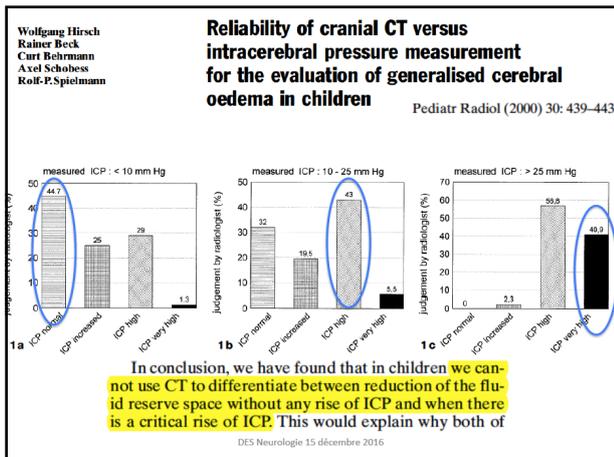


Engagement Amygdalien

DES Neurologie 15 décembre 2016

Diagnostic Paraclinique de l'HTIC TDM

- Etiologie de l'HTIC: hématome, tumeur, œdème etc....
- Conséquences de l'HTIC = engagements
- Importance de l'HTIC?



Diagnostic de l'HTIC

- Le meilleur indice = la CLINIQUE!

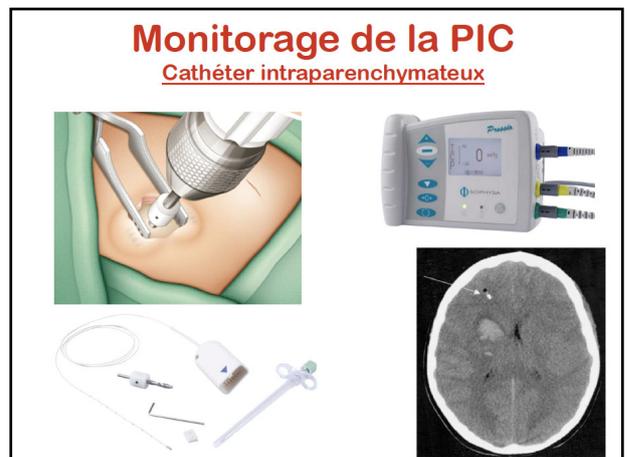
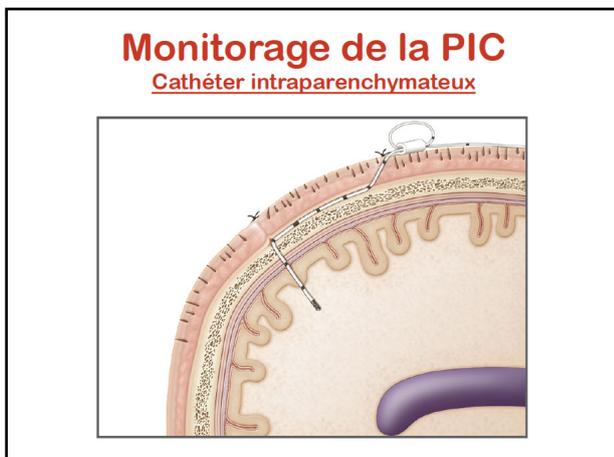
Mais, une fois sous anesthésie générale...

↓

Monitorer la PIC

Monitoring de la PIC

- Qui?
 - Tout patient cérébrolésé à risque d'HTIC et dont l'évaluation clinique est impossible.
- Comment?
 - Cathéter intra parenchymateux +++
 - Cathéter de dérivation du LCR

