

**UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER**  
**FACULTÉS DE MÉDECINE**

---

ANNÉE 2021

2021 TOU3 1546

**THÈSE**

**POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE**  
**MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE**

Présentée et soutenue publiquement

par

**Pierre GIRARDIE**

le 16 avril 2021

**SYNDROME DE PARSONAGE-TURNER : DESCRIPTION DE LA**  
**COHORTE TOULOUSAIN ET RECHERCHE DE FACTEURS**  
**PRONOSTIQUES**

Directeur de thèse : Dr Blandine ACKET

**JURY**

Monsieur le Professeur Vincent LARRUE	Président
Monsieur le Professeur Jérémie PARIENTE	Assesseur
Madame le Professeur Marie FARUCH	Assesseur
Madame le Docteur Blandine ACKET	Assesseur
Monsieur le Docteur Pascal CINTAS	Suppléant
Madame le Docteur Delphine LARRIEU	Membre invité

**TABLEAU du PERSONNEL HOSPITALO-UNIVERSITAIRE**  
**des Facultés de Médecine de l'Université Toulouse III - Paul Sabatier**  
**au 1<sup>er</sup> septembre 2020**

**Professeurs Honoraires**

Doyen Honoraire	M. CHAP Hugues	Professeur Honoraire	M. FRAYSSE Bernard
Doyen Honoraire	M. GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	Professeur Honoraire	M. FREXINOS Jacques
Doyen Honoraire	M. LAZORTHES Yves	Professeur Honoraire	Mme GENESTAL Michèle
Doyen Honoraire	M. PUEL Pierre	Professeur Honoraire	M. GERAUD Gilles
Doyen Honoraire	M. ROUGE Daniel	Professeur Honoraire	M. GHISOLFI Jacques
Doyen Honoraire	M. VINEL Jean-Pierre	Professeur Honoraire	M. GLOCK Yves
Professeur Honoraire	M. ABBAL Michel	Professeur Honoraire	M. GOUZI Jean-Louis
Professeur Honoraire	M. ADER Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. HOFF Jean
Professeur Honoraire	M. ADOUE Daniel	Professeur Honoraire	M. JOFFRE Francis
Professeur Honoraire	M. ARBUS Louis	Professeur Honoraire	M. LACOMME Yves
Professeur Honoraire	M. ARLET Jacques	Professeur Honoraire	M. LAGARRIGUE Jacques
Professeur Honoraire	M. ARLET Philippe	Professeur Honoraire	M. LANG Thierry
Professeur Honoraire	M. ARLET-SUAU Elisabeth	Professeur Honoraire	Mme LARENG Marie-Blanche
Professeur Honoraire	M. ARNE Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. LAURENT Guy
Professeur Honoraire	M. BARRET André	Professeur Honoraire	M. LAZORTHES Franck
Professeur Honoraire	M. BARTHE Philippe	Professeur Honoraire	M. LEOPHONTE Paul
Professeur Honoraire	M. BAYARD Francis	Professeur Honoraire	M. MAGNAVAL Jean-François
Professeur Honoraire	M. BOCCALON Henri	Professeur Honoraire	M. MANELFE Claude
Professeur Honoraire	M. BONAFÉ Jean-Louis	Professeur Honoraire	M. MANSAT Michel
Professeur Honoraire	M. BONEU Bernard	Professeur Honoraire	M. MASSIP Patrice
Professeur Honoraire	M. BOUNHOURS Jean-Paul	Professeur Honoraire	Mme MARTY Nicole
Professeur Honoraire	M. BOUTAULT Franck	Professeur Honoraire	M. MAZIERES Bernard
Professeur Honoraire	M. BUGAT Roland	Professeur Honoraire	M. MONROZIES Xavier
Professeur Honoraire	M. CAHUZAC Jean-Philippe	Professeur Honoraire	M. MOSCOVICI Jacques
Professeur Honoraire	M. CARATERO Claude	Professeur Honoraire	M. MURAT
Professeur Honoraire	M. CARLES Pierre	Professeur Honoraire	M. OLIVES Jean-Pierre
Professeur Honoraire	M. CARRIERE Jean-Paul	Professeur Honoraire	M. PASCAL Jean-Pierre
Professeur Honoraire	M. CARTON Michel	Professeur Honoraire	M. PESSEY Jean-Jacques
Professeur Honoraire	M. CATHALA Bernard	Professeur Honoraire	M. PLANTE Pierre
Professeur Honoraire	M. CHABANON Gérard	Professeur Honoraire	M. PONTONNIER Georges
Professeur Honoraire	M. CHAMONTIN Bernard	Professeur Honoraire	M. POURRAT Jacques
Professeur Honoraire	M. CHAVOIN Jean-Pierre	Professeur Honoraire	M. PRADERE Bernard
Professeur Honoraire	M. CLANET Michel	Professeur Honoraire	M. PRIS Jacques
Professeur Honoraire	M. CONTE Jean	Professeur Honoraire	Mme PUEL Jacqueline
Professeur Honoraire	M. COSTAGLIOLA Michel	Professeur Honoraire	M. PUJOL Michel
Professeur Honoraire	M. COTONAT Jean	Professeur Honoraire	M. QUERLEU Denis
Professeur Honoraire	M. DABERNAT Henri	Professeur Honoraire	M. RAILHAC Jean-Jacques
Professeur Honoraire	M. DAHAN Marcel	Professeur Honoraire	M. REGIS Henri
Professeur Honoraire	M. DALOUS Antoine	Professeur Honoraire	M. REGNIER Claude
Professeur Honoraire	M. DALY-SCHVEITZER Nicolas	Professeur Honoraire	M. REME Jean-Michel
Professeur Honoraire	M. DAVID Jean-Frédéric	Professeur Honoraire	M. ROCHE Henri
Professeur Honoraire	M. DELSOL Georges	Professeur Honoraire	M. ROCHICCIOLI Pierre
Professeur Honoraire	Mme DELISLE Marie-Bernadette	Professeur Honoraire	M. ROLLAND Michel
Professeur Honoraire	Mme DIDIER Jacqueline	Professeur Honoraire	M. ROQUE-LATRILLE Christian
Professeur Honoraire	M. DUCOS Jean	Professeur Honoraire	M. RUMEAU Jean-Louis
Professeur Honoraire	M. DUFFAUT Michel	Professeur Honoraire	M. SALVADOR Michel
Professeur Honoraire	M. DUPRE M.	Professeur Honoraire	M. SALVAYRE Robert
Professeur Honoraire	M. DURAND Dominique	Professeur Honoraire	M. SARRAMON Jean-Pierre
Professeur Honoraire associé	M. DUTAU Guy	Professeur Honoraire	M. SIMON Jacques
Professeur Honoraire	M. ESCANDE Michel	Professeur Honoraire	M. SUC Jean-Michel
Professeur Honoraire	M. ESCHAPASSE Henri	Professeur Honoraire	M. THOUVENOT Jean-Paul
Professeur Honoraire	M. ESCOURROU Jean	Professeur Honoraire	M. TKACZUK Jean
Professeur Honoraire	M. ESQUERRE J.P.	Professeur Honoraire	M. TREMOULET Michel
Professeur Honoraire	M. FABIÉ Michel	Professeur Honoraire	M. VALDIGUIE Pierre
Professeur Honoraire	M. FABRE Jean	Professeur Honoraire	M. VAYSSE Philippe
Professeur Honoraire	M. FOURNIAL Gérard	Professeur Honoraire	M. VIRENQUE Christian
Professeur Honoraire	M. FOURNIE Bernard	Professeur Honoraire	M. VOIGT Jean-Jacques
Professeur Honoraire	M. FOURTANIER Gilles		

**Professeurs Émérites**

Professeur ADER Jean-Louis	Professeur LAGARRIGUE Jacques
Professeur ALBAREDE Jean-Louis	Professeur LANG Thierry
Professeur ARBUS Louis	Professeur LARENG Louis
Professeur ARLET-SUAU Elisabeth	Professeur LAURENT Guy
Professeur BOCCALON Henri	Professeur LAZORTHES Yves
Professeur BONEU Bernard	Professeur MAGNAVAL Jean-François
Professeur CARATERO Claude	Professeur MANELFE Claude
Professeur CHAMONTIN Bernard	Professeur MASSIP Patrice
Professeur CHAP Hugues	Professeur MAZIERES Bernard
Professeur CONTÉ Jean	Professeur MOSCOVICI Jacques
Professeur COSTAGLIOLA Michel	Professeur RISCHMANN Pascal
Professeur DABERNAT Henri	Professeur RIVIERE Daniel
Professeur FRAYSSE Bernard	Professeur ROQUES-LATRILLE Christian
Professeur DELISLE Marie-Bernadette	Professeur SALVAYRE Robert
Professeur GUIRAUD-CHAUMEIL Bernard	Professeur SARRAMON Jean-Pierre
Professeur JOFFRE Francis	Professeur SIMON Jacques

# FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE-PURPAN

**37 allées Jules Guesde - 31000 TOULOUSE**

**Doyen : Didier CARRIE**

**P.U. - P.H.**

**P.U. - P.H.**

**Classe Exceptionnelle et 1<sup>ère</sup> classe**

**2<sup>ème</sup> classe**

M. ADOUE Daniel (C.E) Médecine Interne, Gériatrie  
M. AMAR Jacques (C.E) Thérapeutique  
M. ATTAL Michel (C.E) Hématologie  
M. AVET-LOISEAU Hervé (C.E.) Hématologie, transfusion  
Mme BEYNE-RAUZY Odile Médecine Interne  
M. BIRMES Philippe Psychiatrie  
M. BLANCHER Antoine Immunologie (option Biologique)  
M. BONNEVIALLE Paul (C.E) Chirurgie Orthopédique et Traumatologie.  
M. BOSSAVY Jean-Pierre (C.E) Chirurgie Vasculaire  
M. BRASSAT David Neurologie  
M. BROUCHET Laurent Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire  
M. BROUSSET Pierre (C.E) Anatomie pathologique  
M. BUREAU Christophe Hépato-Gastro-Entéro  
M. CALVAS Patrick (C.E) Génétique  
M. CARRERE Nicolas Chirurgie Générale  
M. CARRIE Didier (C.E) Cardiologie  
M. CHAIX Yves Pédiatrie  
Mme CHARPENTIER Sandrine Médecine d'urgence  
M. CHAUVEAU Dominique Néphrologie  
M. CHOLLET François (C.E) Neurologie  
M. DAHAN Marcel (C.E) Chirurgie Thoracique et Cardiaque  
M. DE BOISSEZON Xavier Médecine Physique et Réadapt Fonct.  
M. DEGUINE Olivier (C.E) Oto-rhino-laryngologie  
M. DUCOMMUN Bernard Cancérologie  
M. FERRIERES Jean (C.E) Epidémiologie, Santé Publique  
M. FOURCADE Olivier Anesthésiologie  
M. FOURNIÉ Pierre Ophtalmologie  
M. GAME Xavier Urologie  
M. GEERAERTS Thomas Anesthésiologie et réanimation  
M. IZOPET Jacques (C.E) Bactériologie-Virologie  
Mme LAMANT Laurence (C.E) Anatomie Pathologique  
M. LANG Thierry (C.E) Biostatistiques et Informatique Médicale  
M. LANGIN Dominique (C.E) Nutrition  
M. LAUWERS Frédéric Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie  
M. LAUQUE Dominique (C.E) Médecine d'urgence  
M. LIBLAU Roland (C.E) Immunologie  
M. MALAUDAUD Bernard Urologie  
M. MANSAT Pierre Chirurgie Orthopédique  
M. MARCHOU Bruno (C.E) Maladies Infectieuses  
M. MAZIERES Julien Pneumologie  
M. MOLINIER Laurent Epidémiologie, Santé Publique  
M. MONTASTRUC Jean-Louis (C.E) Pharmacologie  
Mme MOYAL Elisabeth Cancérologie  
Mme NOURHASHEMI Fatemeh (C.E) Gériatrie  
M. OSWALD Eric (C.E) Bactériologie-Virologie  
M. PARANT Olivier Gynécologie Obstétrique  
M. PARIENTE Jérémie Neurologie  
M. PARINAUD Jean (C.E) Biol. Du Dévelop. et de la Reprod.  
M. PAUL Carle Dermatologie  
M. PAYOUX Pierre Biophysique  
M. PAYRASTRE Bernard (C.E) Hématologie  
M. PERON Jean-Marie Hépato-Gastro-Entérologie  
M. PERRET Bertrand (C.E) Biochimie  
M. RASCOL Olivier (C.E) Pharmacologie  
M. RECHER Christian (C.E) Hématologie  
M. RISCHMANN Pascal (C.E) Urologie  
M. RONCALLI Jérôme Cardiologie  
M. SALES DE GAUZY Jérôme (C.E) Chirurgie Infantile  
M. SALLES Jean-Pierre (C.E) Pédiatrie  
M. SANS Nicolas Radiologie  
Mme SELVES Janick Anatomie et cytologie pathologiques  
M. SERRE Guy (C.E) Biologie Cellulaire  
M. TELMON Norbert (C.E) Médecine Légale  
M. VINEL Jean-Pierre (C.E) Hépato-Gastro-Entérologie

Mme BONGARD Vanina Epidémiologie  
M. BONNEVIALLE Nicolas Chirurgie orthopédique et traumatologique  
Mme CASPER Charlotte Pédiatrie  
M. COGNARD Christophe Neuroradiologie  
M. CAVIGNAC Etienne Chirurgie orthopédique et traumatologie  
M. LAIREZ Olivier Biophysique et médecine nucléaire  
M. LAROCHE Michel Rhumatologie  
M. LEOBON Bertrand Chirurgie Thoracique et Cardiaque  
M. LOPEZ Raphael Anatomie  
M. MARTIN-BLONDEL Guillaume Maladies infectieuses, maladies tropicales  
M. MARX Mathieu Oto-rhino-laryngologie  
M. MAS Emmanuel Pédiatrie  
M. OLIVOT Jean-Marc Neurologie  
M. PAGES Jean-Christophe Biologie Cellulaire et Cytologie  
Mme PASQUET Marlène Pédiatrie  
M. PORTIER Guillaume Chirurgie Digestive  
Mme RUYSEN-WITRAND Adeline Rhumatologie  
Mme SAVAGNER Frédérique Biochimie et biologie moléculaire  
M. SIZUN Jacques Pédiatrie  
M. SOL Jean-Christophe Neurochirurgie  
Mme TREMOLLIERES Florence Biologie du développement  
Mme VAYSSE Charlotte Cancérologie  
Mme VEZZOSI Delphine Endocrinologie

**P.U. Médecine générale**

M. MESTHÉ Pierre  
M. OUSTRIC Stéphane (C.E)

**Professeur Associé Médecine générale**

M. ABITTEBOUL Yves  
Mme IRI-DELAHAYE Motoko  
M. POUTRAIN Jean-Christophe

**Professeur Associé en Bactériologie - Virologie ; Hygiène Hospitalière**

Mme MALAUDAUD Sandra

# FACULTE DE MEDECINE TOULOUSE-RANGUEIL

133, route de Narbonne - 31062 TOULOUSE Cedex

Doyen : Elie SERRANO

## P.U. - P.H.

Classe Exceptionnelle et 1<sup>ère</sup> classe

## P.U. - P.H.

2<sup>ème</sup> classe

M. ARBUS Christophe	Psychiatrie
M. ACAR Philippe	Pédiatrie
M. ACCADBLED Franck	Chirurgie Infantile
M. ALRIC Laurent (C.E)	Médecine Interne
Mme ANDRIEU Sandrine	Epidémiologie
M. ARNAL Jean-François	Physiologie
Mme BERRY Isabelle (C.E)	Biophysique
M. BONNEVILLE Fabrice	Radiologie
M. BUJAN Louis (C. E)	Urologie-Andrologie
Mme BURA-RIVIERE Alessandra	Médecine Vasculaire
M. BUSCAIL Louis (C.E)	Hépat-Gastro-Entérologie
M. CANTAGREL Alain (C.E)	Rhumatologie
M. CARON Philippe (C.E)	Endocrinologie
M. CHAUFOUR Xavier	Chirurgie Vasculaire
M. CHAYNES Patrick	Anatomie
M. CHIRON Philippe (C.E)	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. CONSTANTIN Arnaud	Rhumatologie
M. COURBON Frédéric	Biophysique
Mme COURTADE SAIDI Monique	Histologie Embryologie
M. DAMBRIN Camille	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
M. DELABESSE Eric	Hématologie
M. DELOBEL Pierre	Maladies Infectieuses
M. DELORD Jean-Pierre	Cancérologie
M. DIDIER Alain (C.E)	Pneumologie
Mme DULY-BOUHANICK Béatrice (C.E)	Thérapeutique
M. ELBAZ Meyer	Cardiologie
M. GALINIER Michel (C.E)	Cardiologie
M. GLOCK Yves (C.E)	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Mme GOMEZ-BROUCHET Anne-Muriel	Anatomie Pathologique
M. GOURDY Pierre	Endocrinologie
M. GRAND Alain (C.E)	Epidémiologie. Eco. de la Santé et Prév.
M. GROLLEAU RAOUX Jean-Louis (C.E)	Chirurgie plastique
Mme GUIMBAUD Rosine	Cancérologie
Mme HANAIRE Hélène (C.E)	Endocrinologie
M. HUYGHE Eric	Urologie
M. KAMAR Nassim (C.E)	Néphrologie
M. LARRUE Vincent	Neurologie
M. LEVADE Thierry (C.E)	Biochimie
M. MALECAZE François (C.E)	Ophtalmologie
M. MARQUE Philippe	Médecine Physique et Réadaptation
M. MAURY Jean-Philippe	Cardiologie
Mme MAZEREEUW Juliette	Dermatologie
M. MINVILLE Vincent	Anesthésiologie Réanimation
M. OTAL Philippe	Radiologie
M. RAYNAUD Jean-Philippe (C.E)	Psychiatrie Infantile
M. RITZ Patrick (C.E)	Nutrition
M. ROLLAND Yves (C.E)	Gériatrie
M. ROUGE Daniel (C.E)	Médecine Légale
M. ROUSSEAU Hervé (C.E)	Radiologie
M. ROUX Franck-Emmanuel	Neurochirurgie
M. SAILLER Laurent	Médecine Interne
M. SCHMITT Laurent (C.E)	Psychiatrie
M. SENARD Jean-Michel (C.E)	Pharmacologie
M. SERRANO Elie (C.E)	Oto-rhino-laryngologie
M. SOULAT Jean-Marc	Médecine du Travail
M. SOULIE Michel (C.E)	Urologie
M. SUC Bertrand	Chirurgie Digestive
Mme TAUBER Marie-Thérèse (C.E)	Pédiatrie
Mme URO-COSTE Emmanuelle	Anatomie Pathologique
M. VAYSSIERE Christophe	Gynécologie Obstétrique
M. VELLAS Bruno (C.E)	Gériatrie

M. ABBO Olivier	Chirurgie infantile
M. AUSSEIL Jérôme	Biochimie et biologie moléculaire
M. BERRY Antoine	Parasitologie
M. BOUNES Vincent	Médecine d'urgence
Mme BOURNET Barbara	Gastro-entérologie
M. CHAPUT Benoit	Chirurgie plastique et des brûlés
Mme DALENC Florence	Cancérologie
M. DE BONNECAZE Guillaume	Anatomie
M. DECRAMER Stéphane	Pédiatrie
Mme FARUCH-BILFELD Marie	Radiologie et Imagerie Médicale
M. FAGUER Stanislas	Néphrologie
M. FRANCHITTO Nicolas	Addictologie
Mme GARDETTE Virginie	Epidémiologie
M. GARRIDO-STÖWHAS Ignacio	Chirurgie Plastique
M. GATIMEL Nicolas	Médecine de la reproduction
M. GUILLEMINAULT Laurent	Pneumologie
Mme LAPRIE Anne	Radiothérapie
M. LAURENT Camille	Anatomie Pathologique
M. LE CAIGNEC Cédric	Génétique
M. MARCHEIX Bertrand	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
M. MEYER Nicolas	Dermatologie
M. MUSCARI Fabrice	Chirurgie Digestive
M. PUGNET Grégory	Médecine interne, Gériatrie
M. REINA Nicolas	Chirurgie orthopédique et traumatologique
M. RENAUDINEAU Yves	Immunologie
M. SILVA SIFONTES Stein	Réanimation
M. SOLER Vincent	Ophtalmologie
Mme SOMMET Agnès	Pharmacologie
Mme SOTO-MARTIN Maria-Eugénia	Gériatrie et biologie du vieillissement
M. TACK Ivan	Physiologie
M. VERGEZ Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
M. YSEBAERT Loic	Hématologie

**P.U. Médecine générale**

Mme ROUGE-BUGAT Marie-Eve

**Professeur Associé de Médecine**

M. BOYER Pierre

M. STILLMUNKES André

**M.C.U. - P.H.**

M. APOIL Pol Andre	Immunologie
Mme ARNAUD Catherine	Epidémiologie
Mme AUSSEIL-TRUDEL Stéphanie	Biochimie et Biologie Moléculaire
Mme BELLIERE-FABRE Julie	Néphrologie
Mme BERTOLI Sarah	Hématologie, transfusion
M. BIETH Eric	Génétique
Mme CASPAR BAUGUIL Sylvie	Nutrition
Mme CASSAGNE Myriam	Ophthalmologie
Mme CASSAING Sophie	Parasitologie
Mme CHANTALAT Elodie	Anatomie
M. CONGY Nicolas	Immunologie
Mme COURBON Christine	Pharmacologie
M. CUROT Jonathan	Neurologie
Mme DAMASE Christine	Pharmacologie
Mme de GLISEZENSKY Isabelle	Physiologie
M. DUBOIS Damien	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme FILLAUX Judith	Parasitologie
M. GANTET Pierre	Biophysique
Mme GENNERO Isabelle	Biochimie
Mme GENOUX Annelise	Biochimie et biologie moléculaire
M. HAMDJ Safouane	Biochimie
Mme HITZEL Anne	Biophysique
M. IRIART Xavier	Parasitologie et mycologie
Mme JONCA Nathalie	Biologie cellulaire
M. KIRZIN Sylvain	Chirurgie générale
Mme LAPEYRE-MESTRE Maryse	Pharmacologie
M. LHERMUSIER Thibault	Cardiologie
M. LHOMME Sébastien	Bactériologie-virologie
Mme MASSIP Clémence	Bactériologie-virologie
Mme MONTASTIER-SIMMERMAN Emilie	Nutrition
Mme MOREAU Marion	Physiologie
Mme NOGUEIRA M.L.	Biologie Cellulaire
Mme PERROT Aurore	Hématologie ; Transfusion
M. PILLARD Fabien	Physiologie
Mme PUISSANT Bénédicte	Immunologie
Mme RAYMOND Stéphanie	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme SABOURDY Frédérique	Biochimie
Mme SAUNE Karine	Bactériologie Virologie
M. TAFANI Jean-André	Biophysique
M. TREINER Emmanuel	Immunologie
M. VIDAL Fabien	Gynécologie obstétrique
Mme VIJA Lavinia	Biophysique et médecine nucléaire

**M.C.U. Médecine générale**

M. BRILLAC Thierry  
Mme DUPOUY Julie

**M.C.U. - P.H.**

Mme ABRAVANEL-LEGRAND Florence	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme BASSET Céline	Cytologie et histologie
Mme BREHIN Camille	Pédiatrie
Mme CAMARE Caroline	Biochimie et biologie moléculaire
M. CAMBUS Jean-Pierre	Hématologie
Mme CANTERO Anne-Valérie	Biochimie
Mme CARFAGNA Luana	Pédiatrie
Mme CASSOL Emmanuelle	Biophysique
Mme CAUSSE Elizabeth	Biochimie
M. CHASSAING Nicolas	Génétique
M. CLAVEL Cyril	Biologie Cellulaire
Mme COLOMBAT Magali	Anatomie et cytologie pathologiques
Mme CORRE Jill	Hématologie
M. DEDOUIT Fabrice	Médecine Légale
M. DEGBOE Yannick	Rhumatologie
M. DELPLA Pierre-André	Médecine Légale
M. DESPAS Fabien	Pharmacologie
M. EDOUARD Thomas	Pédiatrie
Mme ESQUIROL Yolande	Médecine du travail
Mme EVRARD Solène	Histologie, embryologie et cytologie
Mme FLOCH Pauline	Bactériologie-Virologie; Hygiène Hospit.
Mme GALINIER Anne	Nutrition
Mme GALLINI Adeline	Epidémiologie
M. GASQ David	Physiologie
M. GATIMEL Nicolas	Médecine de la reproduction
Mme GRARE Marion	Bactériologie Virologie Hygiène
M. GUERBY Paul	Gynécologie-Obstétrique
M. GUIBERT Nicolas	Pneumologie ; Addictologie
Mme GUILBEAU-FRUGIER Céline	Anatomie Pathologique
Mme GUYONNET Sophie	Nutrition
M. HERIN Fabrice	Médecine et santé au travail
Mme INGUENEAU Cécile	Biochimie
M. LEANDRI Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
M. LEPAGE Benoit	Biostatistiques et Informatique médicale
Mme MAUPAS SCHWALM Françoise	Biochimie
M. MIEUSSET Roger	Biologie du dével. et de la reproduction
M. MOULIS Guillaume	Médecine interne
Mme NASR Nathalie	Neurologie
Mme QUELVEN Isabelle	Biophysique et Médecine Nucléaire
M. RIMAILHO Jacques	Anatomie et Chirurgie Générale
M. RONGIERES Michel	Anatomie - Chirurgie orthopédique
Mme SIEGFRIED Aurore	Anatomie et Cytologie Pathologiques
Mme VALLET-GAREL Marion	Physiologie
M. VERGEZ François	Hématologie
M. YRONDI Antoine	Psychiatrie d'Adultes ; Addictologie

**M.C.U. Médecine générale**

M. BISMUTH Michel  
M. ESCOURROU Emile

**Maîtres de Conférences Associés de Médecine Générale**

Dr CHICOULAA Bruno  
Dr FREYENS Anne  
Dr PUECH Marielle

Dr BIREBENT Jordan  
Dr BOURGEOIS Odile  
Dr LATROUS Leila  
Dr. BOUSSIER Nathalie

# REMERCIEMENTS

*Aux membres du jury,*

**Monsieur le Professeur Vincent LARRUE**

*Président du jury*

*Professeur des Universités*

*Praticien Hospitalier en Neurologie*

Je vous remercie du grand honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury de cette thèse.

