



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Le microscope électronique. Outil très utile au diagnostic des neuropathies périphériques

Electron microscopy as a tool for the diagnosis of neuropathies

Jean-Michel Vallat*, Laurence Richard,
Philippe Sindou, Laurent Magy

Service de neurologie, CHU Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges, France

Accepté pour publication le 5 avril 2008
Disponible sur Internet le 17 novembre 2008

MOTS CLÉS

Neuropathies
périphériques ;
Nerf périphérique ;
Biopsie nerveuse ;
Microscopie
électronique

Résumé L'examen en microscopie électronique d'une biopsie d'un nerf périphérique peut être particulièrement utile et quelquefois même indispensable pour identifier le type, les mécanismes et les étiologies des neuropathies périphériques. Dans tous les cas, ces constatations doivent être corrélées aux données cliniques, électrophysiologiques et aux résultats des investigations de laboratoire. Dans cette présentation, les causes variées des neuropathies périphériques, pour lesquelles une biopsie nerveuse étudiée en microscopie électronique peut prouver un réel intérêt diagnostique, sont discutées. Les étiologies principales sont pour les neuropathies acquises : les formes atypiques de polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique, certaines causes toxiques et infectieuses, les hémopathies. Parmi les causes génétiques, des lésions uniquement détectables à l'examen ultrastructural pourront orienter vers tel ou tel gène muté, surtout dans les formes sporadiques. Lorsque est suspectée une maladie de surcharge lipidique, la biopsie nerveuse sera également très utile en vue du diagnostic. La compréhension du mécanisme de certaines lésions nerveuses périphériques, par exemple au cours des dysglobulinémies monoclonales permettra d'adapter un traitement spécifique souvent efficace.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Peripheral
neuropathy;
Peripheral nerve;
Nerve biopsy;
Electron microscopy

Summary Ultrastructural examination of a peripheral nerve biopsy may be particularly useful and sometimes indispensable for identification of the type of nerve lesion and of the aetiologies of peripheral neuropathies. The ultrastructural findings have, anyway, to be correlated with the clinical findings, the electrophysiological examination and the laboratory investigations. In this presentation, the various causes of peripheral neuropathies for which nerve biopsy study by electron microscope can provide diagnostic information are discussed. The principal aetiologies that will benefit from such an ultrastructural study are toxic, infectious, haemopathic and storage disorders. Chiefly for Charcot-Marie-Tooth sporadic cases, there are still

* Auteur correspondant. Service de neurologie, CHU Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges cedex, France.
Adresse e-mail : jean-michel.vallat@unilim.fr (J.-M. Vallat).

indications for nerve biopsy to orientate diagnostic research in molecular biology. Sometimes, the electron microscopic examination will help to determine not only the cause of the peripheral neuropathy, but also the mechanism of nerve lesions which may induce specific and efficient treatments.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Le diagnostic de neuropathie périphérique est un processus qui résulte de plusieurs données :

- l'établissement d'un diagnostic initial de polyneuropathie et sa topographie ;
- l'identification du type de la lésion (démyélinisante, axonale ou mixte) ;
- l'identification d'une étiologie et d'un mécanisme des lésions du parenchyme nerveux périphérique.

Il doit être souligné qu'une même étiologie peut induire une neuropathie périphérique par le biais de mécanismes différents, rarement associés.

L'investigation d'une neuropathie nécessite donc un examen clinique attentif, une enquête génétique, une connaissance de l'évolution, le tout accompagné d'une étude électrophysiologique, d'investigations biologiques et enfin si nécessaire, d'études morphologiques. Les indications de la biopsie nerveuse ne sont pas définies de façon précise, en revanche, il est absolument nécessaire, si elle est décidée, que les fragments nerveux puissent être immédiatement après le prélèvement, techniques et préparés dans un laboratoire spécialisé, afin de pouvoir être examinés par toutes les techniques suivantes : routine, coupes semi-fines, microscopie électronique, microdissection des fibres myélinisées *teasing* et études immunocytochimiques en microscopie optique et électronique.

Nous discuterons ici, l'intérêt de l'examen ultrastructural d'une biopsie nerveuse en vue du diagnostic d'une neuropathie périphérique [1].