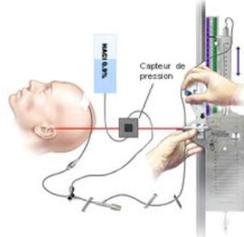


Monitoring de la PIC

Cathéter de dérivation du LCR

**DVE = Dérivation
Ventriculaire Externe**

**Avantage: Monitoring PIC +
Thérapeutique**



Attention : Mobilisation et toux ++++

Ennemi n°1 = Ischémie cérébrale

**Objectif n°1 = Lutter contre l'ischémie
cérébrale**



**Maintenir le
Débit Sanguin
Cérébral**



Le Débit Sanguin Cérébral

- Cerveau = 2% du poids corporel total
- DSC = 14% du débit cardiaque

	% du DC	ml/min
Circulation cérébrale	14	800
Cœur-coronaires	4	230
Reins	20	1250
Foie et tractus digestif	25	1400
Muscles	20	5
Autres	17	2

Le Débit Sanguin Cérébral

- Cerveau = 2% du poids corporel total
- DSC = 14% du débit cardiaque
- Normale = 50ml/min/100g de tissu cérébral
- 40% du DSC -> maintien de l'intégrité cellulaire
- Réserves en O2 et en glucose = 3minutes...



Le Débit Sanguin Cérébral

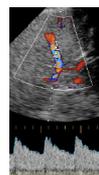
- Cerveau = 2% du poids corporel total
- DSC = 14% du débit cardiaque
- Normale = 50ml/min/100g de tissu cérébral
- 40% du DSC -> maintien de l'intégrité cellulaire
- Réserves en O2 et en glucose = 3minutes...

**MAIS LE DSC N'EST PAS
MESURABLE...**



Le Débit Sanguin Cérébral

- S'il n'est pas mesurable, il est possible de l'estimer:
 - Doppler Transcrânien (DTC)
 - Capteur de Pression Tissulaire en O2 (PtiO2)



Pression de Perfusion Cérébrale (PPC)

- Principal déterminant du DSC

$$PPC = PAM - PIC = X \text{ mmHg}$$

PA invasive
sur Cathéter
artériel

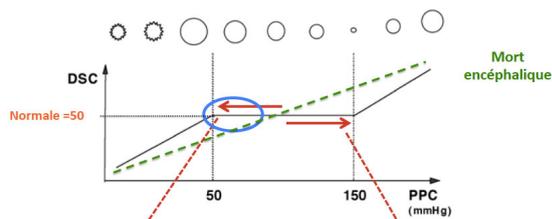


Pression de Perfusion Cérébrale (PPC)

Si je maintiens une PPC suffisante,
je maintiens mon DSC.

Mais mon DSC évolue-t-il de
manière parallèle à ma PPC?

Autorégulation cérébrale

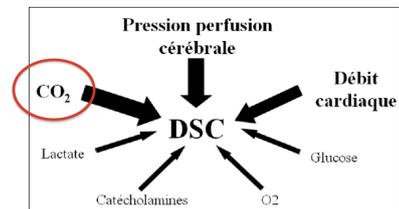


- Baisse de la PAM donc de la PPC
- Maintien du DSC par vasodilatation artérielle

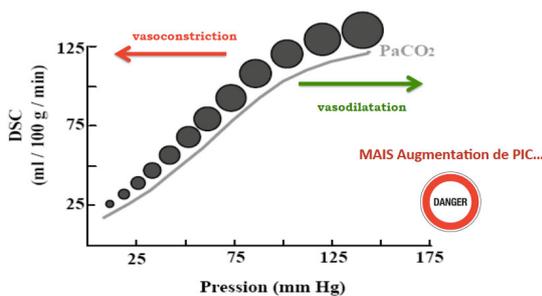
- Élévation de la PAM donc de la PPC
- Maintien du DSC par vasoconstriction artérielle

Le Débit Sanguin Cérébral

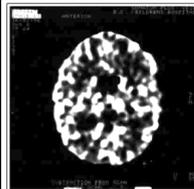
- On ne peut pas le mesurer
- On peut l'estimer (DTC et P_{tiO_2})
- On peut tenter de contrôler ses déterminants:



CO₂ et DSC



Non à l'hypocapnie!

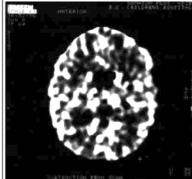


PaCO₂ = 45mmHg
PIC = 44mmHg
DSC global = 59ml/min/100g



Non à l'hypocapnie!