Votre enseignement, sur les bancs de la faculté et au lit du malade, m'a profondément marqué. Je vous en suis très reconnaissant.

Veillez trouver ici l'expression de mon profond respect et de ma gratitude.

**Monsieur le Professeur Jérémie PARIENTE**

*Professeur des Universités*

*Praticien Hospitalier en Neurologie*

C'est pour moi un véritable honneur de te compter parmi les membres de ce jury.  
J'ai beaucoup appris à tes côtés, tant sur le plan professionnel qu'humain. J'espère être digne de ton enseignement, et te remercie pour ton soutien et ton engagement sans faille dans la formation des internes en neurologie.  
Sois assuré de ma reconnaissance et de mon profond respect.

**Madame le Professeur Marie FARUCH**

*Professeur des Universités*

*Praticien Hospitalier en Radiologie*

Vous me faites l'honneur de siéger dans ce jury et de juger mon travail, je vous en remercie.  
C'est un grand privilège de pouvoir bénéficier de votre expertise.  
Je vous témoigne mon profond respect.



**Madame le Docteur Blandine ACKET**

*Praticien Hospitalier en Neurologie*

C'était un très grand honneur de réaliser ce travail sous ta direction, je t'en remercie.  
Je te suis tellement redevable de tout cet enseignement que tu m'as prodigué avec tant de  
patience et de bienveillance tout au long de mon internat. J'espère en être digne.  
Tu trouveras ici toute ma profonde et respectueuse reconnaissance.

**Monsieur le Docteur Pascal CINTAS**

*Praticien Hospitalier en Neurologie*

C'est pour moi un très grand honneur de te voir siéger à ce jury.

Ces remerciements sont trop étroits pour exprimer toute ma gratitude.

Le dévouement et l'humanité que tu témoignes tous les jours aux malades constituent pour moi un véritable exemple.

Je te remercie de me permettre de continuer à apprendre au sein de ton équipe prochainement.

**Madame le Docteur Delphine LARRIEU-CIRON**

*Praticien Hospitalier en Neurologie*

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, j'en suis honoré.

Je te témoigne toute ma reconnaissance pour ta bienveillance et ton soutien de tous les jours.

En sus de ton enseignement médical, le dévouement et l'authenticité que tu témoignes à tes patients sont pour moi une véritable leçon d'humanité.

Merci de me permettre de continuer à apprendre à tes côtés prochainement.

## *A ceux qui m'ont tant appris pendant mon internat,*

Merci à l'ensemble des équipes du pôle de neurologie du CHU de Toulouse pour m'avoir permis d'apprendre et de grandir à vos côtés pendant plus de quatre ans.

Merci en particulier à tous les chefs cliniques et assistants qui m'ont accompagné pendant mes semestres au CHU. A Cédric, mon premier et dernier chef de clinique. Merci pour ton enseignement et tes conseils toujours avisés. A Fleur, aux côtés de qui j'ai découvert la neurologie inflammatoire et périphérique. Merci pour ta gentillesse et ta douceur. A Marie B., pour tous ces moments en B8 et en garde. Merci pour ton soutien et ta bienveillance. A Marie R., travailler à tes côtés fut riche et un réel plaisir. Merci pour ton énergie et ton enthousiasme.

Merci aux neurologues du CHU, j'espère me montrer digne de votre enseignement. A Vincent, je me fais une joie de bientôt travailler à tes côtés. A Fabienne, pour ta bonne humeur communicative et ta pédagogie si riche. A Margherita, Damien, Jonathan Ciron, Marie D., Jonathan Curot, Luc, Agnès, Zoé, Rachel, Jasmine, Marianne, Nathalie, au Professeur Pavy, au Professeur Chollet et au Docteur Fabre. A l'équipe des soins intensifs de neurovasculaire, Professeur Olivot, Docteur Albucher, Alain, Lionel et Nicolas.

Merci à l'ensemble des équipes paramédicales des services de neurologie. Merci aux aides-soignant(e)s, infirmier(ères), kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues, neuropsychologues et diététiciens. C'est vous qui, au quotidien, rendez surmontable le difficile.

Merci à l'équipe de neurologie de l'hôpital de Montauban, Philippe, Antoine, Ségolène, Céline et Laure ainsi que toute l'équipe paramédicale. Merci de m'avoir accompagné avec tant de bienveillance lors de mon premier semestre. J'en garde un souvenir précieux.

Merci à l'équipe de médecine interne de l'hôpital d'Auch, Sophie, Thomas et Sondess, et toute l'équipe paramédicale. Je ne mesure pas l'étendue de tout ce que vous m'avez transmis le temps d'un semestre. Je retiens particulièrement votre philosophie de la médecine. Merci pour tout.

Merci à l'équipe du service de maladie infectieuse et tropicale du CHU. A Guillaume, Pierre, Camille, Alexa, Lucie, Jonathan et Sarah. Merci à l'équipe mobile, à Muriel, Lydie et Pauline. Merci de m'avoir accueilli avec patience et gentillesse le temps d'un semestre, pour me faire découvrir cette belle spécialité qu'est l'infectiologie. J'ai énormément appris à vos côtés tant sur le plan humain que médical, je vous en remercie.

## *A mes co-internes de neurologie,*

A Anaïs et Anne. Votre gentillesse, votre simplicité et votre soutien ont rendu supportable bien des moments difficiles. Anaïch, je me souviendrai longtemps de nos semestres en B6 et en B8. Annette, ne pas avoir été ton co-interne le temps d'un semestre fait partie des regrets de mon internat, mais je vais me rattraper avec la suite. Merci à toutes les deux.

A Marine et Amandine, nous avons vécu ensemble un semestre riche en émotion, mais je me souviens avec beaucoup de joie de nos moments dans le bureau des internes de B4. Je vous souhaite beaucoup de réussite pour la suite.

A Florence et Meryl, avec qui j'ai découvert les explorations neurologiques. Flo, tes conseils et ton exemple sont très importants pour moi, je t'en remercie. Méryl, merci pour ta bonne humeur sans faille, je suis sûr que tu trouves ton bonheur avec l'équipe de Montauban. Merci pour votre amitié.

A Julien, mon partenaire de Parkinson et de Covid. Notre semestre en B8 ne s'est pas déroulé exactement comme prévu, mais pour rien je ne l'échangerais. Merci à toi, à tes anecdotes et aux girondins.

A Mélanie, Claire, Marie W. et Adrien, pour ce bien bref mois d'été aux explos. Avoir été votre sujet d'entraînement électromyographique fut douloureux, mais aussi un vrai plaisir. Je vous souhaite toute la réussite pour la suite.

A Louise, la petite dernière. J'aurais aimé travailler avec toi plus qu'une courte semaine, mais ça suffit pour comprendre, outre ta passion pour le chocolat, que tout ira bien pour la suite.

Et à tous les autres avec qui je n'ai pas eu la chance de partager un semestre : Louis qui le premier m'a montré avec humour ce qu'était une garde de neurologie, Guillaume pour nos discussions, Clémence B., Eve, Camille, Clémence L., Juliette, Kim, Charlotte. A la meilleure team des explos Fleur (Stitch), Ky et Loulou. A Laurène, Nono (quelle fierté d'avoir été ton interne), Alexis, Gabriel, Adèle, Cécile, Pauline, Apolline, Paul, Celso.

## *A mes proches et mes amis,*

A mes amis de toujours (et au Gers). Anaïs (Ninis), merci pour ta joie de vivre inébranlable et ta simplicité. Alex et Rémix (du travail encore du travail), Tof, Arnaud et Seb, notre amitié est un pilier pour moi. Romain, merci de me soutenir depuis quasiment 20 ans. J'ai manqué beaucoup de bons moments à vos côtés entre mes études puis l'internat, mais tellement de belles choses s'ouvrent à nous ! Merci à vous.

A la Secte de Ranguel, avec qui j'ai traversé ces longues études. Brubru et Rominou (Jaguar Compet), Pauchet (crête verte), Delcros, Adri, Gazda (un des minéraux), Timtim, Ous', Astruc, Commandant, Gwendo, Samar, Poney, Nadia, Marion, Lise, JBQ. Avec vous, j'ai passé parmi les plus belles années de ma vie. Que de bons souvenirs !

A mes co-internes du SMIT pour ce semestre formidable. A Enzo, Sofiane, Sophie, Maéva, Briec, Yohann et Baptiste.

A TDN (messire !) pour m'avoir chapoté lors de ce fameux semestre à Auch.

A Loïc et Aurélie, qui se sont si bien acclimatés à la neurologie le temps d'un semestre.

A Carole, dont le sourire à l'IRM la nuit rendait la garde moins triste. Quel bonheur de vous voir évoluer toi, Thomas et Alix.

A Julien L., mi-belge et mi-toulousain. Merci pour ton amitié, et tes conseils pour la rédaction de la thèse !

A l'open-space de l'Oncôpole, merci de m'avoir accueilli contre la photocopieuse. A Cécile (tu rayannes dans ce grand bureau), Sarah (merci pour ma première PL !), Marion, Thibault et Iphi. A Damien (merci de me montrer qu'il n'y a pas que des histoires tristes) et Pascale.

A Marie E. Merci de t'être occupée de nous depuis si longtemps. Après toutes ces années, tu restes encore ma nounou !

A Alizée, Laura et Enzo. Les +1 tant aimés de la famille !

A Mathilda, merci pour tout.

## *A ma famille,*

A mes parents, cette thèse vous est dédiée. Je n'ai pas les mots pour exprimer toute la gratitude que je ressens. Maman, merci pour toute cette tendresse. Ta passion de la médecine, toujours vivace après tant d'années, me réconforte quand je doute. Papa, c'est ton soutien indéfectible qui m'a permis d'arriver jusqu'ici. Merci pour cet amour et ce sens de l'humour qui me sont si chers. J'aimerais devenir un jour aussi bon médecin que vous êtes.

A mon frère et ma sœur, Fifi et Lili. Tous ces bons moments passés ensemble qui ont bercé mon enfance et mon adolescence sont autant de souvenirs que je chérirai toute ma vie. Je ne mesure pas la chance que j'ai de vous avoir à mes côtés. Vivement la suite !

A mes grands-parents. Mami Jo, merci pour ton soutien. Je n'oublierai jamais les révisions à Biarritz à tes côtés. Papi, tu es un modèle pour moi. Quand je vois tout ce que tu faisais à mon âge, je me sens tellement petit. Mami Yvette, je ne t'oublie pas. Merci pour toute cette tendresse.

A Mathieu et Elodie. Mathieu, plus qu'un cousin lointain, tu es un frère pour moi. Merci pour toutes ces années à tes côtés, partout où je regarde je ne vois que des bons moments passés ensemble. Je vous souhaite, à toi et Alizée, tout le bonheur pour la suite. Elodie, c'est bientôt fini ! Je te souhaite beaucoup de courage et de réussite pour la dernière ligne droite.

## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.*

*Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.*

*Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.*

*J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.*

*Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.*

*Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.*

*Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.*

*Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.*

*Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.*

*J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.*

*Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.*



# Table des matières

## Liste des abréviations

<b>ETAT ACTUEL DES CONNAISSANCES.....</b>	<b>1</b>
<b>I. Définition.....</b>	<b>1</b>
<b>II. Epidémiologie.....</b>	<b>2</b>
<b>III. Anatomie du plexus brachial et du plexus lombo-sacré.....</b>	<b>2</b>
1. Le plexus brachial.....	2
2. Le plexus lombo-sacré.....	6
a. Plexus lombal.....	6
b. Plexus sacral.....	8
<b>IV. Historique.....</b>	<b>9</b>
<b>V. Concepts physiopathologiques.....</b>	<b>12</b>
1. Réaction dysimmunitaire.....	12
2. Prédisposition génétique.....	15
3. Vulnérabilité mécanique.....	16
<b>VI. Spectre clinique.....</b>	<b>17</b>
1. Douleur.....	18
2. Déficit moteur.....	19
3. Déficit sensitif.....	20
4. Atteinte du système nerveux autonome.....	20
5. Atteinte des nerfs crâniens.....	21
6. Atteinte phrénique.....	21
7. Formes héréditaires.....	22
<b>VII. Critères diagnostiques.....</b>	<b>24</b>
<b>VIII. Explorations des lésions nerveuses.....</b>	<b>25</b>
1. Electromyographie.....	25
2. IRM plexique et nerveuse.....	26
3. Echographie nerveuse.....	28
<b>IX. Prise en charge thérapeutique.....</b>	<b>29</b>

1. Antalgie.....	29
2. Immunomodulation.....	30
3. Prise en charge chirurgicale.....	31
4. Rééducation kinésithérapeutique.....	32
<b>X. Objectifs de la thèse.....</b>	<b>33</b>
<b>MATERIEL ET METHODE.....</b>	<b>35</b>
<b>I. Population de l'étude.....</b>	<b>35</b>
<b>II. Données cliniques.....</b>	<b>36</b>
<b>III. Scores utilisés.....</b>	<b>37</b>
1. Score ONLS.....	37
2. Score DN4.....	37
3. Score CIS20-R.....	37
4. Score de Rankin modifié.....	38
<b>IV. Données électromyographiques.....</b>	<b>38</b>
<b>V. Données d'imagerie.....</b>	<b>39</b>
1. IRM plexique.....	39
2. Echographie nerveuse.....	39
<b>VI. Analyses statistiques.....</b>	<b>39</b>
<b>RESULTATS.....</b>	<b>41</b>
<b>I. Description de la cohorte toulousaine.....</b>	<b>42</b>
1. Données démographiques.....	42
2. Facteurs précipitants.....	42
3. Données cliniques.....	43
4. Données électromyographiques.....	45
5. Données d'imagerie.....	46
a. IRM plexique.....	46
b. Echographie nerveuse.....	47
6. Prise en charge thérapeutique.....	47
<b>II. Analyse de la population consolidée.....</b>	<b>48</b>
1. Description de la population consolidée.....	48

2. Recherche de facteurs pronostiques.....	51
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>54</b>
<b>I. Description de la cohorte toulousaine.....</b>	<b>54</b>
1. Données démographiques.....	54
2. Données cliniques.....	54
3. Données électromyographiques.....	55
4. Données d'imagerie.....	56
5. Prise en charge thérapeutique, hors antalgie.....	57
<b>II. Analyse de la population consolidée.....</b>	<b>57</b>
1. Récidive.....	57
2. Séquelles sensitives et motrices.....	57
3. Conséquences dans la vie quotidienne.....	58
4. Pronostic.....	58
<b>III. Formes particulières.....</b>	<b>59</b>
1. Atteinte du plexus lombo-sacré.....	59
2. Formes secondaires à une séroconversion VHE.....	59
3. Atteinte phrénique.....	60
<b>IV. Limites et perspectives.....</b>	<b>61</b>
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>63</b>
<b>ANNEXE.....</b>	<b>64</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>69</b>

## **Liste des abréviations**

CIS20-R : Checklist Individual Strength 20 - Revisited

DN4 : Douleur Neuropathique 4

ODSS : Overall Disability Sum Score

ONLS : Overall Neuropathy Limitations Scale

VHE : Virus de l'Hépatite E

# ETAT ACTUEL DES CONNAISSANCES

## I Définition

Le **syndrome de Parsonage-Turner**, appelé également dans la littérature plexopathie brachiale aiguë, névralgie amyotrophiante ou encore amyotrophie névralgique, est une **plexopathie inflammatoire** rare décrite dès la fin du XIXème siècle et dont le mécanisme physiopathologique précis reste à ce jour encore largement mal compris.

Il s'agit d'un syndrome pouvant être **sporadique ou héréditaire**, et se déclarant classiquement dans les suites d'un épisode traumatique pouvant être de nature extrêmement diverse. Le tableau clinique est composé typiquement de la succession de deux évènements : un tableau douloureux neuropathique intense de l'épaule pouvant durer quelques heures à quelques jours, suivi d'un déficit sensitivo-moteur prolongé de topographie variable. Toutefois, même si cette description correspond à la majorité des cas, de nombreuses autres formes cliniques sont décrites.

La pluralité des formes cliniques, la rentabilité très variable des explorations complémentaires et la mauvaise connaissance physiopathologique du syndrome font qu'il n'existe pas à ce jour de critères diagnostiques précis consensuels dans la littérature. Le diagnostic repose actuellement sur des critères mixtes, à la fois anamnestiques, cliniques, électromyographiques et d'imagerie qui seront détaillés plus tard.

Devant le caractère inflammatoire de la plexopathie, plusieurs stratégies thérapeutiques d'immunomodulation ont été rapportées dans la littérature, sans grande efficacité sur le pronostic de récupération. Ce dernier est considéré comme favorable sur le plan moteur, mais de nombreux patients gardent des douleurs séquellaires, handicapantes dans la vie quotidienne.

## II Epidémiologie

Classiquement, le syndrome de Parsonage-Turner est considéré comme une **affection rare**, et il existe peu de données épidémiologiques disponibles dans la littérature. De plus, il existe également des formes héréditaires, avec quelques familles rapportées dans la littérature.

Sur une étude épidémiologique prospective menée en population générale au Royaume-Uni publiée en 2000, l'incidence du syndrome (pour les formes non familiales) est estimée de 1 à 3 cas pour 100 000 personnes par an <sup>1</sup>. Ces résultats sont toutefois à pondérer par 2 principaux biais : il s'agit d'un syndrome alors encore peu connu des cliniciens (n'ont été rapportées que les formes classiques plexiques brachiales), et dont l'exploration par examens complémentaires (EMG, imagerie nerveuse...) peut s'avérer peu voire non contributive en n'amenant pas de preuve diagnostique formelle. Ainsi, une étude prospective hollandaise de 2015 avec des praticiens formés spécifiquement au diagnostic de syndrome de Parsonage-Turner dans 2 hôpitaux retrouve une prévalence nettement supérieure, à 1 pour 1000 personnes par an <sup>2</sup>.

Dans une étude reprenant 246 cas, il existe une atteinte masculine prédominante (67.5 %), avec un âge moyen de 41.3 ans pour les patients ne présentant pas de forme héréditaire, et de 28.4 ans pour les patients présentant des formes familiales <sup>3</sup>. A noter que, dans cette étude, la durée moyenne entre l'épisode clinique et le diagnostic était de 43 semaines, avec 61.9% de patients ayant eu un diagnostic erroné posé précédemment.

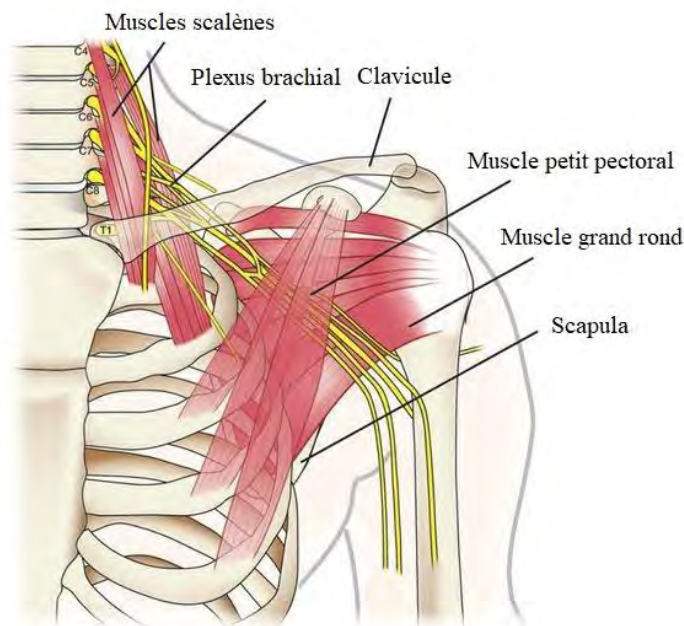
## III Anatomie du plexus brachial et du plexus lombo-sacré

### 1. Le plexus brachial

Le plexus brachial est un réseau nerveux complexe permettant **l'innervation somatique et autonome** du membre supérieur.

Il s'organise dans 3 régions anatomiques que l'on peut représenter schématiquement comme un sablier constitué de 2 triangles (un proximal et un distal) reliés par un fin segment longiligne. Le triangle proximal correspond au défilé interscalénique. Sa base est caudale et correspond à la face supérieure de la première côte, son sommet est crânial, et les faces

antérieures et postérieures sont constituées respectivement du muscle scalène antérieur et scalène moyen. S'en suit la partie rétrécie du sablier, correspondant au canal costo-claviculaire puis au tunnel sous-pectoral. Enfin, le triangle distal correspond au creux axillaire. Il se présente comme une pyramide à base triangulaire inféro-latérale et à sommet supéro-médial, avec 3 faces correspondant à des plans musculaires. La face médiale est ainsi constituée par le dentelé antérieure, la face antérieure par les muscles grand et petit pectoral, et la face postérieure par les muscles grand dorsal et grand rond.



*Schéma du plexus brachial par l'American Society  
for surgery of the hand, Dec 11 2016*

Le plexus brachial est classiquement formé à partir des racines ventrales issues des **cinquième** (C5), **sixième** (C6), **septième** (C7) et **huitième** (C8) **nerfs cervicaux**, ainsi que du **premier nerf thoracique** (T1). Ces dernières vont constituer un réseau anastomotique organisé successivement en **troncs primaires**, donnant chacun une branche ventrale et une branche dorsale, puis en **faisceaux secondaires**, d'où naissent des **branches nerveuses terminales**.