Considérations générales

Dans notre expérience, les différentes techniques morphologiques susmentionnées sont complémentaires ; elles ne seront pas toutes réalisées pour tous les cas, mais sont toutes éventuellement disponibles.

C'est ainsi que, si l'examen en microscopie électronique n'est pas réalisé systématiquement, en revanche l'examen des fibres myélinisées sur les coupes semi-fines le sera. Il s'agit d'un point de vue technique, dans les deux cas, de l'examen de coupes du prélèvement inclus dans l'épon ou une résine adaptée.

Seul l'examen en microscopie électronique permet une étude des fibres amyéliniques (Fig. 1).

Bien que l'examen ultrastructural nécessite une structure technique relativement lourde, dans les mains d'un opérateur expérimenté, le microscope électronique devient un outil rapide à utiliser et sélectif dans la recherche d'un diagnostic à partir du moment où il intervient après une étude clinique et des examens de laboratoire fiables.

Les limites de la biopsie nerveuse doivent être soulignées : le fragment prélevé représente une partie très petite de l'ensemble du système nerveux périphérique qui peut être touché en totalité, chez l'homme, seul des nerfs sen-

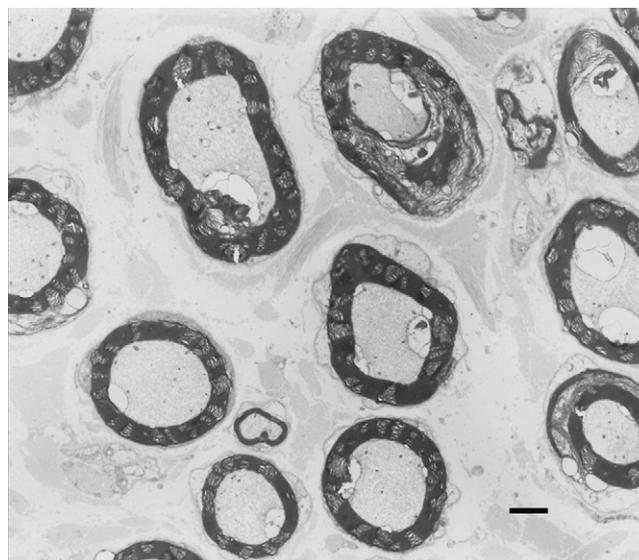


Figure 1. Neuropathie héréditaire sensitive. Absence complète de fibres amyéliniques. Barre = 3 μ m.

Hereditary sensory neuropathy. Complete absence of unmyelinated fibers. Bar = 3 μ m.

sitifs peut être prélevés. En effet, de fins rameaux de nerfs moteurs peuvent être examinés au sein d'une biopsie musculaire, mais il s'agit d'examen laborieux car ces branches motrices sont toujours de très petite taille et les fibres myélinisées souvent mal orientées.

Comme pour toute autre lésion dans n'importe quel organe, aucune anomalie morphologique n'est réellement spécifique. C'est dire que l'examen en microscopie électronique doit être complété par les autres techniques morphologiques ainsi que les données électrophysiologiques, biologiques et surtout cliniques.

Lésions élémentaires

Types de lésions des fibres nerveuses

L'examen en microscopie électronique n'est pas toujours nécessaire pour identifier les lésions des fibres myélinisées, l'examen des coupes semi-fines et du *teasing* pouvant être suffisant. Néanmoins, cet examen ultrastructural sera le seul à pouvoir détecter des proliférations discrètes des cellules de Schwann en bulbes d'oignon (Fig. 2) alors que sur les sections semi-fines, il pourra être difficile de distinguer macrophages chargés de débris lipidiques d'ovoïdes attestant de lésions axonales. Seul cet examen ultrastructural permet de visualiser la prolifération microfilamentaire qui peut induire une dilatation axonale ou les lésions précises d'une dystrophie ou d'une atrophie axonale.

Il est important de souligner que lorsque la neuropathie est chronique, il y a presque toujours une raréfaction des fibres nerveuses, ce qui conduit à parler d'atteinte

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4129026>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4129026>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)