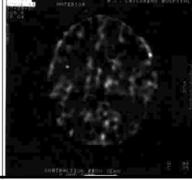




PaCO₂ = 45mmHg
PIC = 44mmHg
DSC global = 59ml/min/100g



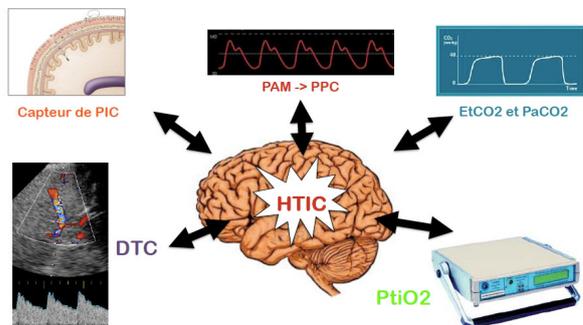
Rôle majeur de la ventilation



PaCO₂ = 30mmHg
PIC = 15mmHg
DSC global = 14ml/min/100g + zones à <10!

Effect of hyperventilation on regional cerebral blood flow in head-injured children.
Skippen, Peter and al.
Critical Care Medicine. 25(8):1402-1409, August 1997.

Monitoring multimodal en neuro-réanimation



La Fonction Neurologique

- **Neuro-Anatomie fonctionnelle**
- **Les pathologies rencontrées**
- **DSC / PIC / PPC**
- **Neuromyopathie acquise en réanimation**

Définition

- **Pathologie survenant :**
 - en dehors de tout ATCD neurologique
 - au cours d'un séjour en réanimation
 - avec ventilation mécanique prolongée

Définition

- **Pathologie survenant :**
 - en dehors de tout ATCD neurologique
 - au cours d'un séjour en réanimation
 - avec ventilation mécanique prolongée
- **Atteinte neuronale pure périphérique avec axonopathie, polyneuropathie de réa ou « critical illness polyneuropathy »**
Leijten FS et al Clin Neurol Neurosur 1994

Définition

- **Pathologie survenant :**
 - en dehors de tout ATCD neurologique
 - au cours d'un séjour en réanimation
 - avec ventilation mécanique prolongée
- **Atteinte neuronale pure périphérique avec axonopathie, polyneuropathie de réa ou « critical illness polyneuropathy »**
Leijten FS et al Clin Neurol Neurosur 1994
- **Atteinte musculaire : « critical illness myopathy » myopathie aux corticostéroïdes et myopathie nécrosante de réanimation**

Définition

- **Pathologie survenant :**
 - en dehors de tout ATCD neurologique
 - au cours d'un séjour en réanimation
 - avec ventilation mécanique prolongée
- **Atteinte neuronale pure périphérique avec axonopathie, polyneuropathie de réa ou « critical illness polyneuropathy »**

Leijten FS et al Clin Neurol Neurosurg 1994

- **Atteinte musculaire :** « **critical illness myopathy** » myopathie aux corticostéroïdes et myopathie nécrosante de réanimation
- **Souvent coexistence des deux atteintes :** neuromyopathie de réanimation

Fréquence

- **Difficile à estimer, mal connue**
 - Prédominance masculine (7/3)
 - âge moyen 50 ans pour CIP
 - + rare chez les enfants

Fréquence

- **Difficile à estimer, mal connue**
 - Prédominance masculine (7/3)
 - âge moyen 50 ans pour CIP
 - + rare chez les enfants
- **Mais fréquent : 22 à 82% pour CIP !!! 36 à 80% pour CIM**
 - L'incidence augmente avec la gravité et la durée de séjour
 - 50 à 70% si diag clinique
 - 46% si SDMV ou sepsis ou VM prolongée : >80% si exploration électrophysio
 - 70 à 90% si histologie

Physiopathologie

Origine inconnue, discutée et multifactorielle :

Physiopathologie

Origine inconnue, discutée et multifactorielle :

- **Cause inflammatoire : sepsis, SIRS**
 - autotoxines (II, IFN, TNF, Pg) aux propriétés axonopathiques ?
 - agression par toxines microbiennes, médiateurs inflammation
 - œdème périnerveux avec hypoxie nerveuse par perméabilité vasculaire et extravasation