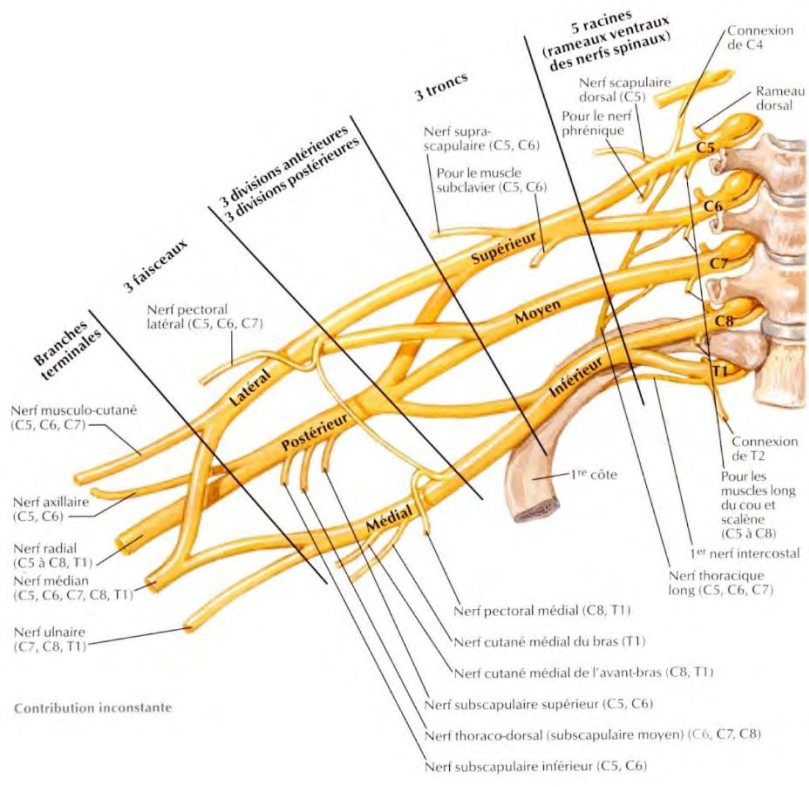
Ainsi,

- Les racines C5 et C6 s'anastomosent pour former le **tronc primaire supérieur**, la racine C7 donne seule le **tronc primaire moyen**, et les racines C8 et T1 fusionnent pour donner le **tronc primaire inférieur**.
- Chaque tronc primaire se divise en une branche ventrale et une branche dorsale. Les trois branches dorsales se réunissent pour former le **faisceau secondaire postérieur**, les branches ventrales des troncs primaires supérieurs et moyens donnent le **faisceau secondaire latéral**, et la branche ventrale du tronc primaire inférieur le **faisceau secondaire médial**.
- Les 3 faisceaux forment 7 nerfs terminaux issus de leurs divisions et anastomoses. Du faisceau secondaire postérieur sont issus le **nerf radial** et **axillaire**, du faisceau secondaire latéral le **nerf musculo-cutané** et la **racine latérale du nerf médian**, et du faisceau médial la **racine médiale du nerf médian**, et le **nerf ulnaire**.

A chaque étage de divisions naissent des branches nerveuses collatérales, qui ne sont pas originaires au sens strict du plexus brachial. Ainsi sont décrits,

- A l'étage radiculaire, le **nerf scapulaire dorsal** (C5), une branche du **nerf phrénique** (C5), le **nerf thoracique long** (C5, C6), le **nerf du muscle scalène** (C5, C6, C7, C8), le **premier nerf intercostal** (T1) et le **premier rameau communicant blanc** (T1).
- A l'étage tronculaire primaire, seul le tronc primaire supérieur donne des branches collatérales : le **nerf supra-scapulaire** et le **nerf subclavier**.
- A l'étage fasciculaire secondaire, les branches nerveuses collatérales sont plus nombreuses. Du faisceau secondaire latéral naît le **nerf pectoral latéral** ; du faisceau secondaire postérieur le **nerf subscapulaire supérieur**, le **nerf subscapulaire inférieur** et le **nerf thoraco-dorsal** ; et du faisceau secondaire médial le **nerf pectoral médial**, le **nerf cutané médial de l'avant-bras** et le **nerf cutané médial du bras**.





*Organisation du plexus brachial, selon Netter*

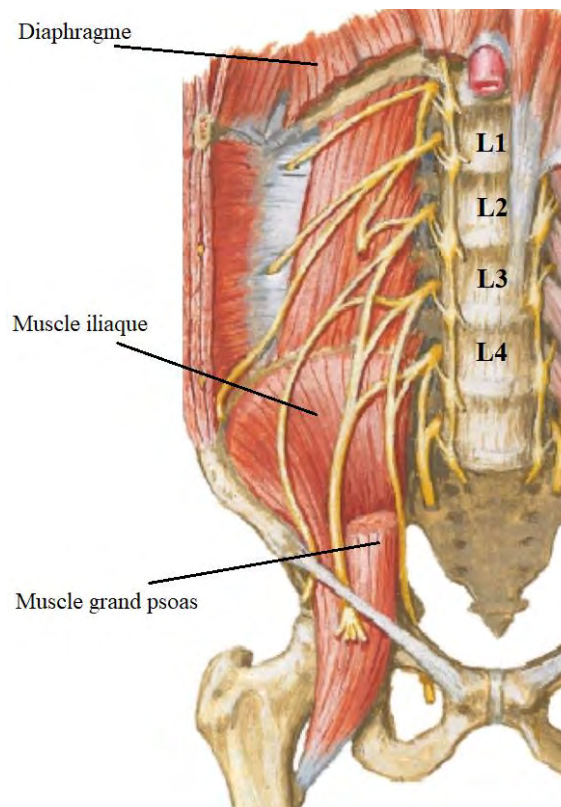
Cette organisation nerveuse correspond à la description anatomique classique du plexus brachial. Toutefois, il ne s'agit que d'une version largement simplifiée de la réalité : de nombreuses variantes ont été décrites très tôt dans la littérature. Ainsi Kerr rapporta dès 1910, après exploration post-mortem de 175 sujets, non seulement des variations inter-individuelles avec description de 29 variantes anatomiques, mais aussi intra-individuelles avec des dispositions asymétriques chez de nombreux patients <sup>4</sup>. Plus tard au cours du vingtième siècle une dizaine de formes supplémentaires furent décrites, amenant ce jour le nombre de variations anatomiques majeures décrites à notre connaissance à 38 <sup>5</sup>. Les principales variations décrites concernent l'implication de la racine C4 ou T2 dans la formation des troncs primaires. On parle respectivement de forme **pré-fixée** ou **post-fixée** du plexus brachial. Ainsi, selon certains auteurs, la forme anatomique classique ne représenterait que 50 à 70% des cas <sup>6, 7</sup>.

## 2. Le plexus lombo-sacré

L'innervation somatique et autonome des membres inférieurs repose non pas sur un mais sur deux réseaux nerveux anastomotiques : le **plexus lombal** et le **plexus sacral**. A l'instar du plexus brachial, ils sont tous deux formés à partir des racines ventrales de différents nerfs rachidiens, mais n'ont pas l'organisation successive tronculaire primaire et fasciculaire secondaire de ce dernier. De plus, outre l'innervation des membres inférieurs, ces deux plexus sont également responsables de l'innervation de la paroi et des viscères abdominaux ainsi que des organes génitaux externes.

### *a. Plexus lombal*

Schématiquement, il peut être représenté sous la forme d'une pyramide. Le sommet supérieur correspond au diaphragme, la base inférieure au pelvis, le bord interne aux nerfs rachidiens et le bord externe aux branches nerveuses collatérales. Il est recouvert en avant par le muscle grand psoas.

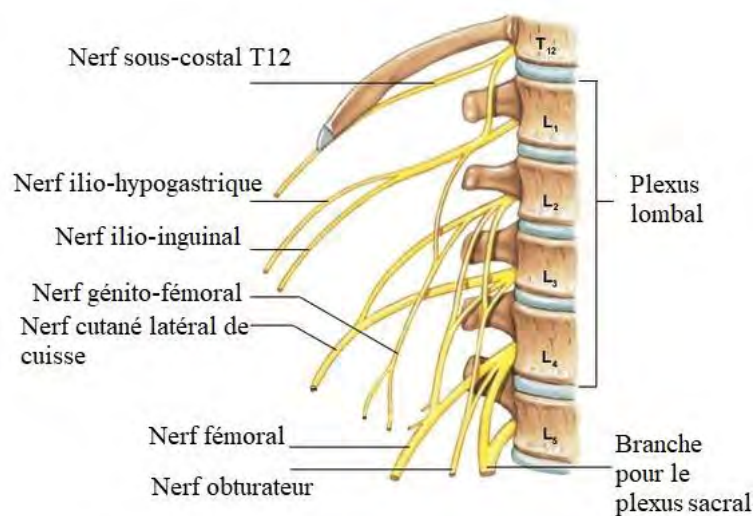


*Représentation schématique du plus lombal, d'après Netter*

Il est issu des racines ventrales du **premier** (L1), **second** (L2), **troisième** (L3) et **quatrième** (L4) **nerf lombal**, qui vont s'anastomoser pour former des branches nerveuses collatérales et terminales, émergeant toutes du psoas par des voies différentes.

Deux branches nerveuses terminales sont décrites : le **nerf obturateur** (issu de L2, L3 et L4) et le **nerf fémoral** (issu principalement de L3 et L4, avec une petite participation de L2).

Les branches collatérales sont plus nombreuses, au nombre de 4 : le **nerf ilio-hypogastrique** (issu de L1), le **nerf ilio-inguinal** (naissant également de L1), le **nerf génito-fémoral** (issu de L2) et le **nerf fémoro-cutané** (issu de L2 et L3).



*Vue antérieure du plexus lombal, d'après Pearson Education, 2012*

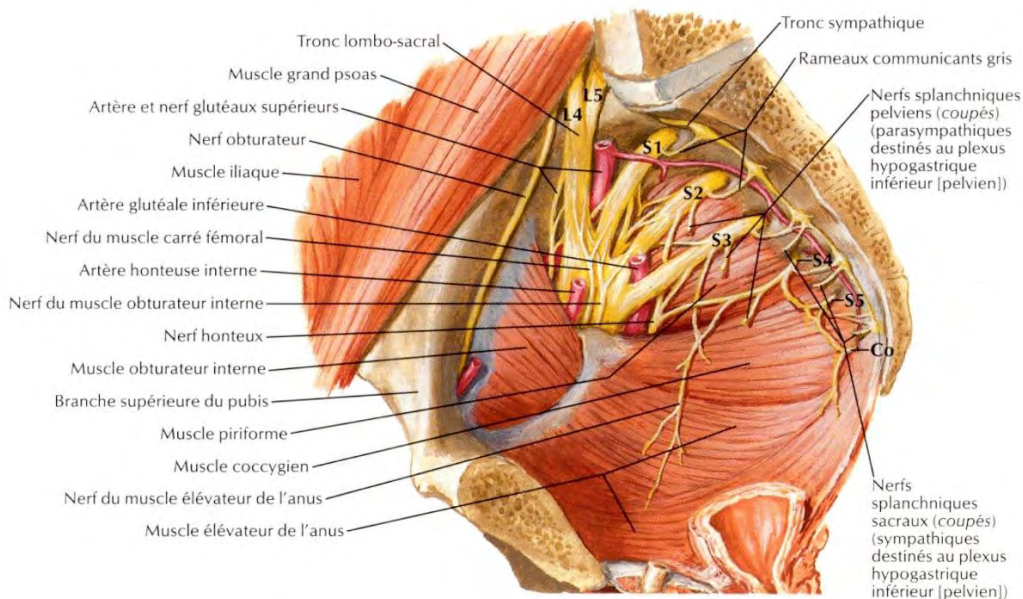
De la même façon que pour le plexus brachial, de nombreuses variantes anatomiques ont été décrites, la plus fréquente étant la participation du douzième nerf thoracique aux branches nerveuses issues de L1 (on parle, tout comme le plexus brachial, de **plexus pré-fixé**). Dans une étude ayant analysé 38 pièces de dissections, la prévalence des variants anatomiques allait jusqu'à 40%<sup>8</sup>.

### b. Plexus sacral

Il est constitué par le tronc lombo-sacré, anastomose des branches antérieures du **quatrième** (L4) et **cinquième nerf lombal** (L5), et par les branches antérieures du **premier** (S1), **second** (S2), **troisième** (S3) et **quatrième nerf sacral** (S4).

Il peut être divisé en deux segments : le **plexus sacral proprement dit** (L4, L5, S1, S2, S3), destiné au membre inférieur et à la ceinture pelvienne ; et le **plexus pudendal** (S2, S3 et surtout S4), destiné aux organes génitaux externes et aux viscères pelviens. Ces deux segments sont indépendants, différents par leur origine et leur destinée.

Le plexus sacral est plaqué contre la paroi postérieure du bassin, dans la loge du muscle piriforme. Il prend la forme d'un triangle, dont la base correspond aux foramens sacrés ventraux d'où sortent les différents nerfs sacrés, le sommet à la grande échancrure sciatique et à l'origine du nerf sciatique.



*Vue médiale et légèrement antérieure de l'hémi-section du pelvis, d'après Netter*

Le plexus sacral n'a qu'une seule branche nerveuse terminale : le **nerf sciatique**, donnant lui-même plus tard entre autres le **nerf fibulaire commun** et le **nerf tibial**.

Il existe 6 branches collatérales : le **nerf du muscle piriforme** (issu de S1 et S2), le **nerf glutéal supérieur** (issu du tronc lombo-sacré et de S1), le **nerf du muscle obturateur interne** (issu de L5 et S1), le **nerf du muscle carré fémoral** (issu du tronc lombo-sacré et de S1), le **nerf glutéal inférieur** (issu du tronc lombo-sacré, de S1 et de S2) et le **nerf cutané postérieur de cuisse** (issu également du tronc lombo-sacré, de S1 et de S2).

De même que pour le plexus brachial et lombal, le plexus sacral peut être **pré** ou **post-fixé**. De nombreux variants anatomiques ont également été décrits dans la littérature.

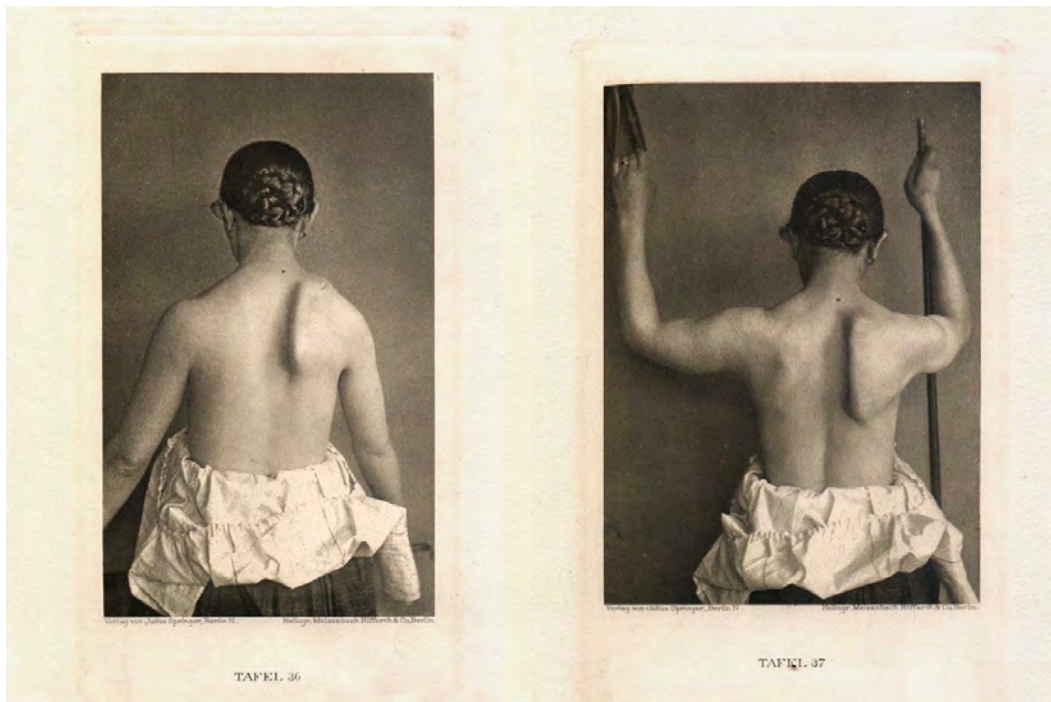
## IV Historique

La première description dans la littérature d'un cas d'atteinte du plexus brachial compatible avec un syndrome de Parsonage Turner remonte à **1870** par J. Althaus <sup>9</sup>, publiée à l'époque dans le journal *Medico-Chirurgical Transactions*. Il est rapporté le cas d'une jeune patiente de 16 ans ayant présenté brutalement, sans cause évidente, une douleur de l'épaule droite, suivie une dizaine de jours plus tard de l'installation d'un déficit sensitif et moteur du membre supérieur droit. Il est décrit une atteinte unilatérale du rhomboïde, du dentelé antérieur, du sous et du sus-épineux, du grand dorsal et des muscles fléchisseurs du bras et du poignet droit ; alors que les muscles voisins étaient épargnés. Sur le plan sensitif, la patiente présentait une anesthésie de la face antérieure du bras, de l'avant-bras et du poignet, associée à une hypoesthésie du moignon de l'épaule. Il avait été suspecté une atteinte diffuse mais incomplète du plexus brachial, rendant la localisation lésionnelle précise difficile. La patiente fut traitée, selon les méthodes de l'époque, par faradisation sans grande efficacité, avant de récupérer progressivement du déficit sensitif et moteur 6 mois plus tard. Déjà, devant l'évolution spontanément favorable et l'excellent état clinique de cette jeune patiente malgré la sévérité de l'atteinte neurologique, Althaus eut l'intuition d'une origine inflammatoire de la pathologie présentée par la patiente.

Au cours des décennies suivantes, quelques cas semblables furent rapportés dans la littérature, dont certains survenant dans les semaines suivant des épisodes inflammatoires <sup>10</sup> ou infectieux <sup>11</sup>. William Osler, un des pères de la médecine moderne, décrit dès 1892 dans son œuvre *The Principles and Practice of Medicine* des atteintes du nerf long thoracique et du



nerf axillaire pouvant survenir très rarement dans les suites d'épisodes infectieux, notamment après certaines pneumopathies lobaires ou après la fièvre typhoïde <sup>12</sup>. De même, H. Curshmann en 1892 publie dans son recueil photographique médical *A collection of portrayals of changes to the outer corporeal form by internal disease* deux photos d'un jeune patient de 29 ans présentant une scapula alata apparu subitement quelques jours après le port de bagages lourds <sup>13</sup>.



*Heinrich Curschmann, A collection of portrayals of changes to the outer corporeal form by internal disease, Julius Springer, 1894.*

Jusque dans les années 1940, probablement à cause de sa rareté, il n'existait toutefois pas de réel consensus au sein de la communauté scientifique sur la réalité de cette atteinte du plexus brachial parfois idiopathique, parfois post-infectieuse ou post-traumatique. Beaucoup d'auteurs soutenaient alors plutôt la thèse d'une origine locale par un syndrome du défilé thoraco-brachial, secondaire à la présence d'une côte surnuméraire ou une anomalie de division musculaire au sein du défilé intercosto-scalénique, ou en lien avec une discopathie cervicale étagée <sup>14</sup>.

C'est en **1948** que M.J. Parsonage et J.W. Turner décrivent 136 cas d'un syndrome qu'ils nommèrent « **Amyotrophie Névralgique** », posant les bases nosologiques de l'entité clinique que nous nommons aujourd'hui « syndrome de Parsonage-Turner » <sup>15</sup>. Ces patients étaient

des militaires de l'armée du Royaume-Uni, servant principalement en Angleterre et en Inde durant la seconde guerre mondiale, ayant présenté brutalement une douleur uni ou bilatérale de la ceinture scapulaire, suivie dans un second temps de l'installation d'un déficit moteur flasque du membre supérieur homolatéral. Pour approximativement trois quarts des patients, il a été retrouvé un facteur précipitant : 12 cas post-opératoire, 10 après un traumatisme, 71 post-infectieux et 5 après diverses situations (ponction lombaire, intoxication...). Dans 100% des cas, le déficit moteur était précédé de la survenue brutale d'une intense douleur de l'épaule, principalement sur la face supérieure et postérieure, très rarement bilatérale, durant de quelques heures à 2 semaines. Dans cette série de cas, le nerf long thoracique était le nerf le plus souvent déficitaire, responsable d'une atteinte du muscle grand dentelé avec décollement scapulaire, mais des atteintes motrices de l'ensemble des différents territoires nerveux tronculaires et radiculaires étaient décrites. Une atteinte sensitive était retrouvée dans moins de 50% des cas, avec une prédisposition pour le territoire sensitif du nerf axillaire, innervant les faces antérieures, postérieures et latérales de la racine du membre supérieur. D'emblée, 39 atteintes bilatérales avaient été décrites par Parsonage et Turner, soit 28% des cas. Sur le plan physiopathologique, les auteurs ont eux aussi émis l'hypothèse d'une origine inflammatoire, sans pouvoir le démontrer. 10 ans plus tard, Parsonage et Turner publièrent une nouvelle série de 82 cas présentant une symptomatologie équivalente, et ayant bénéficié d'un suivi sur plusieurs années. Ils rapportèrent une amélioration variable d'un patient à l'autre survenant en moyenne en 6 à 12 mois, et dépendant principalement du nerf atteint et de la sévérité du déficit musculaire <sup>16</sup>.

Le diagnostic ne reposait à l'époque que sur l'interrogatoire et sur l'examen clinique, les différentes investigations à la fois d'imagerie, biologiques (notamment du liquide cébro-spinal) mais aussi anatomopathologiques, restant très décevantes <sup>15, 16, 18</sup>. Ce n'est qu'à partir de la fin des années 1960 que furent publiées les premières données électromyographiques. Il était rapporté un allongement des latences des réponses évoquées motrices à l'étude des muscles atteints, contrastant avec la normalité des latences des autres réponses y compris lors de l'étude de muscles sains innervés par un même nerf qu'un muscle atteint, faisant suspecter une atteinte plexique diffuse mais partielle <sup>17</sup>. Lors des examens en détection à l'aiguille des muscles déficitaires, des anomalies témoignant d'une souffrance neurogène

furent enregistrées, avec la présence d'anomalies de repos (pointes lentes positives, fibrillations) et d'un tracé de souffrance neurogène à l'effort <sup>18</sup>.

Dans les suites, au gré des cas rapportés dans la littérature, la description du spectre clinique fut élargie, avec identification d'atteintes des nerfs crâniens, du nerf phrénique et du plexus lombaire <sup>19</sup>.

De même, dans les années 1970, furent rapportés les premiers cas familiaux <sup>20, 21</sup>. Geiger et collaborateurs décrivent en 1974 dans *Brain* 16 cas répartis dans 3 familles, avec une transmission selon un mode autosomique dominant <sup>20</sup>. Ces patients présentaient des atteintes différant des descriptions de l'époque, avec des présentations volontiers récidivantes, des atteintes du plexus lombaire et des nerfs crâniens ainsi que des signes physiques tel l'hypotélorisme, une longue arête nasale ou encore des fentes palpébrales obliques. Devant des aspects d'épaississements focaux de la gaine de myéline (ou tomacula) à l'examen anatomopathologique, une proximité pathogénique avec la Neuropathie Héritaire avec Hypersensibilité à la Pression fut initialement suspectée, puis écartée <sup>22</sup>. Ce n'est qu'en 2005 que fut identifié par l'équipe de Kuhlénbaumer le **gène SEPT9**, dont plusieurs mutations sont à l'origine des formes héréditaires <sup>23</sup>.

