

Pas de brève AFM

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/03/15/bien-que-rares-les-formes-frontieres-entre-cidp-et-cmt-existent-aussi-chez-lenfant/>

Bien que rares, les formes frontières entre CIDP et CMT existent aussi chez l'enfant

Les neuropathies héréditaires sensitivo-motrices (ou CMT pour maladie de Charcot-Marie-Tooth) sont parmi les plus fréquentes des maladies neuromusculaires tous âges et tous sexes confondus. Elles sont cliniquement et génétiquement très hétérogènes même si elles ont en commun un déficit moteur prédominant sur les extrémités (pieds, mains), des troubles sensitifs d'intensité variable et des perturbations électrophysiologiques (atteinte axonale ou démyélinisante). Il arrive, très rarement, qu'elles soient confondues avec une forme de neuropathie inflammatoire, par définition non héréditaire, évoluant de façon chronique et appelée CIDP pour *chronic inflammatory demyelinating neuropathy*. Ceci a une incidence très pratique au niveau thérapeutique puisque beaucoup de CIDP réagissent favorablement à des thérapies immunosuppressives.

Dans un article publié en novembre 2020, des cliniciens anglo-saxons se sont intéressés aux formes frontières entre CMT et CIDP dans une population d'âge pédiatrique. Quatre cas initialement diagnostiqués CIDP, et traités en conséquence, ont été ainsi documentés, tant au niveau clinique que biologique, jusqu'à la révision du diagnostic et l'établissement formel de l'origine génétique des troubles (en l'occurrence des mutations dans les gènes *PMP22*, *MPZ* et *SH3TC2*). Forts de cette expérience et en se basant également sur l'analyse de la littérature sur le sujet, les auteurs insistent sur la nécessité de toujours garder à l'esprit un possible déterminisme génétique devant tout déficit moteur distal même à début subaigu chez l'enfant.

Source

[Genetic neuropathies presenting with CIDP-like features in childhood](#)

M A Fernandez-Garcia, G M Stettner, M Kinali et al.

Neuromuscul Disord. 2020 (Nov). S0960-8966(20)30678-7.