Physiopathologie

Origine inconnue, discutée et multifactorielle :

- **Cause inflammatoire : sepsis, SIRS**
 - autotoxines (II, IFN, TNF, Pg) aux propriétés axonopathiques ?
 - agression par toxines microbiennes, médiateurs inflammation
 - œdème périnerveux avec hypoxie nerveuse par perméabilité vasculaire et extravasation
- **Cause circulatoire : hypoperfusion**
 - ↳ débit sanguin des vasa nervorum sans autorégulation
 - lésion ischémique du nerf périphérique

Physiopathologie

Origine inconnue, discutée et multifactorielle :

- **Cause inflammatoire** : sepsis, SIRS
 - autotoxines (IL, IFN, TNF, Pg) aux propriétés axonopathiques ?
 - agression par toxines microbiennes, médiateurs inflammation
 - œdème périnerveux avec hypoxie nerveuse par perméabilité vasculaire et extravasation
- **Cause circulatoire** : hypoperfusion
 - ↳ débit sanguin des vasa nervorum sans autorégulation
 - lésion ischémique du nerf périphérique
- **Cause métabolique** : hyperglycémie, hypoalbuminémie, hypoxie
- **Cause toxique** : pour CIM

Facteurs de risque

Facteurs de risque

- Sepsis, SRIS, SDMV

Facteurs de risque

- Sepsis, SRIS, SDMV
- **Dénutrition / malnutrition (hypoalb), nutrition parentérale, hyperglycémie, VM prolongée et immobilisation sont des facteurs aggravants**

Facteurs de risque

- Sepsis, SRIS, SDMV
- Dénutrition / malnutrition (hypoalb), nutrition parentérale, hyperglycémie, VM prolongée et immobilisation sont des facteurs aggravants
- **FR médicamenteux : non indépendants**
 - **corticoïdes** : myopathie aiguë après des doses élevées, atteinte myogène pure
 - **curares non dépolarisants** : tous les curares, FR mais non indépendant, surtout si gravité clinique, corrélation ?
 - **aminoglycosides** : potentialisent l'action des curares au niveau de la JNM et surtout avec sepsis

Diagnostic Clinique

- Mode de révélation quasi constant pour les 2 : **difficulté de sevrage de la ventilation mécanique** car atteinte de tous les nerfs, y compris le nerf phrénique

Cause la plus fréquente de sevrage difficile

liée à la durée de la VM

...mais pas systématique

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

- **déficit moteur** : faiblesse généralisée, impotence fonctionnelle, quadriplégie flasque, symétrique, surtout distale et MI, plus significatif aux MS, de sévérité variable

- Prédominant aux segments proximaux (atteinte musculaire)

- Épargnant la face

- MRC < 48/60

Score Medical Research Council.
Score
0 : absence de contraction palpable
1 : contraction palpable sans mouvement
2 : mouvement sans gravité
3 : mouvement contre gravité
4 : contraction contre résistance
5 : force normale
Muscles testés
Antéflexion de l'épaule
Flexion de l'avant-bras
Extension du poignet
Flexion de la cuisse
Extension de la jambe
Flexion du pied

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

- **déficit moteur** : faiblesse généralisée, impotence fonctionnelle, quadriplégie flasque, symétrique, surtout distale et MI, plus significatif aux MS, de sévérité variable

- **amyotrophie** variable, souvent présente

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

- **déficit moteur** : faiblesse généralisée, impotence fonctionnelle, quadriplégie flasque, symétrique, surtout distale et MI, plus significatif aux MS, de sévérité variable

- **amyotrophie** variable, souvent présente

- **ROT** diminués voire absents

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

- **déficit moteur** : faiblesse généralisée, impotence fonctionnelle, quadriplégie flasque, symétrique, surtout distale et MI, plus significatif aux MS, de sévérité variable