## V Concepts physiopathologiques

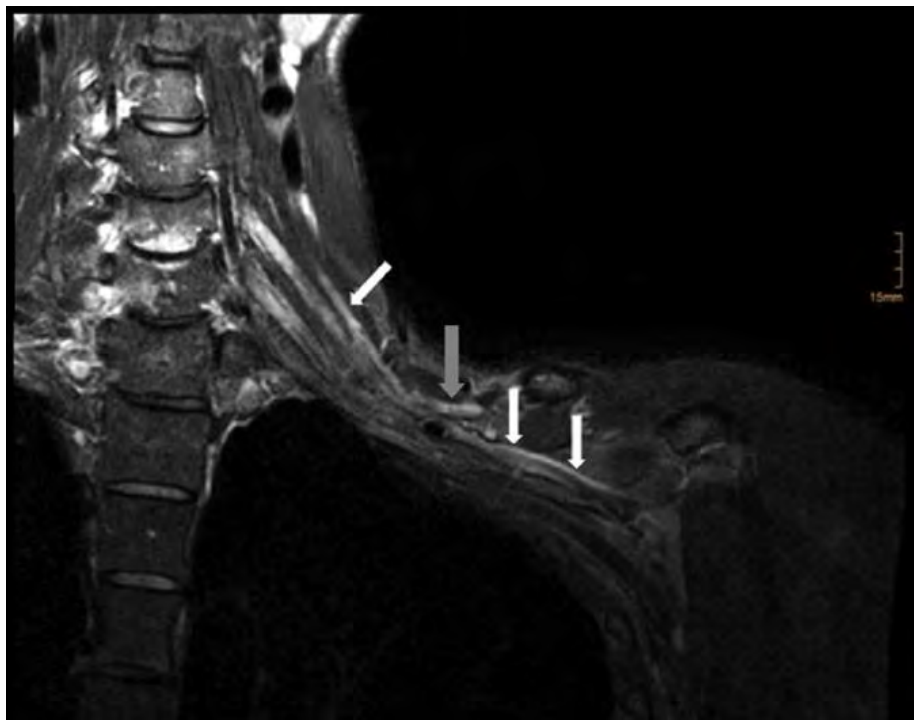
Les mécanismes physiopathologies sous-tendant le syndrome de Parsonage Turner sont complexes, et restent encore largement incompris. A ce jour, l'hypothèse majoritairement admise dans la littérature repose sur un **mécanisme dysimmunitaire organo-spécifique** dirigé contre le nerf périphérique, survenant sur un terrain à risque dont des facteurs de **prédisposition génétique** et des facteurs de **vulnérabilité mécanique** font le lit <sup>24, 25, 26</sup>.

### 1. Réaction dysimmunitaire

L'hypothèse d'une origine inflammatoire a été suspectée dès les premières descriptions, d'abord par Althaus en 1870 <sup>9</sup> puis par Parsonage et Turner en 1948, qui relevèrent dans leur cohorte un facteur précipitant chez 98 des 136 patients. Ces facteurs précipitants étaient de



nature infectieuse dans la majorité des cas, mais aussi traumatique et post-opératoire <sup>15</sup>. Ces données ont été confirmées à de multiples reprises dans la littérature, où il est retrouvé un **facteur favorisant potentiellement dysimmunogène** dans plus de la moitié des cas et ce dans plusieurs grandes cohortes de patient <sup>25,3</sup>. De plus cette hypothèse est également supportée par la présentation initiale très douloureuse en lien avec l'inflammation tronculaire ou plexique, apparaissant sur l'IRM sous la forme d'hypersignaux T2 sur les territoires nerveux concernés.

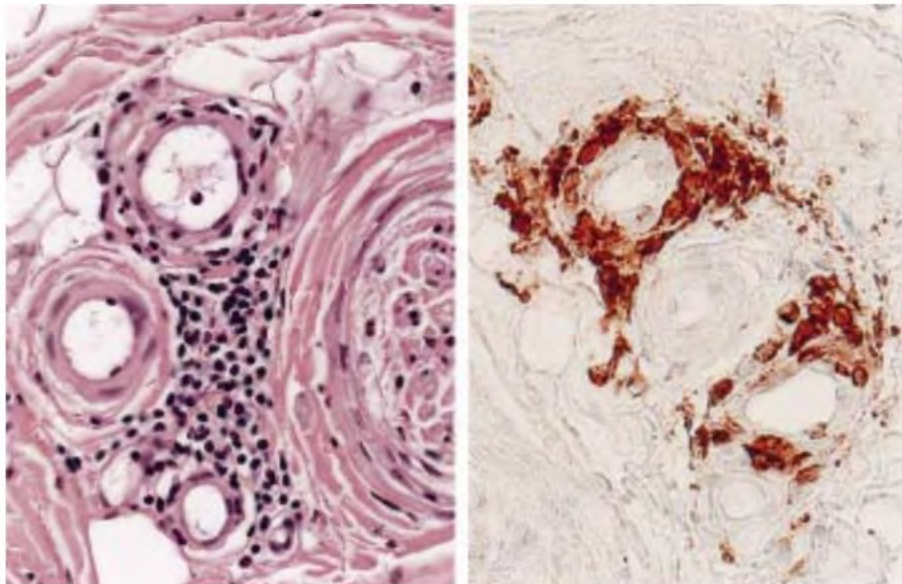


*Hypersignal STIR du plexus brachial (flèche blanche) et du nerf supra-scapulaire (flèche grise) chez un patient présentant un syndrome de Parsonage-Turner à la phase initiale, d'après Lieba-Samal & Al., Muscle and Nerve, 2016 <sup>27</sup>.*

Toutefois, la réaction dysimmune à l'origine du syndrome de Parsonage-Turner est encore mal comprise. Dans la cohorte de 246 patients publiée dans *Brain* en 2006 par van Alfen et van Engelen, il n'avait pas été retrouvé d'argument en faveur d'un terrain dysimmunitaire sous-jacent <sup>3</sup>. De plus, dans cette même étude, des anticorps anti-gangliosides n'ont été retrouvés que chez 9 patients sur 34 prélevés (26%), avec des IgM anti-GM1 chez 6 patients, des IgM anti-GM2 chez 1 patient et des IgG anti-GM1 et GM-2 chez 3 patients. Ce résultat n'est pas en faveur d'une origine humorale médiée par les anticorps anti-gangliosides, mais illustre plutôt

une immunisation à minima contre les glycosphingolipides membranaires traduisant une souffrance axonale des territoires nerveux touchés.

Sur le plan cellulaire, il existe dans la littérature quelques données histologiques de biopsies nerveuses chez des patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner. Des biopsies nerveuses périphériques, réalisées sur le nerf radial à la phase aiguë chez un patient présentant une forme familiale de syndrome de Parsonage-Turner, retrouvèrent un infiltrat **lymphocytaire T périvasculaire au sein de l'épinèvre** associé à une dégénérescence axonale avec des éléments de démyélinisation, sans argument pour une atteinte de type vascularitique <sup>28</sup>. Il est à noter que, outre cette réaction inflammatoire lymphocytaire T, il a également été retrouvée sur des biopsies plexiques la présence de lymphocytes B CD20+ organisés en centre germinatif au contact d'un ganglion spinal <sup>29</sup>.



*Biopsie de nerf radial chez un patient présentant un syndrome de Parsonage Turner. A gauche, un infiltrat épineural périvasculaire de cellules mononuclées au contact d'un fascicule nerveux ; à droite infiltrat cellulaire épineural de cellules réhaussées par un marqueur CD45 correspondant à des lymphocytes T. D'après Klein & Al, J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2002 <sup>28</sup>.*

Sur d'autres études, il a été prouvé que lors de la phase douloureuse initiale du syndrome de Parsonage-Turner, il existe une augmentation du rapport sérique CD4/CD8, en faveur d'une

diminution des populations lymphocytaires T cytotoxiques circulantes, résultats déjà observés chez des patients présentant des neuropathies inflammatoires et notamment dans le syndrome de Guillain-Barré<sup>30, 31</sup>. Enfin, il semble exister comme mécanisme physiopathologique, outre les réactions lymphocytaires T, une **activation du complément**. Une étude a en effet montré que à la phase douloureuse initiale, la concentration du complexe terminal du complément SC5b-9 (formé de l'association de la protéine S et du complexe d'attaque membranaire C5b-9) dans le sérum était augmentée en l'absence de complexes immuns circulants, avec une diminution de la fraction C3 associée à une concentration de la fraction C4 normale, suggérant l'activation de la voie alterne du complément<sup>32</sup>.

L'ensemble de ces résultats plaident en faveur d'une réaction immunitaire atypique, organo-spécifique, de mécanisme encore incertain mêlant immunité cellulaire et activation du complément.

## 2. Prédisposition génétique

Il existe des formes familiales de syndrome de Parsonage-Turner, caractérisées par des particularités cliniques par rapport aux formes non héritées : un syndrome dysmorphique (inconstant) et surtout une tendance nette aux récives.

La majorité de ces formes génétiques sont en lien avec une **mutation du gène SEPT9**, situé en 17q25<sup>23</sup>. Ce gène code pour une protéine appartenant à la famille des septines (Septine-9), une GTPase ubiquitaire dont les différentes isoformes sont impliquées dans des fonctions cellulaires très diverses telles que la polarisation membranaire, les remaniements du cytosquelette, les mécanismes d'exocytose ou encore le transport vésiculaire<sup>33</sup>. Les mutations pathogènes décrites ont pour point commun de survenir sur des exons codant pour 3 isoformes protéiques particulièrement riches en proline<sup>34</sup>. Différentes mutations ont été décrites, principalement des duplications et des délétions depuis une vingtaine d'années. La transmission des formes héréditaires se fait selon un mode autosomique dominant à pénétrance importante mais incomplète.

Même si de nombreuses avancées ont été réalisées sur la compréhension de ces formes génétiques depuis maintenant 50 ans, beaucoup de zones d'ombres persistent encore. Notamment, le rôle pathogénique des protéines altérées par les mutations du gène SEPT9 est

encore inconnu, et surtout les mutations décrites à ce jour de SEPT9 ne sont présentes **que dans 60% des formes familiales** rapportées dans la littérature, sous-entendant que d'autres gènes sont très certainement impliqués <sup>35, 36</sup>.

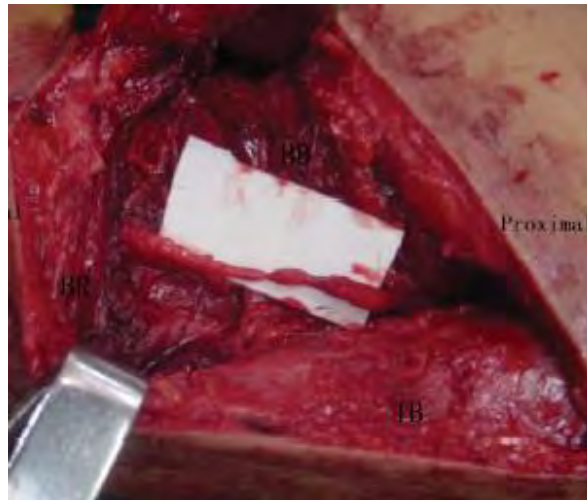
L'implication de mécanismes génétiques également dans les formes non héréditaires est à ce jour suspectée. Dans une étude publiée dans *Neurology* en 1996 séquençant le gène SEPT9 chez 56 patients présentant une forme non héréditaire de syndrome de Parsonage-Turner, il n'avait pas été retrouvé de mutation sur le gène ni d'altération du transcrite ARN <sup>37</sup>. Toutefois, le fait que 10 à 25% des patients présentant une forme non héréditaire de syndrome de Parsonage-Turner récidivent dans les 10 ans suivant l'épisode <sup>3</sup> associé au fait qu'il existe des formes familiales autosomiques dominantes avec un gène causal identifié, font évoquer l'hypothèse de facteurs de susceptibilité génétique encore inconnus.

### 3. Vulnérabilité mécanique

Dès les premiers rapports dans la littérature, notamment par Parsonage et Turner en 1948, la présence d'un facteur traumatique d'un membre supérieur précédant l'apparition du syndrome avait été mise en évidence <sup>15</sup>. L'hypothèse d'une fragilisation mécanique préalable à la survenue de l'épisode inflammatoire a été renforcée dans les années 70 des suites d'une épidémie de virus Coxsackie 12 dans une ville tchécoslovaque par contamination des eaux potables. Plusieurs milliers de personnes avaient été infectées, et plusieurs cas de syndrome de Parsonage-Turner furent rapportés, dont la majorité concernant des ouvriers travaillant dans une usine de confection de couteaux. Ces derniers réalisaient des gestes répétitifs du membre supérieur droit 8 heures par jour <sup>38</sup>. Plus récemment, dans l'étude publiée dans *Brain* analysant 246 cas de syndrome de Parsonage-Turner, **10% ont été précédés d'un évènement traumatique** du membre supérieur <sup>3</sup>. Ces données sous-entendent la présence d'un mécanisme physiopathologie complexe, avec une maladie inflammatoire mono-organe survenant sur un site musculo-ostéo-articulaire fragilisé.

Les mécanismes mécaniques exacts impliqués dans la pathogénie du syndrome de Parsonage-Turner sont encore largement mal compris. Une des hypothèses actuellement proposée repose sur le fait que le plexus brachial est une structure nerveuse particulière dans le sens où son parcours anatomique au contact de différentes articulations très mobiles le rend

vulnérable aux traumatismes en traction et en rotation. Ces traumatismes pourraient fragiliser la barrière hémato-nerveuse et entraîner des réactions inflammatoires, puis provoquer des lésions macroscopiques sur le nerf <sup>25</sup>. Cette hypothèse expliquerait les constrictions nerveuses donnant un aspect dit « en sablier » retrouvé à l'échographie et à l'IRM chez les patients présentant un syndrome de Parsonage Turner <sup>39,40</sup>, également visible macroscopiquement en per-opératoire <sup>41</sup>.



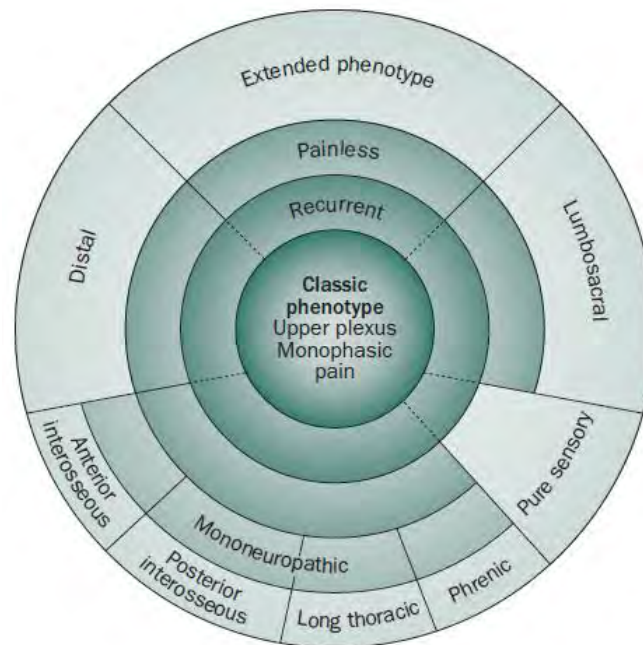
*Aspect macroscopique en sablier du nerf radial, chez un patient présentant une plexopathie brachiale évocatrice d'un syndrome de Parsonage-Turner. D'après Pan & Al., Neurosurgery, 2014 <sup>41</sup>.*

## VI Spectre clinique

La première description dans la littérature faite par Althaus en 1871 rapportait déjà de façon très complète le tableau clinique de la forme classique du syndrome de Parsonage-Turner <sup>9</sup>. Ce dernier est composé de l'apparition brutale d'une douleur neuropathique en regard du plexus brachial pouvant durer de quelques heures à quelques semaines, accompagnée rapidement d'un déficit musculaire avec amyotrophie d'un ou plusieurs muscles de la racine du membre supérieur homolatéral et parfois de manifestations sensibles.

Toutefois, depuis l'étude de Parsonage et Turner en 1948 posant les critères sémiologiques du syndrome <sup>15</sup>, de nombreuses autres formes cliniques ont été décrites, à tel point que l'on considère actuellement que la présentation habituelle ne concerne qu'environ **70% des cas** <sup>3</sup>.

Ont été rapportées des atteintes du plexus lombo-sacré, des atteintes mononévritiques pouvant toucher le nerf phrénique, des formes à prédominance distale, des formes sensibles pures, des formes indolores... Cet ensemble constituant ce jour un véritable spectre clinique.



*Spectre clinique du syndrome de Parsonage-Turner, d'après Nens van Alfen, Nature Reviews Neurology, 2011 <sup>25</sup>.*

## 1. Douleur

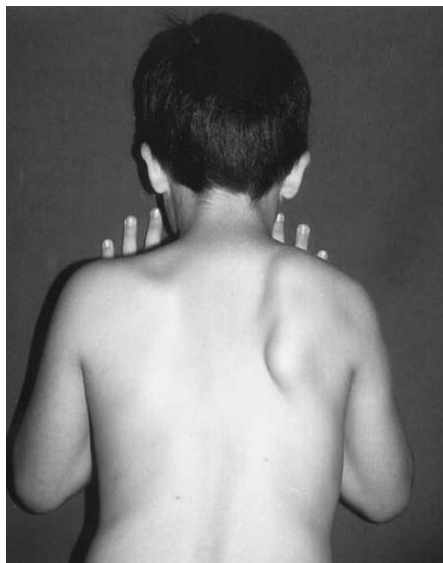
Dans la série de 246 cas publiée dans *Brain*, **96% des patients** ont présenté un tableau aigu douloureux de la racine d'un membre supérieur, de la partie supérieure du tronc ou du cou, augmentant en intensité jusqu'à une acmé atteinte en quelques heures, et pouvant durer de quelques heures à quelques semaines <sup>3</sup>. Cette douleur est **intense**, souvent **insomniente**, évaluée sur l'échelle numérique à plus de 7/10 pour 90% des patients <sup>42</sup>.

Chez plus de 75% des patients atteints, le tableau aigu douloureux est suivi de l'installation de **douleurs secondaires** différentes, multifactorielles. Ces dernières peuvent être neuropathiques, déclenchées lors des mouvements par des phénomènes de traction ou de torsion sur le plexus brachial, ou bien nociceptives d'origine musculosquelettique centrées sur les muscles atteints ou compensateurs, notamment dans les formes avec scapula alata <sup>42</sup>. Ce tableau douloureux secondaire est finalement plus invalidant que le tableau douloureux aigu

initial, et peut se chroniciser avec un impact fort en termes de qualité de vie chez les patients concernés <sup>43</sup>.

## 2. Déficit moteur

Dans les formes typiques, le déficit moteur s'installe **dans les 13 jours** suivant le début du syndrome douloureux. Il concerne dans 70% des cas des territoires innervés par le tronc primaire supérieure et/ou le faisceau secondaire latéral du plexus brachial, avec une **distribution inhomogène** dites « patchy ». Ce déficit est **amyotrophiant**, et concerne majoritairement les muscles périscapulaires et péri glénohuméraux. Les nerfs les plus souvent atteints dans l'article de Nens Van Alfen publié dans *Brain* sont le nerf infra-scapulaire (72%) et le nerf long thoracique (70%) <sup>3</sup>. L'atteinte de ce dernier entraîne une amyotrophie du muscle grand dentelé, lui-même responsable d'un **décollement scapulaire** (ou scapula ailée/scapula alata).



*Décollement scapulaire gauche chez un patient de 9 ans présentant un syndrome de Parsonage-Turner, d'après Lidor & Goichman, New England Journal of Medicine, 1998 <sup>44</sup>.*

Toutefois, toutes les parties du plexus brachial et tous les groupes musculaires des membres supérieurs peuvent être atteints, les plus rares étant le muscle sternocléidomastoïdien (7.2%) et les muscles extenseurs du cou (1.5%).

Des atteintes motrices à distance du plexus brachial et des muscles proximaux des membres supérieurs ont été rapportées, notamment :

- Des **atteintes distales exclusives**, bien que très rares <sup>3</sup> ;
- Des **formes mononévritiques** exceptionnelles, notamment des atteintes exclusives du nerf long thoracique, du nerf interosseux antérieur et du nerf interosseux postérieur, pouvant poser de réelles difficultés diagnostiques <sup>45, 46, 47</sup> ;
- De très rares atteintes du **plexus lombo-sacré**, avec un tableau clinique (tableau douloureux suivi d'un déficit moteur) similaire aux formes classiques de syndrome de Parsonage-Turner <sup>3, 48</sup>.

Pour 60% des patients, le déficit moteur récupère au moins partiellement dans les 6 mois. Ce délai peut être parfois plus long, jusqu'à 2 ans (8%). Dans de rares cas (4%), il n'y a pas de récupération à plus de 2 ans de l'épisode douloureux initial <sup>3</sup>.

### 3. Déficit sensitif

Contrairement à la description initiale faite par Parsonage et Turner dans les années 40, **plus de 70% des patients** rapportent des manifestations sensitives, que ce soit des paresthésies ou une hypoesthésie. L'atteinte sensitive a la particularité de ne pas être systématiquement superposable au territoire déficitaire sur le plan moteur, et également d'avoir un profil évolutif nettement moins favorable, 51% des patients ne présentant pas de récupération à 3 ans de l'épisode douloureux initial <sup>3</sup>.

Des **formes sensitives pures**, sans atteinte motrice, ont été rapportées <sup>49</sup>.

### 4. Atteinte du système nerveux autonome

Environ **15% des patients** présentent des atteintes du système nerveux végétatif sur les territoires déficitaires, probablement par atteinte des petites fibres nerveuses. Les signes cliniques rapportés sont divers : modification des téguments, réaction œdémateuse sur le territoire déficitaire, troubles de la sudation, dysrégulation de la température. L'atteinte dysautonomique est plus fréquente quand il existe un déficit sensitif et/ou quand le territoire



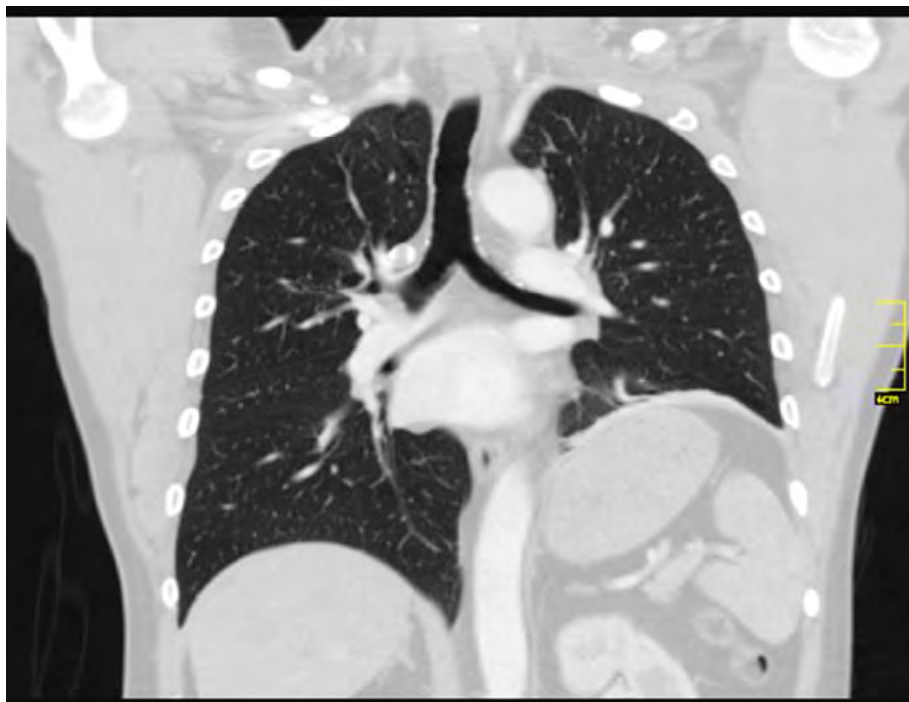
déficitaire est innervé par le tronc primaire inférieur du plexus brachial<sup>3</sup>. A noter qu'à notre connaissance, 1 cas a été publié dans *Brain* en 2000 avec atteinte de la chaîne ganglionnaire cervicale sympathique, entraînant l'apparition d'un syndrome de Claude-Bernard-Horner chez un patient présentant une forme héréditaire de syndrome de Parsonage-Turner<sup>50</sup>.

#### 5. Atteinte des nerfs crâniens

Quelques rares cas d'atteintes des paires nerveuses crâniennes ont été rapportés dans la littérature. Les atteintes décrites concernent les **nerfs crâniens caudaux** naissant sous le sillon bulbo-pontique, à savoir le VII, le IX, le X, le XI et le XII<sup>51, 52</sup>.

#### 6. Atteinte phrénique

D'après une étude publiée dans *Neurology* en 2018, une atteinte du nerf phrénique, parfois bilatérale, survient dans **7% des cas** de syndrome de Parsonage-Turner. Les manifestations cliniques rapportées sont une dyspnée à l'effort (91 % des cas), des troubles du sommeil (89%), une orthopnée (88 %) <sup>53</sup>. Sur l'imagerie, si l'atteinte est unilatérale, il est retrouvé une ascension de la coupole diaphragmatique homolatérale.



*TDM thoracique avec coupes coronales retrouvant une ascension de la coupole diaphragmatique gauche chez un patient présentant une atteinte phrénique gauche dans un contexte de Syndrome de Parsonage-Turner. D'après McEnery, Lung, 2016 <sup>54</sup>.*

Le pronostic est globalement plus défavorable chez les patients présentant une atteinte du nerf phrénique, avec nécessité d'une ventilation non invasive chez 37% des patients. La récupération est également plus longue, avec environ 50% des patients traités par ventilation non invasive toujours appareillés à 2 ans du début de la maladie <sup>53</sup>.

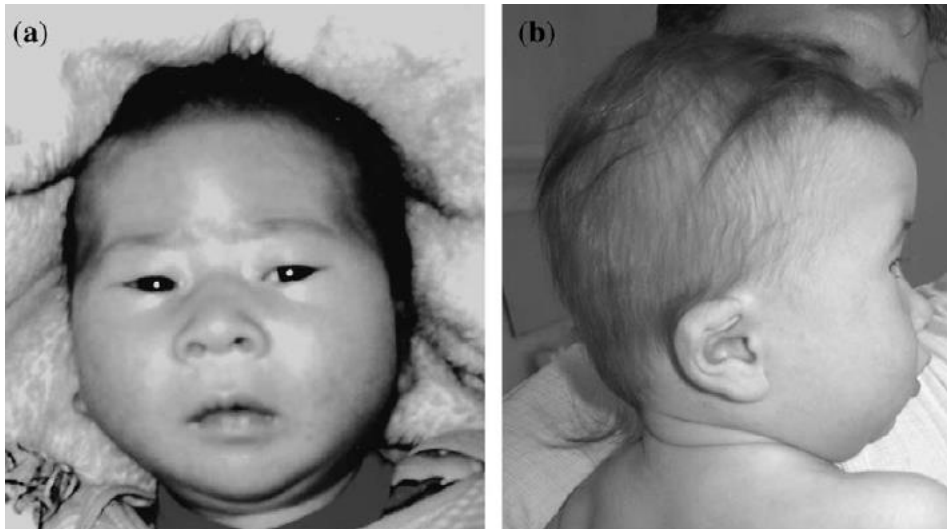
Il est à relever que des **atteintes isolées du nerf phrénique** ont été rapportées comme manifestations rares mais possibles du syndrome de Parsonage-Turner <sup>55, 56</sup>.

## 7. Formes héréditaires

Le tableau clinique neurologique entre les formes héréditaires et non héréditaires de syndrome de Parsonage-Turner est **identique**, que ce soit en termes d'atteinte motrice, sensitive ou de manifestations douloureuses. Il n'est donc pas possible cliniquement sur le plan neurologique de différencier les deux formes.

Par contre, les **récidives** sont nettement plus fréquentes dans les formes héréditaires (jusqu'à 75% des cas), avec un âge de début **plus précoce** (25 ans VS 41 ans dans les formes non héréditaires) et un premier épisode dans l'enfance dans 22% des cas. Le pronostic est également moins favorable dans les formes héréditaires, avec une récupération motrice incomplète à plus de 2 ans de l'épisode douloureux initial dans 66% des cas <sup>3</sup>.

Un **syndrome dysmorphique** a été décrit dans certaines familles présentant des formes héréditaires de syndrome de Parsonage-Turner avec mutation de SEPT9. Le tableau clinique comprend une fente palatine, un faciès étroit et allongé, un hypotélorisme, un épicanthus, une diminution de la fente palpébrale, une petite bouche, une syndactylie, une petite taille et des plis cutanés circulaires <sup>57</sup>.



*Photo d'un enfant atteint d'une forme familiale avec mutation SEPT9, présentant un hypotélorisme, de petites fentes palpébrales, un épicanthus et une dysplasie des oreilles.*

*D'après Laccone, Clin Genet, 2008 <sup>57</sup>.*

Certains auteurs, comme Petiot et Ronsin, décrivent le faciès typique de ces formes dysmorphiques comme semblables aux portraits peints par Amedeo Modigliani au début du vingtième siècle <sup>58</sup>.



*A gauche, portrait de Jean Cocteau par Amedeo Modigliani, 1916, exposé au Princeton University Art Museum. A droite, photographie d'un patient et de sa fille atteints d'une forme héréditaire de syndrome de Parsonage-Turner <sup>57</sup>.*

## VII Critères diagnostiques

Il n'y a pas dans la littérature de critères diagnostiques consensuels permettant de poser le diagnostic de syndrome de Parsonage Turner.

Nens Van Alsen a proposé dans *PLoS One* en 2015 puis dans *Muscle & Nerve* en 2016 des critères diagnostiques basés sur la **clinique** et l'**anamnèse** pour aider le clinicien <sup>2, 26</sup>, avec des critères majeurs, des critères optionnels et des critères devant faire considérer un diagnostic différentiel.

<b>Critères majeurs</b>
Apparition aiguë d'une douleur intense (EN>7/10) de l'épaule ou du membre supérieur, uni ou bilatérale, résistante aux antalgiques.
Aggravation nocturne de la douleur.
Atteinte multifocale du système nerveux périphérique du membre supérieur.
Limitation des mouvements d'abduction et/ou d'antéflexion de l'épaule.
Apparition après 3 semaines d'un déficit moteur du nerf long thoracique et/ou suprascapulaire et/ ou interosseux antérieur.
<b>Critères optionnels</b>
Douleur initiale peu sévère mais suivie d'une évolution typique selon un mode monophasique.
Déficit moteur extensif du membre supérieur.
Déficit sensitivo-moteur pouvant être bilatéral, mais asymétrique.
Paresthésies et/ou hypoesthésies multifocales du membre supérieur.
Atteinte extra-plexique brachiale : plexus lombaire, nerf phrénique.
<b>Critères devant faire évoquer un diagnostic différentiel</b>
Limitation uniquement passive de l'articulation glénohumérale.
Aggravation de la douleur et/ou du déficit moteur pendant plus de 3 mois.
Atteinte plexique symétrique.
Syndrome de Claude-Bernard-Horner.

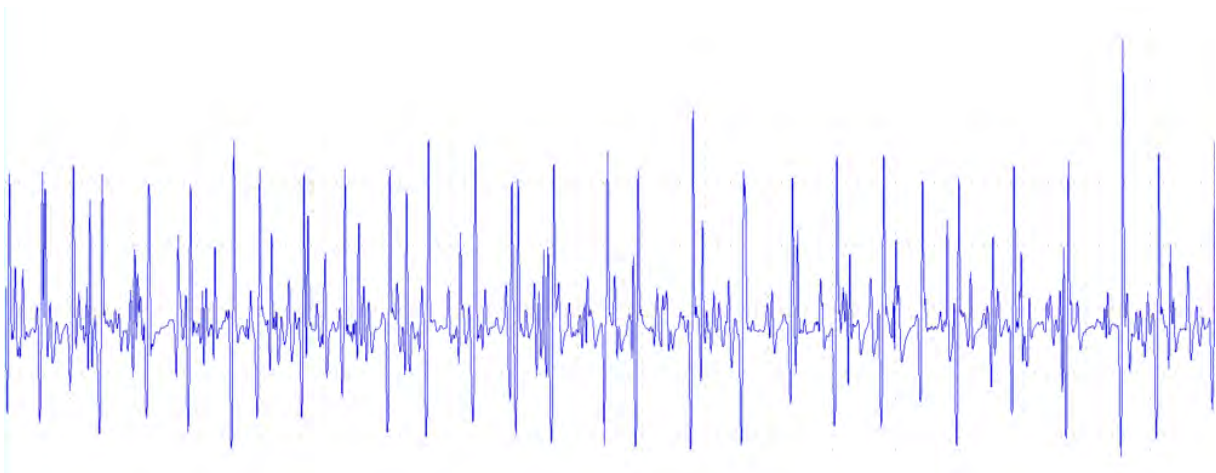
D'après Nens Van Alsen, *Muscle & Nerve*, 2016 <sup>26</sup>.

## VIII Exploration des lésions nerveuses

### 1. Electromyographie

Par l'étude des potentiels évoqués moteurs et sensitifs, et l'analyse des potentiels d'unité motrice lors de la contraction musculaire, l'électromyographie est une véritable extension de l'examen clinique.

Le diagnostic électromyographique d'une plexopathie repose principalement sur l'examen en détection à l'aiguille, dont la répartition de l'atteinte neurogène en fonction des chefs musculaires atteints permet d'établir une topographie lésionnelle, et sur l'étude de l'amplitude des réponses évoquées sensitives lors de la stimulation. L'examen permet également d'éliminer les diagnostics différentiels topographiques, notamment une radiculopathie ou une atteinte tronculaire multifocale.



*Tracé pauvre accéléré traduisant une souffrance axonale aiguë sur le chef antérieur du deltoïde, chez un patient de 32 ans pris en charge dans notre unité pour un syndrome de Parsonage-Turner.*

L'examen en détection est la partie de l'électromyographie la plus contributive dans le syndrome de Parsonage-Turner. L'enregistrement de tracés évocateurs d'une **souffrance neurogène** et/ou de **réinnervation** selon une topographie adéquate permet de poser le diagnostic d'atteinte plexique. Toutefois, la multitude des atteintes nerveuses potentielles, la difficulté technique pour analyser certains muscles (par exemple le grand dentelé) et la répartition lésionnelle inhomogène ne suivant pas forcément la totalité d'une branche du plexus, peuvent rendre l'examen difficile <sup>59, 60, 26</sup>.

A l'inverse de la majorité des plexopathies, l'analyse en stimulation des potentiels évoqués sensitifs peut s'avérer décevante. Dans une étude publiée en 2009 analysant l'amplitude des réponses évoquées sensitives des nerfs médians, ulnaires, radiaux, musculocutanés et brachiaux cutanés internes chez 112 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner, des anomalies étaient présentes dans **moins de 20% des nerfs explorés** y compris dans les territoires symptomatiques. Les nerfs les plus touchés dans cette étude étaient le **nerf brachial cutané interne** (17%) et le **nerf musculocutané** (15%)<sup>61</sup>.

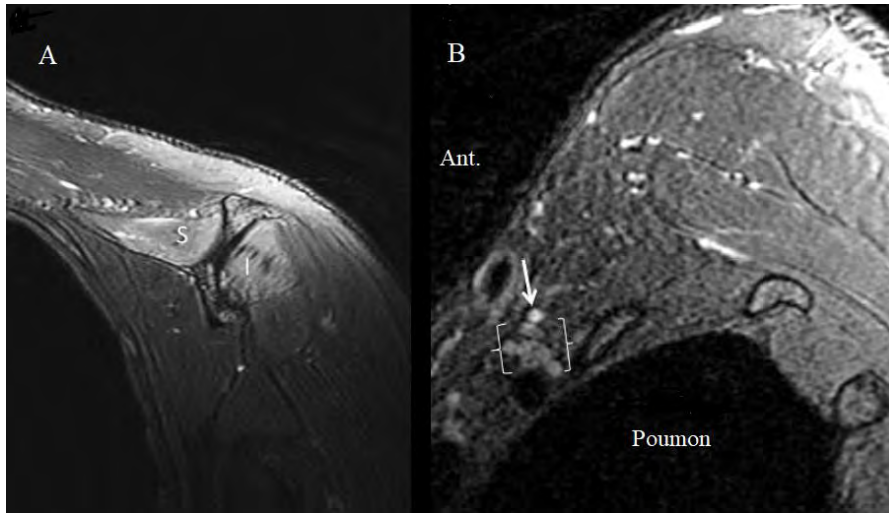
L'analyse des réponses évoquées motrices, classiquement présentée comme peu contributive dans les plexopathies, peut apporter des éléments diagnostiques au syndrome de Parsonage-Turner. Plusieurs études ont mis en évidence la présence de **blocs de conduction proximaux** lors de stimulations aux points d'Erb<sup>62, 63</sup>. Ces derniers ont été décrits dans une de ces études chez 3 patients sur 8, et pourraient refléter la part démyélinisante retrouvée à la phase initiale douloureuse. Il est également possible d'analyser l'amplitude du **nerf phrénique** en le stimulant au niveau cervical et en recueillant le signal diaphragmatique au niveau du 8<sup>ème</sup> espace intercostal, ceci permettant d'apporter des éléments complémentaires dans les situations où le diagnostic peut s'avérer difficile<sup>56, 64</sup>.

## 2. IRM plexique

L'imagerie nerveuse haute résolution par IRM permet désormais d'apporter des éléments diagnostiques au syndrome de Parsonage-Turner, et permet également d'éliminer des diagnostics différentiels notamment les lésions compressives plexiques.

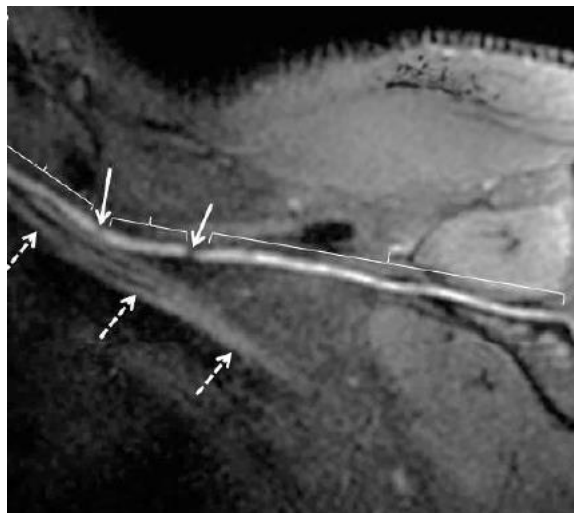
Deux grands types d'anomalies de signal sont décrits dans le syndrome de Parsonage-Turner :

- Des hypersignaux **T2** en regard des **troncs nerveux atteints**, associés à des hypersignaux T2 **musculaires** traduisant un **œdème de dénervation**. Ce dernier peut être suivi d'une involution musculaire graisseuse, visible en T1<sup>65, 27</sup>.



Sur l'image A, hypersignal T2 FAT-SAT du muscle supra-épineux (S) et infra-épineux (I). Sur l'image B, hypersignal T2 FAT-SAT et aspect élargi du nerf supra scapulaire (flèche). D'après Sneag & Al, *Muscle & Nerve*, 2018 <sup>66</sup>.

- Des modifications de calibre des troncs nerveux, avec un **aspect de constriction nerveuse** dit « **en sablier** » <sup>66,67,68</sup>. Ces dernières surviennent en des sites anatomiques bien précis, et leur identification a parfois amener à des prises en charges chirurgicales <sup>69</sup>.



Hypersignal T2 FAT-SAT du nerf supra-scapulaire avec alternance de discrets hyposignaux T1 (flèches pleines) traduisant une constriction nerveuse en sablier chez un patient présentant un syndrome de Personage-Turner. Plexus brachial sans anomalie de signal (flèches en pointillé). D'après Sneag & Al, *Muscle & Nerve*, 2018 <sup>66</sup>.

Il est à noter que ces anomalies IRM sont peu présentes sur les coupes intéressant le plexus brachial, mais sont nettement plus nombreuses à l'analyse des **troncs nerveux**. Une étude publiée en 2016 dans *Muscle & Nerve* analysant les IRM plexiques réalisées chez 27 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner n'a mis en évidence les anomalies précédemment décrites que chez 3 patients, alors que ces anomalies sur les troncs nerveux étaient visibles sur 32 des 38 nerfs analysés <sup>66</sup>.

### 3. Echographie nerveuse

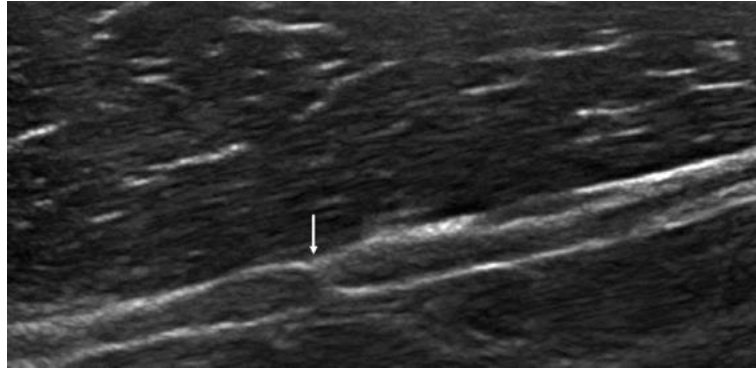
Plus récemment, des patterns d'anomalies échographiques à l'étude des nerfs périphériques ont été décrits chez des patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner.

Arányi et collaborateurs ont décrit dans *Muscle and Nerve* en 2015 4 types d'anomalies chez 14 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner <sup>40</sup> :

- **Aspect œdématisé** du nerf, de façon focale, multifocale ou diffuse, avec une perte de l'organisation fasciculaire ;
- **Constriction** (diminution du diamètre) nerveuse **incomplète** ;
- **Constriction nerveuse complète**, avec un élargissement du diamètre nerveux pré et post constriction, formant un aspect en sablier ;
- **Entremêlement fasciculaire**, souvent associé aux anomalies précédemment décrites.

La présence ou non de ces anomalies seraient corrélées au pronostic. En effet, dans l'étude publiée par Arányi, les patients présentant des lésions échographiques en sablier et un entremêlement fasciculaire avaient une récupération plus défavorable que les patients qui ne présentaient que des lésions d'élargissements nerveux associées ou non à des constrictions incomplètes.





*Coupe échographique longitudinale d'un nerf radial avec une lésion en sablier chez un patient de 20 ans présentant un syndrome de Parsonage Turner. D'après Arányi & Al, Muscle and Nerve, 2017<sup>70</sup>.*

Dans une autre étude publiée par Arányi en 2017 chez 53 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner, des anomalies échographiques étaient présentes sur 74% des 70 nerfs étudiés, avec une atteinte prédominante du **nerf inter-osseux antérieur**<sup>70</sup>. De façon similaire à l'IRM, les lésions plexiques étaient nettement moins nombreuses que les lésions nerveuses périphériques.

## IX Prise en charge thérapeutique

La stratégie thérapeutique du syndrome de Parsonage-Turner varie en fonction de la phase à laquelle le patient est pris en charge. Cette dernière repose sur l'expérience empirique de centres experts et sur des rapports de cas dans la littérature, malgré le fait que nous sommes désormais à plus d'un siècle et demi de la description initiale du syndrome.

### 1. Antalgie

A la phase aiguë du syndrome de Parsonage-Turner, l'antalgie est une des priorités de la prise en charge. En effet, dans la série de 246 cas publiée par Van Alfen dans *Brain* en 2006, 96% des patients présentent à la phase aiguë un tableau douloureux plexique sévère, évalué à plus de 7/10 sur l'échelle numérique dans 90% des cas<sup>3</sup>. Dans cette étude, plusieurs stratégies

antalgiques ont été évaluées. **L'association d'un anti-inflammatoire non stéroïdien avec un antalgique de palier 2 ou 3** a montré la meilleure efficacité, avec une antalgie jugée satisfaisante chez 60% des patients. Les antalgiques de paliers 2 ou 3 en monothérapie ne sont efficaces que dans 31% des cas, le paracétamol en monothérapie dans 20% des cas, les antalgiques à visée anti-neuropathique (amitriptyline, gabapentine, carbamazépine) dans 4% des cas et les anti-inflammatoires non stéroïdiens en monothérapie dans 2% des cas.

## 2. Immunomodulation

La très probable participation inflammatoire au mécanisme physiopathologique du syndrome de Parsonage-Turner amène les cliniciens à proposer plusieurs stratégies d'immunomodulation à la phase aiguë du syndrome. Toutefois, à notre connaissance, aucune de ces stratégies n'a été évaluée par un essai clinique randomisé. De plus, une des principales limitations à ces traitements repose sur le délai diagnostique souvent très long, gênant la mise en place d'une immunomodulation à la phase aiguë du syndrome.

Parmi ces stratégies, la **corticothérapie à dose immunosuppressive** est la plus validée dans la littérature <sup>25, 26, 71, 72</sup>. Dans une étude observationnelle publiée par Eijk en 2009 comparant 50 patients traités par corticothérapie et une cohorte de patients publiée dans la littérature, la durée de la phase douloureuse initiale était significativement plus courte (12 jours VS 20 jours dans le groupe contrôle) et le pronostic de récupération motrice à 1 an plus favorable (récupération complète pour 12 % des patients VS 1% dans le groupe contrôle) <sup>73</sup>. La stratégie proposée dans cette étude repose sur une corticothérapie à 60 mg par jour pendant 7 jours suivie d'une décroissance de 10mg par jour la semaine suivante.

Il existe dans la littérature quelques rares publications de patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner traités par cures d'immunoglobulines intraveineuses <sup>74, 75, 76</sup>. Ces dernières semblent avoir un effet bénéfique sur la récupération motrice, mais les données disponibles sont encore largement insuffisantes pour conclure de façon certaine sur leur intérêt thérapeutique.

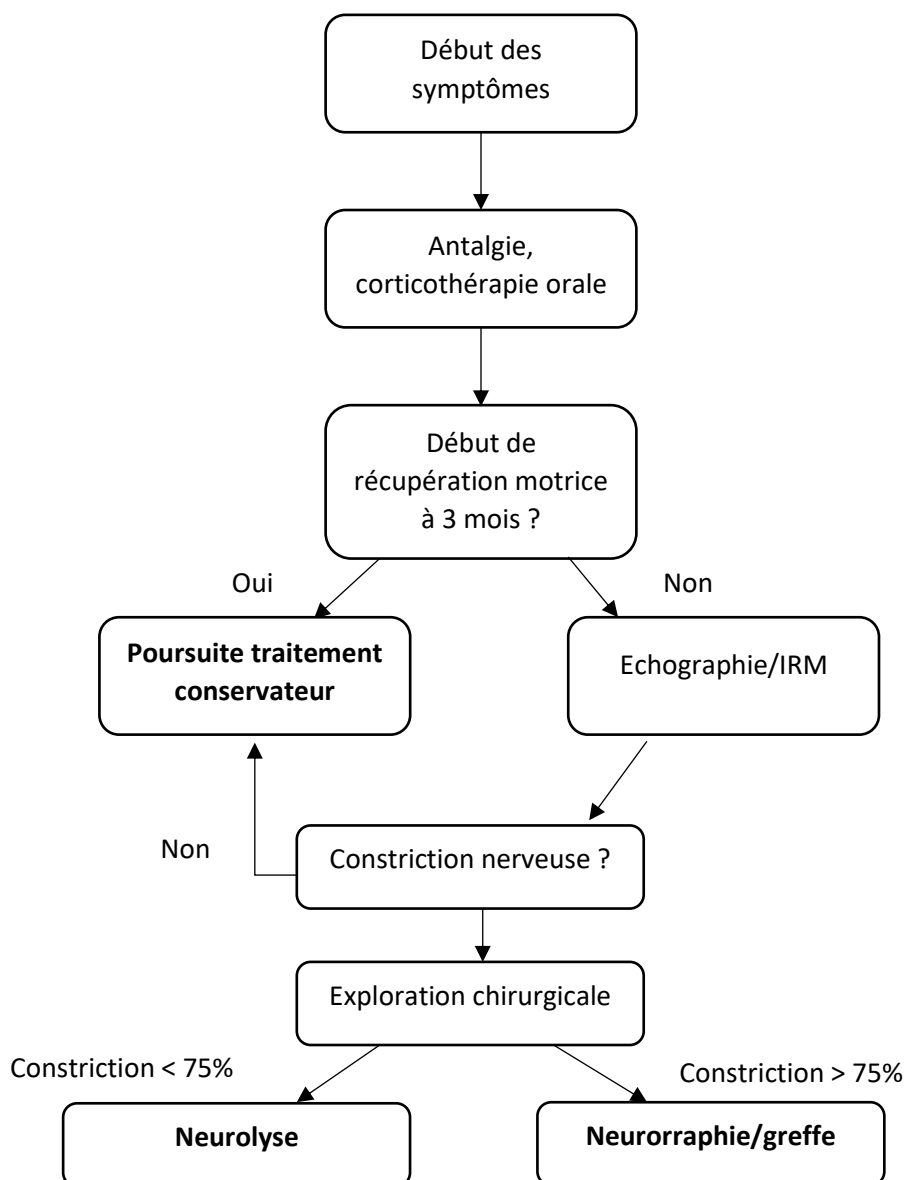
### 3. Prise en charge chirurgicale

La mise en évidence de lésions nerveuses constrictives chez les patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner, que ce soit par l'imagerie (IRM et échographie) ou par explorations per-opératoires, ont amené plusieurs praticiens à proposer une prise en charge chirurgicale.