- **amyotrophie** variable, souvent présente

- **ROT** diminués voire absents

- **atteinte sensitive** inconstante, que si CIP

Diagnostic Clinique

- **Signes neurologiques :**

- **déficit moteur** : faiblesse généralisée, impotence fonctionnelle, quadriplégie flasque, symétrique, surtout distale et MI, plus significatif aux MS, de sévérité variable

- **amyotrophie** variable, souvent présente

- **ROT** diminués voire absents

- **atteinte sensitive** inconstante, que si CIP

- **paires crâniennes** normales

Diagnostic Clinique

- Mais...sous diagnostiquée
- Examen neuro difficile en réa car sédation du patient, voire curarisation, coopération médiocre
- Diag souvent tardif, peu sensible et peu spécifique
- Essais d'examens cliniques neuromusculaires standardisés utiles comme facteurs prédicteurs... Bio : N sauf ↗ CPK si CIM nécosante (pic à J4)
- PL : LCR normal ou légère protéinorachie
- Besoin de plus d'examens...mais invasifs : au lit du malade pour un diagnostic plus précoce et plus fréquent

Diagnostic paraclinique

• **Electrophysiologie : EMG**

Détection - Stimulodétection

Diminution des potentiels d'action nerveux, Vitesses de conduction N (absence d'atteinte de la myéline)

- difficile de différencier atteinte neurogène et myogène

Mais...faisabilité en réa ? Etat cutané ? Sites de stimulation ? Expérience opérateur ? Artéfacts ? intéressants mais non fait en routine

Diagnostic anapath

- **Biopsie neuromusculaire** : type et sévérité de l'atteinte, confirmation du diagnostic, notamment en cas d'atteinte mixte
 - Atteinte axonale primitive, dégénérescence de type Wallérienne, perte de fibres myélinisées de gros calibre, atrophie de dénervation aiguë et chronique
 - myéline normale
 - ± sévère, fibres motrices ± sensibles
 - pas de lésion inflammatoire ni vasculaire
 - pas d'atteinte nerfs crâniens ni SNC

Diagnostic différentiels

Toujours penser à une autre cause potentielle...

- Guillain Barré (démýélinisation)
- Myasthénie, Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton, botulisme
- Neuropathie axonale motrice aiguë
- Porphyrie aiguë intermittente
- Curarisation prolongée avec IR ou IH (atteinte bloc transmission neuromusculaire)
- Dérégulation haute du R à l'Ach de la JNM (motoneurone)
- Carences nutritionnelles graves, toxiques, médicaments,
- Infections

Conséquences

Conséquences

• ↗ durée VM, réintubation

- (x 2 à 7) *Latronico N, Curr Opin Crit Care 2005*
- *Leijten FSS Intensive Care Med 1996*
- 18.2 j versus 7.6 j, p=0.03, *De Jonghe et coll, JAMA 2002*

• ↗ durée de séjour

• ↗ infections nosocomiales

• ↗ mortalité discutée : 50% si SDM

- 60% de mortalité, plus du fait du problème médical que neuro *Magistris MR Rev Neurol 2002*
- x 2, *De Jonghe B Intensive Care Med 1998*
- 30 à 60% si poly neuropathie contre 20% environ sans *Coronel Crit Care Med 1990 Zochodne Brain 1987*

Conséquences

- ↗ **coûts**
- **Altération de la qualité de vie**
 - ↗ **durée réhabilitation**
- **Séquelles fonctionnelles** souvent présentes à 1 an, récupération progressive, meilleure récupération si myopathie

Evolution

Evolution

- **Lente mais progressive** sur plusieurs mois et jusqu'à 2 ans pour la CIP
- **Récupération complète** dans 10 à 50% des cas
(68% Latronico N, Curr Opin Crit Care 2005)
(50% Van der Schaaf Disabil Rehabil 2000)
- **Séquelles définitives** motrices ou sensitives jusqu'à 50% des cas *(28% tétraplégie/parésie ou paraplégie Latronico N, Curr Opin Crit Care 2005),*
- **20% avec un handicap résiduel fonctionnel à 1 an**

Place de la kinésithérapie précoce

Dès l'admission en réanimation (patient sédaté):