Pan fut le premier à publier en 2011 un article dans *The Journal of Hand Surgery* traitant d'une série de 5 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner pris en charge chirurgicalement. Ces derniers présentaient un déficit moteur persistant à 1 an de prise en charge médicale, et furent explorés chirurgicalement sur les territoires déficitaires avec découverte per-opératoire de constrictions nerveuses. 3 sites nerveux ont été opérés par neurolyse, 2 par résection puis neurorrhaphie et 3 par résection puis greffe nerveuse. La récupération fut complète pour tous les nerfs traités par neurolyse, et dans 1 cas sur 2 après neurorrhaphie et dans 1 cas sur 3 après greffe nerveuse <sup>77</sup>.

Dans les suites fut publié un article comparant prise en charge chirurgicale et traitement conservateur chez 41 patients présentant une parésie spontanée du nerf interosseux postérieur avec lésions de constrictions nerveuses. Chez les patients gardant un déficit moteur à 3 mois, l'article montre un net bénéfice en termes de récupération motrice pour les patients traités chirurgicalement (70% de récupération à 30 mois pour les patients avec un traitement conservateur, 85% pour les patients traités chirurgicalement) <sup>78</sup>.

De fait, la **neurolyse**, la **neurorrhaphie** et la **greffe nerveuse** sont devenues des outils thérapeutiques potentiels chez les patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner restant déficitaire sur le plan moteur à distance de la phase aiguë, avec un choix de technique chirurgical en fonction de la diminution du calibre du nerf. En 2020, un algorithme décisionnel de prise en charge chirurgicale a été publié dans *Neurosurgery* par l'équipe de Gstoettner <sup>69</sup>.



*D'après Gstoettner & Al, Neurosurgery, 2020 <sup>69</sup>.*

#### 4. Rééducation kinésithérapeutique

Le recours à une rééducation kinésithérapeutique est souvent nécessaire chez les patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner.

Cette dernière, en complément des antalgiques adaptés, permet de lutter contre les douleurs musculosquelettiques secondaires à l'altération de la mécanique musculaire du membre atteint, et permet de lutter contre la perte d'amplitude articulaire <sup>79</sup>.

Toutefois, malgré certaines idées reçues, la rééducation kinésithérapeutique ne semble pas accélérer la récupération motrice <sup>71</sup>.

## X Objectifs de la thèse

La sévérité d'une atteinte du syndrome de Parsonage-Turner est très variable d'un patient à l'autre et même, chez un même patient, d'un épisode à l'autre <sup>3</sup>. Histologiquement, on distingue 3 types de lésions du système nerveux périphérique, de gravité croissante :

- la **neurapraxie**, où seule la gaine de myéline est endommagée ;
- l'**axonotmesis**, où l'axone est endommagée mais où les tissus de soutien péri et endoneuriques sont toujours intacts ;
- et la **neurotmesis**, où l'ensemble des tissus constituant le nerf sont endommagés.

On retrouve ces 3 types de lésions histologiques dans le syndrome de Parsonage-Turner, mais avec une prédominance des 2 derniers. Comme dans la plupart des atteintes du système nerveux périphérique, le pronostic est lié à la sévérité de l'atteinte axonale initiale, avec la particularité que dans ce syndrome l'atteinte est souvent multifocale. Les possibilités de récupération sont directement secondaires à la quantité d'axones encore en capacité de mettre en place une réinnervation collatérale. On considère que, dans des conditions physiologiques optimales, la vitesse de repousse axonale est de l'ordre de quelques millimètres par semaine dans l'axonotmesis, alors que la réinnervation reste beaucoup plus aléatoire dans la neurotmesis.

La pluralité des formes cliniques possibles fait que, encore plus que dans les autres pathologies du système nerveux, la récupération est un processus individuel, difficilement transposable d'un patient à l'autre. Classiquement, le syndrome de Parsonage-Turner est considéré comme de **bon pronostic**, avec une récupération motrice complète chez 80 à 90% des patients dans les 2 ans <sup>16, 25</sup>. Des études plus récentes remettent en cause ce paradigme <sup>26, 80</sup>. L'une d'entre elle publiée en 2013 rapporte que 60% des patients continuent de présenter des douleurs à plus de 2 ans de l'épisode, et qu'une proportion équivalente de patients présentent toujours une impotence fonctionnelle de l'épaule à plus de 2 ans. De plus, 50% des patients rapportent une asthénie persistante à plus de 2 ans de l'épisode <sup>80</sup>. Ces résultats sont toutefois à pondérer par la relative pauvreté de la littérature scientifique sur le sujet.

A notre connaissance, peu de facteurs pronostiques ont été identifiés :

- L'utilisation d'une courte **corticothérapie à dose immunosuppressive** rapidement après l'apparition du syndrome semble réduire la durée de la phase douloureuse initiale et améliorer le pronostic moteur à 1 an <sup>73</sup>.
- A l'inverse, la persistance d'un **décollement scapulaire** semble corrélée à la persistance d'un syndrome douloureux et d'une asthénie résiduelle <sup>26, 80</sup>.
- Il n'a pas été établi de lien entre les données cliniques (notamment la sévérité initiale du syndrome déficitaire, ou encore l'intensité de la douleur) et le pronostic à terme <sup>26</sup>.

Ces articles, remettant en cause la théorie d'une récupération quasi-complète pour la grande majorité des patients à 2 ans, vont dans le sens de notre expérience clinique au CHU de Toulouse, où nous avons le sentiment que de nombreux patients gardent des douleurs et des séquelles motrices plusieurs années après la phase aiguë du syndrome de Parsonage-Turner.

Cette thèse a été articulée autour de 2 objectifs :

- **Décrire les caractéristiques des patients pris en charge au CHU de Toulouse depuis 2010 pour un syndrome de Parsonage-Turner ;**
- **Essayer d'identifier des facteurs pronostiques permettant de prédire la qualité de récupération.**

# MATERIEL ET METHODE

Nous avons mené une **étude observationnelle analytique rétrospective monocentrique** étudiant les cas de syndrome de Parsonage-Turner pris en charge au CHU de Toulouse de janvier 2010 à décembre 2020.

## I Population de l'étude

Les patients ont été identifiés via la base de données nationale BaMaRa (Base Maladies Rares) répertoriant les pathologies rares, en recherchant les termes « Syndrome de Parsonage-Turner », « Amyotrophie Névralgique » et « Névralgie Amyotrophiante », prises en charge au CHU de Toulouse entre janvier 2010 et décembre 2020. L'ensemble des dossiers médicaux ont été récupérés, puis analysés. Ont été retenus les dossiers respectant les critères diagnostiques publiés par Van Alfen dans *Muscle & Nerve* en 2016 <sup>26</sup>.

N'ont pas été retenus :

- Les **dossiers incomplets** ne permettant pas de remplir les critères diagnostiques ;
- Les dossiers où il existait un doute avec un **diagnostic différentiel**, notamment avec des névralgies cervico-brachiales, des mono-multinévrites ou des pathologies rhumatologiques ;
- Les patients **mineurs** au moment du recueil de données.

Afin d'identifier les facteurs pronostiques, les patients ont été contactés par téléphone pour évaluer l'évolution clinique et compléter différents scores détaillés plus tard. Nous nous sommes concentrés sur les patients dits **consolidés**, c'est à dire ayant terminé la phase de récupération à plus de 3 ans de la phase douloureuse initiale, et les avons classés en 2 groupes en fonction du **score de Rankin modifié**.

L'analyse a été réalisée conformément à la méthodologie de référence MR-004 de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) respectant l'information aux personnes et la protection des données.

## II Données cliniques

Les **caractéristiques cliniques** et **démographiques** des patients ont été extraites à partir des dossiers informatisés du CHU de Toulouse.

Ont été recueillis pour chaque patient sur le dossier informatisé :

- L'âge, le sexe, les antécédents de pathologies dysimmunitaires et de néoplasies ;
- Le délai avant diagnostic, le facteur déclenchant et la plainte initiale amenant au diagnostic ;
- La durée de la phase initiale douloureuse, la présence d'un déficit moteur et sa localisation, la présence d'une dyspnée, la présence d'un décollement scapulaire ;
- La prise en charge thérapeutique par immunomodulation médicamenteuse (corticothérapie et immunoglobulines intra-veineuses), et par ventilation non invasive.

A partir de l'interrogatoire téléphonique des patients, ont été recueillies :

- La notion de récurrence ;
- La persistance d'un déficit moteur à distance de l'épisode aigu, avec calcul du score ONLS (cf ci-après) ;
- La persistance de douleurs et l'utilisation d'antalgiques, avec calcul du score DN4 (cf ci-après) et de l'échelle analogique algologique ;
- La persistance d'une dyspnée à l'effort et d'un appareillage par ventilation non invasive ;
- Des données sur la fatigabilité, avec calcul du score CIS20-R (cf ci-après) ;
- La perception d'une gêne dans les actes de la vie quotidienne, et les conséquences professionnelles de l'épisode.

Le degré de séquelles fonctionnelles a été évalué par le score de Rankin modifié (cf ci-après).



### III Scores utilisés

#### 1. Score ONLS (Annexe 1)

Le score ONLS, pour Overall Neuropathy Limitations Scale, est un score dérivé de l'ODSS (un score évaluant le retentissement fonctionnel des patients atteints de sclérose en plaque) utilisé depuis 2006 pour évaluer le retentissement fonctionnel d'une neuropathie <sup>81</sup>. Il est actuellement utilisé de façon courante pour évaluer les conséquences fonctionnelles de neuropathies très diverses <sup>82, 83, 84</sup>. Le score mesure les capacités du patient à réaliser diverses tâches de la vie quotidienne, en évaluant de façon distincte les membres supérieurs et inférieurs. Le score va de 0 à 12, 0 étant l'absence de gêne fonctionnelle et 12 un handicap maximal.

#### 2. Score DN4 (Annexe 2)

Le score DN4, pour Douleur Neuropathique 4, est un score algologique français mis au point en 2005 et permettant de discriminer la composante neuropathique d'un tableau douloureux <sup>85</sup>. Il est composé de 4 questions évaluant les caractéristiques de la douleur et les symptômes sensitifs associés. Il va de 0 à 10, et un score supérieur ou égal à 4 traduit une douleur d'origine neuropathique avec une sensibilité de 83% et une spécificité de 90%. Il est largement utilisé dans la littérature.

#### 3. Score CIS20-R (Annexe 3)

Le score CIS20-R, pour Checklist Individual Strength, est un score développé en 1999 et utilisé pour évaluer l'asthénie chronique <sup>86, 87</sup>. Il a déjà été utilisé pour évaluer l'asthénie dans diverses pathologies neurologiques, telles que la sclérose en plaque et la sclérose latérale amyotrophique <sup>88</sup>. Ce score évalue la fatigue chronique selon 4 composantes : le ressenti subjectif, la perte de motivation, la diminution des activités et les troubles de la concentration. La somme définit le score total. Il repose sur un questionnaire composé de 20 questions, chacune cotée de 1 à 7. Plus le score est élevé, plus la fatigue chronique est considérée comme

sévère. Les valeurs seuils ont été définies par rapport à une population de travailleurs allemands dans les années 1990. Un score total à plus de 47 correspond à une fatigue sévère.

#### 4. Score de Rankin modifié (Annexe 4)

Le score de Rankin modifié est utilisé depuis la fin des années 1980 pour évaluer les séquelles fonctionnelles des patients présentant des pathologies neurologiques<sup>89</sup>. Initialement, il a été développé pour évaluer les patients présentant des déficits post accidents vasculaires cérébraux, mais il est depuis largement utilisé dans la littérature notamment chez les patients présentant des neuropathies périphériques<sup>90,91,92</sup>. Le score va de 0 (patient asymptomatique) à 6 (patient décédé). Un score supérieur à 1 définit un patient présentant un handicap.

## IV Données électromyographiques

Tous les patients ont bénéficié d'une évaluation électromyographique initiale dans le service d'exploration fonctionnelle neurologique du CHU de Toulouse, sur des machines Natus Medical Incorporated™ Focus 3 canaux, équipées du système Dantec™ Keypoint™, version 2.32.

Pour chaque examen, ont été récupérées les traces de l'examen en **détection** à l'aiguille, l'analyse des **conductions sensitives**, et de l'analyse des **conductions motrices**.

Les valeurs normatives des paramètres de conductions sensitives et motrices utilisées sont ceux du laboratoire d'électromyographie du CHU de Toulouse (Annexe 5).

Ces données ont été comparées entre les différents groupes de patient.

## V Données d'imagerie

### 1. IRM plexique

Les examens IRM ont été réalisés sur les différentes machines du CHU de Toulouse (Skyra Siemens, Erlangen, Allemagne 3T ; Avento Siemens, 1,5T ; Achieva Philips Healthcare, Best, Pays-Bas, 3T ; Ingenia Philips Healthcare, 1.5T ; Optima GE Healthcare, Boston, Etats-Unis, 1,5T). Des séquences T1, STIR et DP FAT SAT ont été utilisées. Certains examens ont été réalisés avec injection de produit de contraste.

L'analyse qualitative des IRM répertoriait la localisation anatomique des **lésions nerveuses** du plexus brachial et des troncs nerveux, ainsi que les **anomalies de signal musculaire** en regard correspondant au phénomène de dénervation secondaire à l'atteinte nerveuse.

### 2. Echographie nerveuse

Les échographies ont été réalisées sur une machine Canon Echo2 Aplio i800, en mode B. L'aspect échographique des **structures nerveuses** du plexus brachial ainsi que des éléments **musculaires** en rapport ont été analysés.

## VI Analyses statistiques

Afin de décrire la population de notre étude, une analyse descriptive a été réalisée. Les caractéristiques démographiques, cliniques et thérapeutiques ont été présentées en effectif et pourcentages pour les variables qualitatives et en moyennes et écarts-types pour les variables quantitatives.

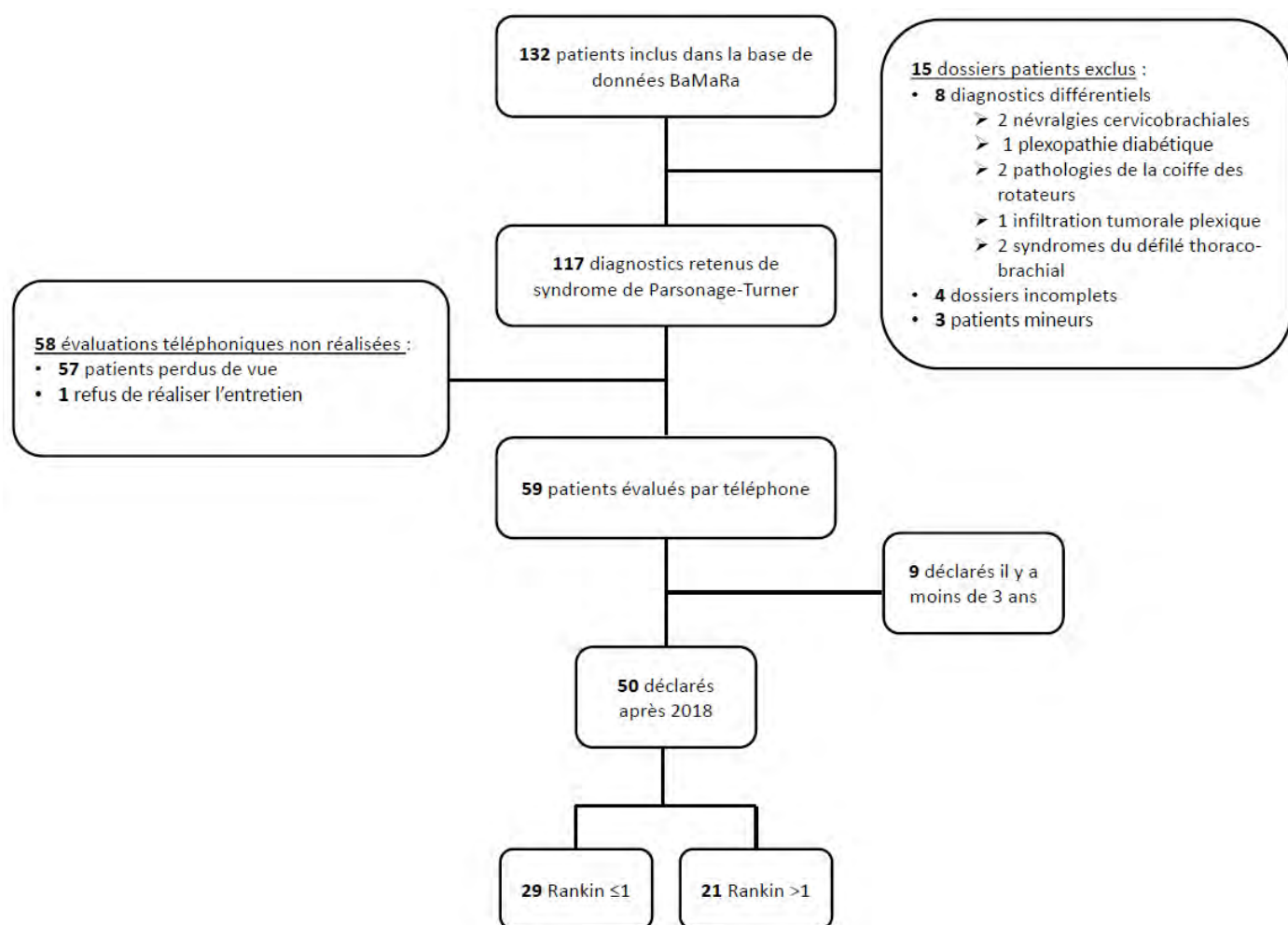
Pour rechercher les facteurs pronostiques, nous avons comparé les patients à plus de 3 ans de l'épisode initial (c'est-à-dire considérés comme hors de la phase de récupération) en fonction de la présence ou non de séquelles, selon le **score de Rankin modifié**. Nous avons retenu comme patients non séquellaires les patients ayant un score de Rankin modifié

inférieur ou égal à 1, et les patients séquellaires avec un score de Rankin modifié supérieur à 1.

Les analyses statistiques ont été réalisées via le logiciel *Pvalue.io*<sup>®</sup> développé par la société Medistica. Tous les tests ont été bilatéraux, avec un seuil de significativité fixé à 0.05. Pour les variables qualitatives nous avons utilisé le test du Chi2 et le test de Fisher lorsque les effectifs étaient faibles, et nous avons utilisé le test de Wilcoxon Mann-Whitney pour les variables quantitatives.

# RESULTATS

Nous avons analysé au total 132 dossiers de patients suspectés d'avoir présenté un syndrome de Parsonage-Turner entre janvier 2010 et décembre 2020 au CHU de Toulouse. Le diagnostic a été retenu pour 120 d'entre eux (3 patients mineurs au moment de l'analyse ont été exclus). 117 ont été inclus dans l'analyse. Parmi eux, 59 ont pu être évalués par téléphone. Les 50 patients ayant présenté un syndrome de Parsonage-Turner datant de plus de 3 ans ont été considérés comme consolidés (phase de récupération terminée ou presque) et ont été retenus.



**Figure 1.** Diagramme de flux

## I Description de la cohorte toulousaine

### 1) Données démographiques

Données démographiques		
Age	<b>Moyenne (écart-type)</b>	<b>Médiane [Q25-75]</b>
	48.6 (17.3)	50.0 [37.0; 61.0]
Sexe	<b>Homme</b>	<b>Femme</b>
	79 (68%)	38 (32%)

**Tableau 1. Données démographiques**

L'âge moyen est de 48.6 ans (écart-type de 17.3 ans). On note une prévalence masculine avec 79 hommes (68%) pour 38 femmes (32 %).

### 2) Facteurs précipitants

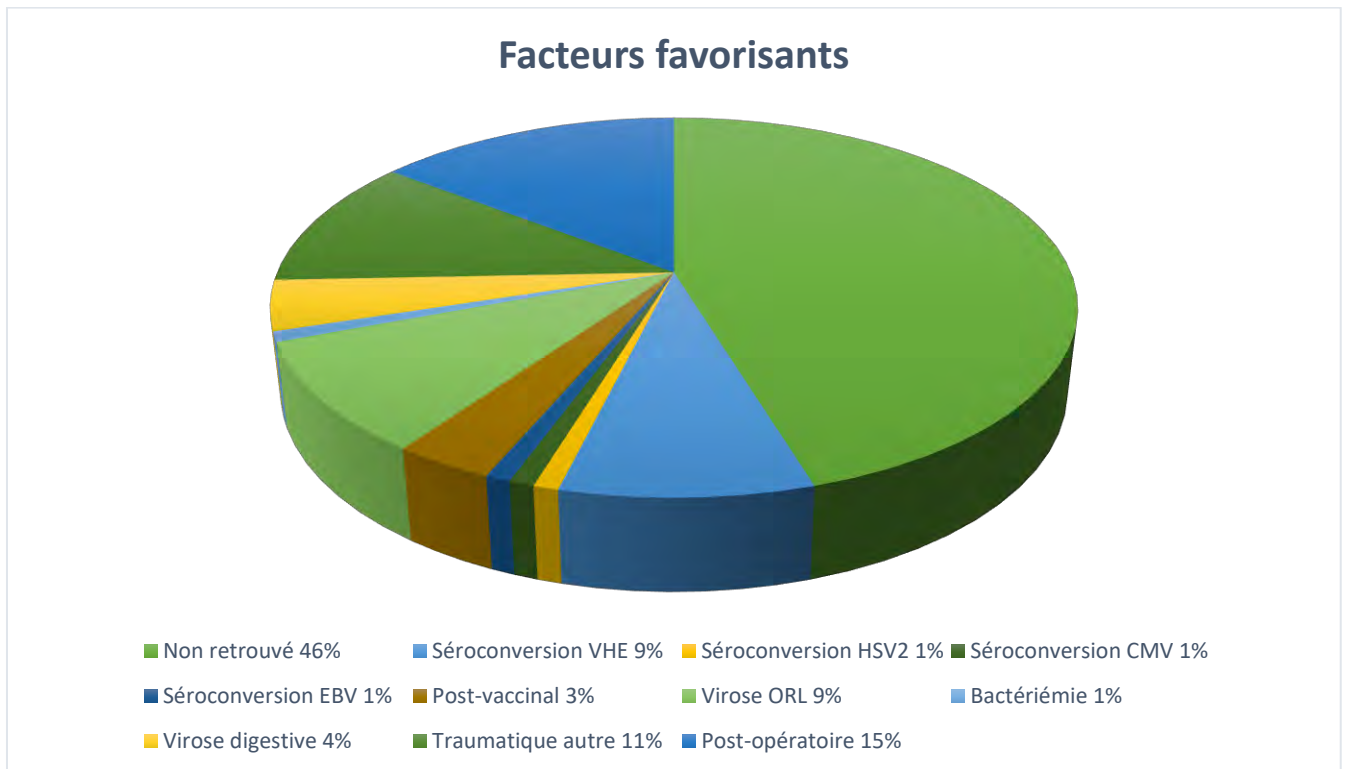
Dans la majorité des cas un facteur déclenchant a été retrouvé, qu'il soit infectieux (29%) ou traumatique (26%).

Facteurs favorisants	
<b>Non retrouvés</b>	53 (45%)
<b>Infectieux</b>	34 (29%)
<i>Séroconversion VHE</i>	10 (9%)
<i>Séroconversion HSV2</i>	1 (1%)
<i>Séroconversion CMV</i>	1 (1%)
<i>Séroconversion EBV</i>	1 (1%)
<i>Virose ORL</i>	11 (9%)
<i>Virose digestive</i>	5 (4%)
<i>Bactériémie</i>	1 (1%)
<i>Post-vaccinal</i>	4 (3%)
<b>Traumatique</b>	30 (26%)
<i>Post-opératoire</i>	17 (15%)
<i>Autre</i>	13 (11%)

**Tableau 2. Facteurs favorisants.**

Il est à noter que, si la majorité des épisodes infectieux est d'origine virale et n'a pas été documentée sur le plan microbiologique, 10 épisodes ont été secondaires à une séroconversion VHE (soit 29% des facteurs favorisants infectieux).

Concernant le facteur favorisant traumatique, de façon surprenante, la majorité des cas surviennent en post-opératoire (17 sur 30, soit 56%).



**Figure 2.** Graphique en secteur représentant les facteurs ayant déclenchés un syndrome de Parsonage-Turner chez nos patients.

### 3) Données cliniques

Il est à noter que 23 patients (19.6%) n'ont pas présenté de syndrome douloureux initial. Parmi ces 23 patients, 11 ont présenté une atteinte isolée du nerf phrénique (9.4%).

La phase douloureuse initiale a duré en moyenne 17.8 jours.

Dans 95% des cas il existe une atteinte d'un membre supérieur, et dans 5% des cas une atteinte du plexus lombo-sacral. L'atteinte motrice est plus fréquemment latéralisée à droite (58% des cas). Une atteinte bilatérale a été retrouvée chez 22 patients, soit 20% des cas. Le déficit moteur est majoritairement proximal, mais touche la distalité du membre dans 27% des cas et peut même être exclusivement distal dans 8.8% des cas.

47% des patients ont présenté une scapula alata.

On retrouve une atteinte sensitive clinique chez 41 patients soit 35% des cas.

Il existe une atteinte diaphragmatique chez 23 patients, soit 20% des cas.

L'ensemble de ces résultats sont explicités dans le tableau 3.

<b>Présentation clinique initiale</b>	
<b>Douleur</b>	
<i>Durée moyenne (écart-type) en jours</i>	17.8 (5.80)
<i>Durée médiane [Q25; 75] en jours</i>	17 [13.2; 20.0]
<i>Absente</i>	23 (19.6%)
<b>Localisation de l'atteinte plexique</b>	
<i>Plexus brachial</i>	111 (95%)
<i>Plexus lombo-sacral</i>	6 (5%)
<b>Latéralité de l'atteinte</b>	
<i>Droite</i>	64 (58%)
<i>Gauche</i>	24 (22%)
<i>Bilatérale</i>	22 (20%)
<b>Localisation du déficit</b>	
<i>Proximal</i>	81 (72 %)
<i>Proximal et distal</i>	22 (19%)
<i>Distal</i>	10 (8.8%)
<b>Scapula alata</b>	55 (47.0%)
<b>Atteinte musculaire membre supérieur</b>	
<i>Grand dentelé</i>	55 (47.0%)
<i>Muscle infra-épineux</i>	50 (42.7%)
<i>Muscle supra-épineux</i>	45 (38.4%)
<i>Deltoïde</i>	37 (31.6%)
<i>Trapèze</i>	33 (28.2%)
<i>Muscles intrinsèques de la main</i>	29 (24.7%)
<i>Biceps</i>	28 (23.9%)
<i>Long supinateur</i>	11 (9.4%)
<i>Triceps</i>	5 (4.2%)
<i>Long palmaire</i>	4 (3.4%)
<b>Atteinte musculaire membre inférieur</b>	
<i>Quadriceps</i>	3 (2.5%)
<i>Psoas</i>	2 (1.7%)
<i>Loge antéro-externe de jambe</i>	1 (0.85%)
<i>Loge postérieure de jambe</i>	0 (0%)
<b>Atteinte sensitive</b>	41 (35.0%)
<b>Atteinte diaphragmatique</b>	23 (19.6%)

**Tableau 3.** Présentation clinique initiale



#### 4) Données électromyographiques

Les données électromyographiques de 113 patients ont été récupérées sur la base de données *Keypoint* du service d'exploration fonctionnelle neurologique du CHU de Toulouse.

<b>Données électromyographiques</b>		
<b>Détection à l'aiguille aux membres supérieurs</b>		
	Nombre de fois examinés (%)	Nombre de fois neurogènes (%)
<i>Grand dentelé</i>	69 (61.0%)	69 (100%)
<i>Sus-épineux</i>	74 (65.4%)	70 (94.5%)
<i>Trapèze</i>	62 (54.8%)	56 (90.3%)
<i>Extenseur propre de l'index</i>	10 (8.8%)	9 (90.0%)
<i>Deltoïde</i>	61 (53.9%)	49 (80.3%)
<i>Triceps</i>	18 (15.9%)	13 (72.2%)
<i>Sous-épineux</i>	23 (20.3%)	15 (65.2%)
<i>Premier inter-osseux</i>	39 (34.5%)	23 (58.9%)
<i>Biceps</i>	37 (32.7%)	21 (56.7%)
<i>Court abducteur du pouce</i>	10 (8.8%)	5 (50.0%)
<i>Long extenseur radial du carpe</i>	19 (16.8%)	9 (47.3%)
<i>Long palmaire</i>	6 (5.3%)	2 (33.3%)
<b>Conductions sensibles aux membres supérieurs</b>		
	Nombre d'examens (%)	
Absence d'anomalie	83 (73.4%)	
Baisse d'amplitude		
<i>Ulnaire</i>	7/113 (6.1%)	
<i>Cutané médial du bras</i>	5/113 (4.4%)	
<i>Radial</i>	5/113 (4.4%)	
<i>Médian</i>	4/113 (3.5%)	
<i>Nerf cutané latéral de l'avant bras</i>	3/113 (2.6%)	
<b>Conductions motrices aux membres supérieurs</b>		
	Nombre d'examens (%)	
Absence d'anomalie	100 (88.4%)	
Baisse d'amplitude		
<i>Médian</i>	10 (8.8%)	
<i>Ulnaire</i>	1 (0.88%)	
<i>Radial</i>	1 (0.88%)	
<i>Axillaire</i>	1 (0.88%)	
<b>Détection à l'aiguille aux membres inférieurs</b>		
	Nombre de fois examinés (%)	Nombre de fois neurogènes (%)
<i>Quadriceps</i>	4 (3.5%)	4 (100%)
<i>Triceps sural</i>	4 (3.5%)	4 (100%)
<i>Jambier antérieur</i>	9 (7.9%)	4 (44.4%)

**Tableau 4. Données électromyographiques**

Concernant l'examen en détection au niveau des membres supérieurs, dans notre série, c'est le muscle grand dentelé qui présente le plus d'anomalies, avec un tracé neurogène dans 100% des cas. Ce sont les muscles proximaux qui présentent le plus d'anomalies neurogènes, à l'exception de l'extenseur propre de l'index qui est neurogène dans 90% des cas où il est examiné.

L'examen des conductions sensibles et motrices des membres supérieurs ne retrouve des anomalies que très rarement. Les conductions sensibles sont normales dans 73% des cas, et les motrices dans 88%. Dans les situations où l'on note une baisse d'amplitude des réponses évoquées, on retrouve une distribution globalement homogène des différentes anomalies sensibles entre les différents nerfs sensitifs, alors que l'étude des conductions motrices retrouve une atteinte préférentielle du nerf médian (8.8% des cas).

Les rares situations où les membres inférieurs ont été examinés en détection à l'aiguille retrouvent une atteinte diffuse, avec une atteinte très fréquente du quadriceps, du triceps sural et du jambier antérieur.

## 5) Données d'imagerie

Sur les 117 patients pris en charge au CHU de Toulouse, 15 ont été bilantés par IRM plexique et 8 par échographie nerveuse.

### *a. IRM plexique*

Concernant les IRM plexiques, 3 ne présentaient pas d'anomalie, soit 20% des examens.

2 types d'anomalies IRM ont été mises en évidence chez les 12 patients restants :

- Des hypersignaux T2 musculaires de dénervation, présents chez tous les patients avec des anomalies IRM. Ceux-ci concernent principalement les muscles infra et supra-épineux ;
- Des hypersignaux T2 des structures nerveuses, moins fréquentes, présents chez 3 des 12 patients présentant des anomalies IRM. 2 patients ont présenté un hypersignal T2 du plexus, 1 patient un hypersignal T2 du nerf supra-scapulaire.

*b. Echographie nerveuse*

Parmi les 8 échographies nerveuses réalisées, 3 ne présentaient pas d'anomalie, soit 37.5% des examens.

Des anomalies échographiques nerveuses ont été relevées sur 4 échographies : 3 nerfs avec un aspect œdématisé et perte de l'organisation fasciculaire (nerf long thoracique, supra-scapulaire et radial), et 1 nerf avec une constriction complète formant un aspect en sablier.

Un aspect musculaire hyperéchogène, traduisant un œdème de dénervation, a été relevé sur 3 examens. Ces anomalies ont été retrouvées chez 2 patients sur les muscles extenseurs et supinateurs, et chez 1 patient sur les muscles supra et infra-épineux.

6) Prise en charge thérapeutique

20 patients (17.0%) ont bénéficié d'une prise en charge thérapeutique spécifique du syndrome de Parsonage-Turner, hors antalgie.

Prise en charge thérapeutique hors antalgie	
	Nombre (%)
<b>Patients traités</b>	20 (17.0%)
<i>Corticothérapie</i>	7 (5.9%)
<i>Immunoglobulines intra-veineuses</i>	3 (2.5%)
<i>Ventilation non invasive</i>	8 (6.8%)

**Tableau 5. Données des patients traités, hors antalgie**

10 patients ont été traités par traitement immunomodulateur, dont la majorité par corticothérapie.

8 patients ont été traités par ventilation non invasive pour une dysfonction diaphragmatique, soit 34.7% des patients ayant présenté une atteinte phrénique initiale symptomatique.

## II Analyse de la population considérée comme consolidée

58 patients ont pu être contactés par téléphone, et parmi eux, 50 sont considérés comme consolidés, c'est-à-dire qu'ils ont présenté la phase douloureuse initiale il y a plus de 3 ans et sont hors phase de récupération.

### 1. Description de la population consolidée

L'ensemble des caractéristiques de cette population est détaillé dans le tableau 6.

Ces patients semblent représentatifs de notre cohorte initiale. Quelques nuances sont à apporter :

- La proportion de patients ayant un élément déclencheur infectieux est plus importante dans la population rappelée que dans la population initiale (38% VS 29%) ;
- La latéralité de l'atteinte au membre supérieur est différente. Dans la population rappelée, il existe une atteinte moins fréquente du côté droit (45% VS 58%) et une atteinte bilatérale plus fréquente (28% VS 20%) que dans la population initiale ;
- Il y a une plus grande proportion de patients avec une scapula alata (54% VS 46%) ;
- Il existe une atteinte diaphragmatique plus fréquente (54% VS 47%) et un traitement par ventilation non invasive également plus fréquent (10% VS 6.8%).

Description de la population consolidée		
	Moyenne (écart-type)	Médiane [Q25-75]
<b>Age</b>	47.1 (15.9)	48.5 [34.8; 58.8]
<b>Années par rapport à l'évaluation</b>	6.70 (2.04)	6.00 [5.00; 8.00]
	Nombre (%)	
<b>Sexe masculin</b>	34 (68%)	
<b>Facteur déclenchant retrouvé</b>		
<i>Aucun</i>	20 (40%)	
<i>Infectieux</i>	19 (38%)	
<i>Traumatique</i>	11 (22%)	
<b>Localisation de l'atteinte plexique</b>		
<i>Atteinte plexique brachiale</i>	47 (94.0%)	
<i>Atteinte plexique lombo-sacrée</i>	3 (6%)	
<b>Latéralité de l'atteinte</b>		
<i>Droite</i>	22 (48%)	
<i>Gauche</i>	11 (24%)	
<i>Bilatérale</i>	13 (28%)	
<b>Localisation du déficit</b>		
<i>Proximal</i>	37 (79%)	
<i>Proximal et distal</i>	7 (15%)	
<i>Distal</i>	3 (6.4%)	
<b>Scapula alata</b>	27 (54%)	
<b>Atteinte diaphragmatique</b>	12 (24%)	
<b>Symptômes sensitifs</b>	19 (38%)	
<b>Traitement hors antalgie</b>		
<i>VNI</i>	5 (10%)	
<i>Corticothérapie</i>	3 (6%)	

**Tableau 6. Description de la population consolidée**

L'évaluation téléphonique des patients a permis de mettre en évidence plusieurs données :

- 18% des patients ont déclaré avoir présenté une récurrence ;
- 50% des patients déclarent présenter des douleurs persistantes, pour beaucoup d'allure plus nociceptive que neuropathique avec un score DN4 moyen inférieur à 4.
- 29% des patients sont actuellement toujours sous traitement antalgique ;
- Plus de la moitié des patients déclarent présenter un déficit moteur persistant, les gênant au quotidien ;
- 50% des patients initialement traités par ventilation non invasive pour une dysfonction diaphragmatique sont toujours appareillés ;

- La plupart des patients décrivent une fatigue résiduelle à distance de l'épisode, avec un score CIS20-R total moyen à 51.7. Ce sont surtout les composantes de la perception subjective de la fatigue et de l'activité physique qui sont augmentées, alors que les scores évaluant la motivation et la concentration sont comparables aux témoins ;
- 58% des patients déclarent présenter une gêne dans la vie quotidienne en lien avec l'antécédent de syndrome de Parsonage-Turner. Ce dernier a eu un impact professionnel pour plus de la moitié des patients, entraînant même un reclassement professionnel dans 24% des cas ;
- Le score de Rankin modifié moyen est à 1.22, avec 21 patients ayant un score supérieur à 1.

L'ensemble de ces résultats sont détaillés dans le tableau 7.

<b>Evaluation téléphonique</b>	
	Nombre (%)
<b>Récidive</b>	9 (18.0%)
	Nombre (%)
<b>Douleur persistante</b>	25 (50.0%)
<b>Traitement antalgique</b>	14 (28.0%)
	Moyenne (écart-type)
<b>Echelle numérique algologique</b>	1.90 (2.31)
<b>Score DN4</b>	2.00 (2.42)
	Nombre (%)
<b>Séquelles motrices</b>	29 (58.0%)
	Moyenne (écart-type)
<b>Score ONLS</b>	1.10 (1.12)
	Nombre (%)
<b>Atteinte diaphragmatique</b>	8 (16.0%)
<b>Traitement par VNI</b>	4 (8.0%)
	Moyenne (écart-type)
<b>Score CIS20-R</b>	
<i>CIS20-R total</i>	51.7 (16.6)
<i>CIS20-R activité physique</i>	8.41 (3.12)
<i>CIS20-R concentration</i>	12.1 (5.02)
<i>CIS20-R motivation</i>	9.27 (3.56)
<i>CIS20-R subjectif</i>	22.0 (7.82)
	Nombre (%)
<b>Gêne vie quotidienne</b>	29 (58.0%)
<b>Conséquences professionnelles</b>	
<i>Aucune</i>	24 (48.0%)
<i>Adaptation du poste de travail</i>	13 (26.0%)
<i>Reclassement professionnel</i>	12 (24.0%)
	Nombre (%)
<b>Score de Rankin modifié</b>	
<i>0</i>	16 (32.0%)
<i>1</i>	13 (26.0%)
<i>2</i>	14 (28.0%)
<i>3</i>	7 (14.0%)
	Moyenne (écart type)
	1.22 (1.07)

**Tableau 7. Evaluation téléphonique des patients consolidés**

## 2. Recherche de facteurs pronostiques

Nous avons réparti les patients en 2 groupes en fonction du score de Rankin modifié. 29 patients ont été inclus dans le groupe Rankin 1 et 21 dans le groupe >1. Les patients ont été comparés en fonction :

- De données démographiques : l'âge et le sexe ;
- Du type de facteur précipitant : non retrouvé, infectieux ou traumatique ;
- De la notion de récurrence ;
- De données cliniques : la latéralité de l'atteinte, la présence d'une atteinte distale, d'une atteinte sensitive, d'une scapula alata et d'une atteinte diaphragmatique;
- De données électromyographiques ;
- De la prise en charge thérapeutique hors antalgie : corticothérapie, ventilation non invasive.

L'ensemble des résultats sont explicités dans le tableau 8.

<b>Analyses statistiques</b>			
<b>Score de Rankin modifié</b>	<b>≤1</b>	<b>&gt;1</b>	<b>p</b>
	<b>n = 29</b>	<b>n = 21</b>	
<b>Données démographiques</b>			
<i>Age moyen</i>	51.0	46.0	0.36
<i>Sexe masculin</i>	22 (76%)	10 (48%)	0.084
<b>Facteur déclenchant</b>			
<i>Non retrouvé</i>	12 (41%)	9 (43%)	
<i>Infectieux</i>	11 (38%)	6 (29%)	0.73
<i>Traumatique</i>	6 (21%)	6 (29%)	
<b>Données anamnestiques</b>			
<i>Notion de récurrence</i>	12 (41%)	7 (33%)	0.56
<b>Données cliniques</b>			
<i>Atteinte bilatérale</i>	6 (22%)	6 (32%)	
<i>Atteinte latéralisée à gauche</i>	7 (26%)	3 (16%)	0.62
<i>Atteinte latéralisée à droite</i>	14 (52%)	10 (53%)	
<i>Atteinte distale</i>	7 (26%)	3 (15%)	0.48
<i>Scapula alata</i>	13 (45%)	12 (57%)	0.39
<i>Atteinte sensitive initiale</i>	12 (41%)	7 (33%)	0.56
<i>Atteinte diaphragmatique initiale</i>	5 (17%)	7 (33%)	0.19
<b>Données électromyographiques</b>			
<i>Atteinte distale</i>	9 (33%)	7 (35%)	0.91
<b>Prise en charge thérapeutique</b>			
<i>Corticothérapie</i>	2 (6.9%)	1 (4.8%)	1
<i>Ventilation non invasive</i>	1 (3.4%)	3(14%)	0.3

**Tableau 8.** Analyses univariées des éléments pronostiques en fonction du score de Rankin.



L'ensemble des analyses univariées ne trouvent pas de différence statistiquement significative.

Nous avons comparé en régression logistique multivariée les résultats avec la valeur p la plus proche de 0.5 (le sexe, l'atteinte diaphragmatique initiale et la notion de récurrence), et nous n'avons également pas montré de différence significative.

# DISCUSSION

## I Description de la cohorte toulousaine

### 1. Données démographiques

Les données démographiques de notre cohorte, avec un âge moyen de 48 ans et une prévalence masculine (68% des patients sont de sexe masculin), sont en accord avec les données de la littérature <sup>3</sup>.

### 2. Données cliniques

Un facteur déclenchant a été retrouvé dans 54% des cas, ce qui est également comparable avec les caractéristiques des patients de la cohorte publiée par Nens van Alfen dans *Brain* en 2006 <sup>3</sup>. Toutefois, on retrouve chez nos patients un **élément déclencheur infectieux** dans 53% des cas, ce qui semble plus fréquent que dans la cohorte précédemment citée (43%). Il est à noter que 10 cas, soit 9% des patients, sont survenus dans un contexte de **séroconversion VHE** documentée sérologiquement et par PCR. Ces formes présentent des particularités sémiologiques détaillées plus tard. Le **contexte post-opératoire** apparaît également être un facteur déclenchant fréquent, présent chez 15% des patients de notre cohorte. Cette donnée est également en accord avec la cohorte de Nens Van Alfen, où le contexte post-opératoire est retrouvé chez 13.9% des cas. Dans la littérature, des cas de syndrome de Parsonage-Turner post-chirurgicaux sont rapportés après des chirurgies très diverses, telles que des laminectomies cervicales <sup>93,94</sup>, des chirurgies rachidiennes lombaires <sup>95</sup>, des arthroplasties de genou <sup>96</sup>, des néphrectomies <sup>97</sup> ou encore après des accouchements par voie basse et par césarienne <sup>98</sup>... Le mécanisme physiopathologique à la source de l'apparition d'un syndrome de Parsonage-Turner dans une situation chirurgicale est encore mal compris <sup>99</sup>. Ce mécanisme est probablement double, mêlant à fois contexte inflammatoire per et post-opératoire, et stress mécanique (mauvais positionnement du patient sur la table d'opération, traumatisme en traction et en pression pendant la prise en charge chirurgicale...) <sup>100</sup>.

Concernant la phase douloureuse initiale, celle-ci est de 17.8 jours en moyenne dans notre étude. Ce résultat diffère de la population de la cohorte de Nens Van Alfen, où la durée moyenne était de 27.5 jours<sup>3</sup>.

Dans notre étude, la latéralité de l'atteinte était préférentiellement droite (58% des cas), un peu plus fréquent dans la cohorte de Nens Van Alfen (47%). A contrario, nous avons moins de patients ayant présenté une atteinte bilatérale en comparaison avec la cohorte de référence (20.0% VS 28.5%)<sup>3</sup>.

De même, l'atteinte musculaire de notre cohorte diffère de la cohorte de référence par plusieurs points. 47% de nos patients ont présenté un décollement scapulaire contre 70% dans la cohorte de Nens Van Alfen. Le muscle le plus fréquemment atteint chez nos patients est le grand dentelé (47%), alors que dans la cohorte de référence il s'agit du muscle infra-épineux (70%). Par contre, l'atteinte des muscles intrinsèques de la main semble comparable entre les deux cohortes (24.7% chez nos patients contre 30.6%).

6 patients de notre cohorte ont présenté une atteinte du plexus lombo-sacré, et 23 (soit 19.6%) une atteinte du nerf phrénique. Ces présentations cliniques particulières sont analysées plus loin dans la discussion.

### 3. Données électromyographiques

L'examen en détection à l'aiguille a apporté une aide diagnostique précieuse chez l'ensemble de nos patients. C'est donc à **l'analyse des muscles proximaux** que l'on enregistre le plus souvent des anomalies traduisant la souffrance axonale des territoires nerveux touchés. L'analyse du muscle **grand dentelé** a été extrêmement rentable, puisque des anomalies témoignant d'une atteinte neurogène ont été enregistrées de façon systématique chaque fois qu'il a été examiné. Cette donnée est toutefois à pondérer par le fait que l'examen électromyographique n'a pas été réalisé de façon symétrique pour chaque patient, mais a été orienté par la présentation clinique. Un autre élément d'intérêt repose sur l'atteinte de l'extenseur propre de l'index. Ce muscle, innervé par la branche profonde postérieure du nerf radial, est une cible d'intérêt électromyographique pour le diagnostic des plexopathies. Il a été examiné chez 10 de nos patients, et a présenté des anomalies neurogènes dans 9 cas, définissant dans notre étude le muscle distal présentant le plus d'intérêt en détection.

Par contre, comme rapporté dans la littérature, l'étude des conceptions motrices et sensibles aux membres est peu contributive. L'étude des conceptions sensibles aux membres supérieurs était normale dans 73% des cas, et l'étude des conceptions motrices dans 88.4% des cas. Cette donnée est en accord avec les données de la littérature, et notamment avec une étude publiée dans *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* en 2009 qui analysait les conceptions sensibles chez 112 patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner et ne trouvait des anomalies que dans 20% des cas <sup>61</sup>. Toutefois, nous n'avons pas réalisé d'analyse des nerfs sensitifs et moteurs proximaux ni de stimulation au point d'Erb, ce qui nous a probablement empêché de mettre en évidence des anomalies proximales des conceptions nerveuses <sup>59</sup>.

#### 4. Données d'imagerie

Sur les 15 patients bilantés par IRM plexique, seulement 3 ont présenté des anomalies de signal des structures nerveuses. Ce résultat peut s'expliquer par le fait que les anomalies de signal des tissus nerveux semblent plus fréquentes à l'analyse des troncs nerveux (donc des structures plus distales, non analysées par nos séquences IRM) que du plexus, selon un article publié dans *Muscle & Nerve* en 2016 <sup>66</sup>. Les hypersignaux T2 musculaires témoignant d'un œdème de dénervation sont par contre nettement plus fréquents, ceux-ci étant présent chez 10 des 13 patients ayant été explorés par IRM, soit 76% des patients.

Seulement 8 de nos patients ont été explorés par échographie nerveuse. Parmi eux, 4 présentaient des anomalies des structures nerveuses : 3 nerfs présentaient un aspect oedématié et 1 une constriction complète. Malheureusement, en raison du faible nombre d'exams réalisés et des nombreux perdus de vue, il n'a pas été possible de corréler les anomalies échographiques au pronostic.

## 5. Prise en charge thérapeutique, hors antalgie

Seulement 10 patients ont été traités par traitement immunomodulateur, ceci s'explique par le fait du délai parfois très long entre l'apparition du syndrome douloureux initial et la consultation spécialisée dans notre centre. De même que pour les données IRM et échographiques, le faible nombre de patients traités n'a pas permis de réaliser des analyses statistiques fiables afin de rechercher des éléments pronostiques.