- Kinésithérapie motrice précoce avec **mobilisations passives** (cycloergomètre de lit)
- Electrostimulation musculaire transcutanée
- Prévention c° articulaires, rétractions
- Prévention des c° pulmonaires et réhabilitation des muscles respiratoires



Place de la kinésithérapie précoce

Patient conscient, même sous VM:

- **Mobilisations actives**, exercices dynamiques +/- contre résistance
- Exercices sur cyclo-ergomètre
- Adaptation de l'intensité, durée et nombre d'exercice en fonction fatigabilité musculaire et respiratoire
- Verticalisation progressive le plus tôt possible en réanimation puis station debout et marche
- Auto-exercices



Traitement

- **Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique**

Traitement

- Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique
- **Optimisation du ttt de la maladie de base et des défaillances : circulatoire, respiratoire**

Traitement

- Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique
- **Optimisation du ttt de la maladie de base et des défaillances : circulatoire, respiratoire**
- **Contrôle métabolique : glycémie+++**

Traitement

- Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique
- **Optimisation du ttt de la maladie de base et des défaillances : circulatoire, respiratoire**
- Contrôle métabolique : **glycémie+++**
- **Support nutritionnel, ttt hyperthermie**

Traitement

- Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique
- **Optimisation du ttt de la maladie de base et des défaillances : circulatoire, respiratoire**
- Contrôle métabolique : **glycémie+++**
- Support nutritionnel, ttt hyperthermie
- **Physiothérapie précoce pour accélérer la récupération** *Jarrett SR Arch Phys Med Rehabil 1995* **mais surtout à distance : programme de réhabilitation physique, psychique et physiothérapie intensive** *Watson Am J Phys Med Rehabil 2005*

Traitement

- Pas de ttt spécifique, ttt symptomatique
- **Optimisation du ttt de la maladie de base et des défaillances : circulatoire, respiratoire**
- Contrôle métabolique : **glycémie+++**
- Support nutritionnel, ttt hyperthermie
- **Physiothérapie précoce pour accélérer la récupération** *Jarrett SR Arch Phys Med Rehabil 1995* **mais surtout à distance : programme de réhabilitation physique, psychique et physiothérapie intensive** *Watson Am J Phys Med Rehabil 2005*
- **Pas de preuve de succès des Immunoglobulines ni des hormones de croissance**

Prévention

- **Penser au diagnostic et le reconnaître**

Prévention

- Penser au diagnostic et le reconnaître
- **Diminuer l'exposition aux FR suspectés**

Prévention

- Penser au diagnostic et le reconnaître
- Diminuer l'exposition aux FR suspectés
- **Mobilisation passive quotidienne : entretien articulaire**

Prévention

- Penser au diagnostic et le reconnaître
- Diminuer l'exposition aux FR suspectés
- Mobilisation passive quotidienne : entretien articulaire
- **Electro-stimulation** *Zanotti et al Chest 2003*

Prévention

- Penser au diagnostic et le reconnaître
- Diminuer l'exposition aux FR suspectés
- Mobilisation passive quotidienne : entretien articulaire
- Electro-stimulation *Zanotti et al Chest 2003*
- **Modulation de la réponse inflammatoire**

Prévention

- Penser au diagnostic et le reconnaître
- Diminuer l'exposition aux FR suspectés
- Mobilisation passive quotidienne : entretien articulaire
- Electro-stimulation *Zanotti et al Chest 2003*
- Modulation de la réponse inflammatoire
- **Attention à la iatrogénie, doses de corticoïdes les plus faibles efficaces ou décroissance rapide, réévaluer l'intérêt des curares dans le SDRA et la VM de l'asthme, monitorer, limiter les Bêta mimétiques et les aminosides**

Conclusion

- Complication fréquente
- Sevrage ventilation mécanique difficile
- Physiopathologie complexe mal élucidée
- Facteurs de risque et contexte
- Clinique + EMG ± biopsie
- Neuropathie ou myopathie ou les 2 : difficile de savoir, étude histologique nécessaire
- Pronostic : celui de la maladie sous jacente et des défaillances, surtout fonctionnel