## II Analyse de la population consolidée

### 1. Récidive

18% des patients contactés par téléphone ont déclaré avoir présenté au moins 2 épisodes de syndrome de Parsonage-Turner. Cet élément va dans le sens des résultats de la cohorte publiée par Nens Van Alfen, qui retrouvait un taux de récurrence de 26.1% pour les formes non héréditaires de syndrome de Parsonage-Turner<sup>3</sup>. Les récurrences semblent donc nettement **plus fréquentes** que dans les cohortes historiques, notamment celle publiée par Tsairis en 1972<sup>101</sup>.

### 2. Séquelles sensitives et motrices

Contrairement aux données publiées par Tsairis en 1972, beaucoup de nos patients évalués à plus de 3 ans de la phase aiguë du syndrome de Parsonage-Turner présentent des **séquelles**, à la fois sensitive (douleurs neuropathiques principalement) et motrices<sup>101</sup>.

50% des patients continuent de présenter des **douleurs** au quotidien, nécessitant un traitement antalgique dans la moitié des cas. De façon surprenante, le score DN4 moyen est à 2.0, traduisant le fait que ces douleurs ont des caractéristiques plus nociceptives que neuropathiques. Ces douleurs non neuropathiques semblent correspondre à des douleurs musculosquelettiques, localisées sur les insertions tendineuses des muscles parétiques et/ou compensateurs, et prédominant dans les régions péri-scapulaires et cervicales<sup>25</sup>.

58% des patients déclarent présenter un **déficit moteur séquellaire**, ce qui est plus fréquent qu'estimé dans les cohortes historiques, mais comparable à celle de Nens Van Alfen <sup>3, 101</sup>. Le score ONLS moyen est à 1.10, mais sous-estime probablement la lourdeur du déficit par le fait que les actions des membres supérieurs évalués dans le score reposent sur les gestes fins des mains, et non sur des mouvements impliquant l'épaule.

### 3. Conséquences dans la vie quotidienne

Le syndrome de Parsonage-Turner a été un évènement marquant dans la vie de nos patients, qui continue à avoir des **conséquences dans la vie quotidienne** à plus de 3 ans de la phase aiguë pour 58% d'entre eux.

La majorité des patients décrivent une fatigue chronique, avec un score CIS20-R moyen à 51.7. Cette donnée est en accord avec notamment un article publié dans *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, qui rapporte une asthénie chronique pour la majorité des patients présentant un syndrome de Parsonage-Turner <sup>80</sup>.

Le syndrome de Parsonage-Turner a eu des **conséquences professionnelles** pour plus de la moitié des patients, allant jusqu'à la nécessité d'un reclassement dans 24% des cas.

### 4. Pronostic

Plus de la moitié des patients évalués par téléphone présentent donc des séquelles sensitives et motrices à plus de 3 ans de la phase douloureuse initiale du syndrome de Parsonage-Turner, avec un impact non négligeable sur la qualité de vie pour un grand nombre d'entre eux. Le score de Rankin modifié est supérieur à 1 pour 21 patients (42%), traduisant la présence d'un **handicap dans la vie quotidienne**. Parmi ces patients, 8 ont un score de Rankin à 3, avec un appareillage par ventilation non invasive dans le cadre d'une dysfonction diaphragmatique dans la moitié des cas. Ces données vont contre l'idée du caractère bénin du syndrome de Parsonage-Turner, soutenue historiquement par de nombreux auteurs <sup>101, 102, 52</sup>. Des études plus récentes sont en accord avec nos résultats, retrouvant la présence de douleurs chroniques chez plus d'un tiers des patients et une récupération motrice pouvant s'étendre jusqu'à 6 ans <sup>3, 103</sup>.

Il existe peu de données dans la littérature concernant les facteurs pronostiques permettant de prédire l'évolution du syndrome de Parsonage-Turner. Est reconnu comme facteur de mauvais pronostic la persistance d'un décollement scapulaire à distance de la phase douloureuse initiale, alors que l'utilisation d'une corticothérapie à dose immunosuppressive à la phase initiale est associée à un raccourcissement de la phase douloureuse et une meilleure récupération motrice à 1 an<sup>80, 73</sup>. Nous avons étudié à l'aide d'outils statistiques les données démographiques, le type de facteur précipitant, la notion de récurrence, les différentes présentations cliniques et électromyographiques et les stratégies thérapeutiques spécifiques. Les analyses uni et multivariées réalisées n'ont pas permis de mettre en évidence d'éléments pronostiques statistiquement significatifs.

### III Formes particulières

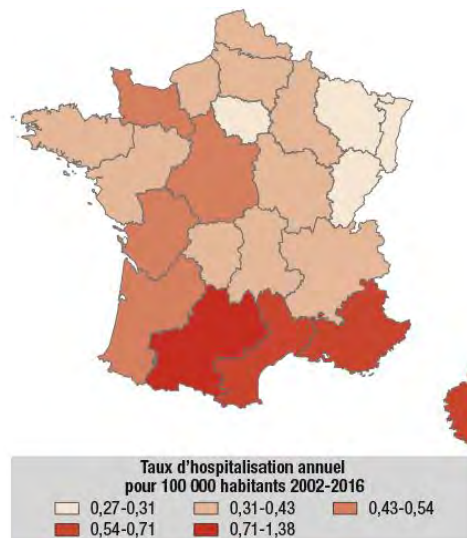
#### 1. Atteinte du plexus lombo-sacré

Nous avons eu 6 cas d'atteinte du plexus lombo-sacré, soit 5% des patients. Cette atteinte, rarement rapportée dans la littérature, est classiquement associée au diabète de type 1 et de type 2<sup>48</sup>. Certains auteurs considèrent d'ailleurs qu'il existe un continuum entre la vascularite de Bruns-Garland et le syndrome de Parsonage-Turner du plexus lombo-sacré<sup>104</sup>. Aucun de nos patients ayant présenté une atteinte du plexus lombo-sacré n'était diabétique. Nous avons retrouvé comme chez 2 de ces patients un facteur favorisant infectieux : 1 séroconversion VHE et une virose digestive. 3 des patients furent évalués à distance par téléphone, 2 présentent toujours des séquelles motrices les handicapant dans la vie quotidienne.

#### 2. Formes secondaires à une séroconversion VHE

Nous avons pris en charge 10 patients ayant présenté un syndrome de Parsonage-Turner des suites d'une séroconversion du virus de l'hépatite E, ce qui représente 29% des cas secondaires à un événement infectieux dans notre cohorte.

Le sud de la France, et particulièrement l'Occitanie, présente un des plus hauts taux français de séro-prévalence du génotype 3 du VHE, les génotypes 1 et 2 étant retrouvés en Asie du Sud-Est. Le génotype 3 est de transmission principalement alimentaire, par consommation de produits carnés contaminés issus des Suidés (porcs, sangliers...) crus ou insuffisamment cuits.



*Taux annuel d'hospitalisations pour hépatite E en diagnostic principal ou associé pour 100 000 habitants, France métropolitaine, 2004-2016 d'après Santé Publique France.*

Depuis plusieurs années, plusieurs rapports de cas de syndrome de Parsonage-Turner post-hépatite E ont été publiés, avec des particularités phénotypiques. Ces formes sont décrites comme présentant des atteintes bilatérales et phréniques plus fréquentes<sup>105, 106, 107</sup>.

Ces données ont été confirmées dans notre cohorte. Sur les 10 patients ayant déclenchés un syndrome de Parsonage-Turner dans un contexte de séroconversion VHE, 7 ont présenté une atteinte bilatérale et 3 une atteinte phrénique. Malheureusement, le faible nombre de patients et les perdus de vue n'ont pas permis de réaliser d'analyse statistique afin de déterminer si l'infection par VHE constitue un élément pronostique.

### 3. Atteinte phrénique

L'analyse des données de notre cohorte a mis en évidence une atteinte du nerf phrénique chez 19.6% de nos patients, ce qui est plus important que les résultats d'une étude publiée dans *Neurology* en 2018 où la fréquence était estimée à 7%<sup>53</sup>. Cette différence pourrait s'expliquer par 2 éléments : la séroprévalence importante dans notre région de l'hépatite E



(pouvant être à l'origine de syndrome de Parsonage-Turner touchant volontiers le nerf phrénique), et une meilleure connaissance du syndrome ces dernières années, avec une sensibilisation de l'équipe de pneumologie du CHU. 8 patients, soit 34% des patients ayant présenté une atteinte diaphragmatique, ont été appareillés par ventilation non invasive et un patient sur 2 était toujours appareillé à plus de 3 ans du diagnostic.

Parmi les 23 patients de notre cohorte ayant présenté une atteinte phrénique, 6 ont présenté une atteinte isolée, c'est-à-dire sans syndrome douloureux initial ni déficit moteur. Malgré l'absence d'élément clinique évocateur initialement, le diagnostic de syndrome de Parsonage-Turner a pu être posé par l'examen électromyographique qui a retrouvé systématiquement une atteinte neurogène d'origine plexique à l'examen des muscles des épaules. Aucune de ces formes n'est survenue des suites d'une séroconversion VHE.

Tout comme les formes post séroconversion VHE, il n'a malheureusement pas été possible de déterminer statistiquement si l'atteinte phrénique constitue un facteur pronostique péjoratif.

#### IV Limites et perspectives

Nous avons réalisé une étude observationnelle analytique rétrospective monocentrique reprenant l'ensemble des cas de syndrome de Parsonage-Turner pris en charge dans notre centre sur une période de 10 ans. Cette étude présente l'intérêt, dans le contexte d'une pathologie avec une littérature scientifique peu abondante, d'analyser une cohorte de plusieurs dizaines de patients à la fois sur plan descriptif syndromique et à la fois sur un plan pronostique.

Notre cohorte de patient est de taille comparable à celle des quelques cohortes de référence dans la littérature. Nous avons analysé des données démographiques, anamnestiques, cliniques, électromyographiques, d'imagerie et thérapeutiques de plus de 100 patients, avec des résultats en accord avec les données scientifiques les plus récentes. 50 patients ont été évalués à distance de l'épisode, ce qui a permis de démontrer que le pronostic du syndrome

de Parsonage-Turner est **très variable**, avec un nombre non négligeable de patients gardant un handicap les gênant dans la vie quotidienne.

Nous n'avons pas réussi à mettre en évidence des facteurs pronostiques permettant de prédire l'évolution du syndrome, pour plusieurs raisons. D'une part, il existe une hétérogénéité de la prise en charge entre les patients, notamment sur l'évaluation électromyographique et sur l'introduction d'un traitement spécifique (corticothérapie), en lien en partie avec le délai parfois très long entre l'apparition des symptômes et le diagnostic. Ensuite, concernant les données de suivi, nous avons perdu de vue environ 50% des patients, malgré le fait que tous les patients ont été contactés par téléphone à minima 2 fois sur 2 jours distincts. Ensuite, les données de suivi ont été recueillies par évaluation téléphonique, c'est-à-dire sans évaluation clinique au lit du malade, ce qui génère un biais notamment concernant l'évaluation du déficit moteur résiduel. Enfin, il ne s'agit pas d'une cohorte prospective avec une évaluation standardisée pour chaque patient.

Une étude prospective avec évaluation standardisée permettrait de s'affranchir de ces biais ce qui, en fonction des résultats, pourrait permettre de prédire l'évolution syndromique et d'adapter la prise en charge notamment sur le plan professionnel des patients. Un autre axe de recherche pourrait s'orienter vers l'imagerie nerveuse. En effet, depuis le milieu des années 2000, les améliorations technologiques, le développement des techniques et l'accessibilité de plus en plus grande de l'IRM et de l'échographie nerveuse en pratique clinique font que l'imagerie du système nerveux périphérique est en train de prendre une place majeure dans la prise en charge des neuropathies périphériques. Des explorations systématiques et standardisées par imagerie nerveuse (plexique et tronculaire) et musculaire pourraient peut-être permettre de dégager d'autres facteurs pronostiques. Enfin, très peu de patients ont bénéficié d'un traitement spécifique du syndrome de Parsonage-Turner dans notre centre, et ce pour de multiples raisons déjà évoquées. Outre l'intérêt de la corticothérapie, des études complémentaires pourraient permettre d'évaluer à plus long terme le pronostic des patients traités chirurgicalement, de déterminer l'intérêt de la RIBAVIRINE chez les patients présentant une forme secondaire à une séroconversion VHE, ou encore de mesurer l'effet sur le pronostic respiratoire de l'appareillage précoce par ventilation non invasive chez les patients présentant une atteinte phrénique.

# CONCLUSION

Depuis la définition initiale faite par Parsonage et Turner en 1948, décrivant des soldats anglais postés en Inde pendant la seconde guerre mondiale atteints de plexopathies brachiales apparues des suites d'évènements traumatiques ou infectieux, les connaissances médicales se sont enrichies à la fois sur le plan clinique, diagnostique mais aussi thérapeutique. Toutefois, la connaissance de l'entité clinique que nous nommons aujourd'hui syndrome de Parsonage-Turner, reste encore largement parcellaire.

Ce travail témoigne du véritable défi diagnostique que peut représenter le syndrome de Parsonage-Turner, à travers des facteurs déclenchants de nature variable, une multitude de présentations cliniques possibles (brachiales, lombo-sacrées, phréniques, idiopathiques ou héréditaires, uniques ou récidivantes), et des explorations neurologiques, fonctionnelles ou par imagerie, souvent décevantes.

Si historiquement il était considéré comme de bon pronostic, ce travail, en accord avec des données scientifiques récentes, vient conforter l'idée que le syndrome de Parsonage-Turner peut avoir de réelles conséquences à court, moyen et long terme sur la qualité de vie des patients.

Même si l'analyse rétrospective des données de nos patients n'a pas permis de mettre en évidence des facteurs pronostiques, nous portons l'idée que des études prospectives de plus grande ampleur pourraient permettre de prédire l'évolution clinique des patients, et donc de proposer une prise en charge adaptée.

Vu permis d'imprimer  
Le Doyen de la Faculté  
De Médecine Rangueil

01.06.2021  
E. SERRANO



29/03/2021

Va

Pr Vincent LARRUE  
Professeur des Universités - Praticien Hospitalier  
N° RPPS : 10002864089  
Neurologie CHU Toulouse - Hôpital Pierre-Paul Riquet  
TSA 40031 - 31059 TOULOUSE CEDEX 9

# Annexe 1 : Score ONLS

Name: \_\_\_\_\_  
 Date: \_\_\_\_\_

**Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS)**

**Instructions:** The examiner should question **and** observe the patient in order to determine the answers to the following questions. Note should be made of any other disorder other than peripheral neuropathy which limits function at the foot of the page.

**ARM SCALE**

Does the patient have any symptoms in their hands or arms, eg tingling, numbness or weakness? Yes  No   
 (if "no", please go to "legs" section)

Is the patient affected in their ability to:

	Not affected	Affected but not prevented	Prevented
Wash and brush their hair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Turn a key in a lock	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Use a knife and fork together (or spoon, if knife and fork not used)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Do or undo buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dress the upper part of their body excluding buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If all these functions are prevented can the patient make purposeful movements with their hands or arms?	Yes <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>	Not applicable <input type="checkbox"/>

**Arm Grade**  
 0=Normal  
 1=Minor symptoms in one or both arms but not affecting any of the functions listed  
 2=Disability in one or both arms affecting but not preventing any of the functions listed  
 3=Disability in one or both arms preventing at least one but not all functions listed  
 4=Disability in both arms preventing all functions listed but purposeful movement still possible  
 5=Disability in both arms preventing all purposeful movements

**SCORE= \_\_\_\_\_**

**LEG SCALE**

	Yes	No	Not applicable
Does the patient have difficulty running or climbing stairs?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient have difficulty with walking?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does their gait look abnormal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
How do they mobilise for about 10 metres (ie 33 feet)?			
Without aid	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With one stick or crutch or holding to someone's arm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With two sticks or crutches or one stick or crutch holding onto someone's arm or frame	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With a wheelchair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they use a wheelchair, can they stand and walk 1 metre with the help of one person?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they cannot walk as above are they able to make some purposeful movements of their legs, eg reposition legs in bed?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient use <b>ankle foot orthoses/braces?</b> (please circle)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <b>If yes: (please circle) right/left</b>

**Leg grade**  
 0=Walking/climbing stairs/running not affected  
 1=Walking/climbing stairs/running is affected, but gait does not look abnormal  
 2=Walks independently but gait looks abnormal  
 3=Requires unilateral support to walk 10 metres (stick, single crutch, one arm)  
 4=Requires bilateral support to walk 10 metres (sticks, crutches, crutch and arm, frame)  
 5=Requires wheelchair to travel 10 metres but able to stand and walk 1 metre with the help of one person  
 6=Restricted to wheelchair, unable to stand and walk 1 metre with the help of one person, but able to make some purposeful leg movements  
 7=Restricted to wheelchair or bed most of the day, unable to make any purposeful movements of the legs

**SCORE= \_\_\_\_\_**

Overall Neuropathy Limitation Scale=arm scale (range 0 to 5)+leg scale (range 0 to 7);  
 (range: 0 (no disability) to 12 (maximum disability))

**TOTAL SCORE= \_\_\_\_\_**

Is there any disorder, other than peripheral neuropathy, which affects the above functions Yes  No   
 If yes please describe: \_\_\_\_\_

D'après Graham et collaborateurs, « A Modified Peripheral Neuropathy Scale: The Overall Neuropathy Limitations Scale ». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*.

## **Annexe 2 : Score DN4**

**QUESTION 1 :** la douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

	Oui	Non
1. Brûlure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Sensation de froid douloureux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Décharges électriques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**QUESTION 2 :** la douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

	Oui	Non
4. Fourmillements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Picotements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Engourdissements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**QUESTION 3 :** la douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

	Oui	Non
8. Hypoesthésie au tact	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Hypoesthésie à la piqûre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**QUESTION 4 :** la douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

	Oui	Non
10. Le frottement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**OUI = 1 point**

**NON = 0 point**

**Score du Patient : /10**

D'après Bouhassira et collaborateurs, « Comparison of Pain Syndromes Associated with Nervous or Somatic Lesions and Development of a New Neuropathic Pain Diagnostic Questionnaire (DN4) ». *Pain*.





## **Annexe 4 : Score de Rankin modifié**

<b>SCORE</b>	<b>DESCRIPTION</b>
0	No symptoms at all
1	No significant disability despite symptoms; able to carry out all usual duties and activities
2	Slight disability; unable to carry out all previous activities, but able to look after own affairs without assistance
3	Moderate disability; requiring some help, but able to walk without assistance
4	Moderately severe disability; unable to walk without assistance and unable to attend to own bodily needs without assistance
5	Severe disability; bedridden, incontinent and requiring constant nursing care and attention
6	Dead

D'après Swieten et collaborateurs, « Interobserver Agreement for the Assessment of Handicap in Stroke Patients ». *Stroke*.

## **Annexe 5 : Normes EMG du laboratoire d'explorations fonctionnelles neurologiques du CHU de Toulouse**

**Réponses évoquées sensitives** étudiées par électrodes de contact, de façon antidromique aux membres supérieurs et inférieurs.

<b>Réponses sensitives</b>	<b>Amplitude <math>\mu\text{V}</math></b>	<b>Vitesse m/s</b>
Médian (index)	$\geq 12$	$\geq 40$
Ulnaire (5ème doigt)	$\geq 8$	$\geq 40$
Radial	$\geq 15$	$\geq 40$
Sural latéral	$\geq 8$	$\geq 40$
Fibulaire superficiel	$\geq 5$	$\geq 40$

**Réponses évoquées motrices** étudiées par électrodes de contact, avec stimulations étagées et mesure des amplitudes pic négatif – ligne de base.

<b>Réponses motrices</b>	<b>Latence msec</b>	<b>Amplitude mV</b>	<b>Vitesse m/s</b>	<b>Latence ondes F msec</b>
Médian	$\leq 4$	$\geq 4$	$\geq 45$	$\leq 32$
Ulnaire	$\leq 3.5$	$\geq 4$	$\geq 45$	$\leq 32$
Fibulaire commun	$\leq 6$	$\geq 4$	$\geq 40$	$\leq 55$
Tibial	$\leq 6$	$\geq 4$	$\geq 40$	$\leq 58$



# BIBLIOGRAPHIE

1. MacDonald, B. K., O. C. Cockerell, J. W. Sander, et S. D. Shorvon. 2000. « The Incidence and Lifetime Prevalence of Neurological Disorders in a Prospective Community-Based Study in the UK ». *Brain: A Journal of Neurology* 123 ( Pt 4) (avril): 665-76.
2. Alfen, Nens van, Jeroen J. J. van Eijk, Tessa Ennik, Sean O. Flynn, Inge E. G. Nobacht, Jan T. Groothuis, Sigrid Pillen, et Floris A. van de Laar. 2015. « Incidence of Neuralgic Amyotrophy (Parsonage Turner Syndrome) in a Primary Care Setting--a Prospective Cohort Study ». *PloS One* 10 (5)
3. Alfen, Nens van, et Baziel G. M. van Engelen. 2006. « The Clinical Spectrum of Neuralgic Amyotrophy in 246 Cases ». *Brain: A Journal of Neurology* 129 (Pt 2): 438-50.
4. Kerr, Abram T. 1918. « The Brachial Plexus of Nerves in Man, the Variations in Its Formation and Branches ». *American Journal of Anatomy* 23 (2): 285-395.
5. Bergman, R.A., Thompson, S.A., and Afifi, A.K. (1988) « Compendium of Human Anatomic Variation ». Edité par *Urban & Schwarzenberg*.
6. Uysal, Ismihan Ilknur, Muzaffer Seker, Ahmet Kağan Karabulut, Mustafa Büyükmumcu, et Taner Ziyilan. 2003. « Brachial Plexus Variations in Human Fetuses ». *Neurosurgery* 53 (3): 676-84; discussion 684.
7. Bonnel, F. 1984. « Microscopic Anatomy of the Adult Human Brachial Plexus: An Anatomical and Histological Basis for Microsurgery ». *Microsurgery* 5 (3): 107-18.
8. Anloague, Philip A., et Peter Huijbregts. 2009. « Anatomical Variations of the Lumbar Plexus: A Descriptive Anatomy Study with Proposed Clinical Implications ». *The Journal of Manual & Manipulative Therapy* 17 (4): e107-14.
9. Althaus, Julius. 1871. « On Neuritis of the Brachial Plexus ». *Medico-Chirurgical Transactions* 54: 145-54.
10. Herringham, W. P. 1908. « Neuritis of Brachial Plexus, probably resulting from Arthritis of Shoulder-joint ». *Proceedings of the Royal Society of Medicine* 1 (Clin Sect): 31-32.
11. Moir, D. M. 1896. « Bilateral Neuritis of the Brachial Plexus after Lobar Pneumonia ». *The Indian Medical Gazette* 31 (8): 300-301.
12. Osler, William. 1892. « The principles and practice of medicine ». p 1052.

13. Curshmann, Heinrich. 1894. « A collection of portrayals of changes to the outer corporeal form by internal disease ». Edité par *Julius Springer*.
14. Russell Brain, W. 1948. « Brachial Neuralgia ». *The Lancet*, Originally published as Volume 1, Issue 6498, 251 (6498): 393-95.
15. Parsonage, M. J., et J. W. A. Turner. 1948. « Neuralgic Amyotrophy; the Shoulder-Girdle Syndrome ». *Lancet (London, England)* 1 (6513): 973-78.
16. Aldren Turner, J. W., et M. J. Parsonage. 1957. « Neuralgic Amyotrophy (Paralytic Brachial Neuritis): with special reference to prognosis ». *The Lancet*, Originally published as Volume 2, Issue 6988, 270 (6988): 209-12.
17. Kraft, G. H. 1969. « Multiple Distal Neuritis of the Shoulder Girdle: An Electromyographic Clarification of "Paralytic Brachial Neuritis" ». *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology* 27 (7): 722.
18. Martin, W. A., et G. H. Kraft. 1974. « Shoulder Girdle Neuritis: A Clinical and Electrophysiological Evaluation ». *Military Medicine* 139 (1): 21-25.
19. Taylor, Richard A. 1960. « Heredofamilial Mononeuritis Multiplex With Brachial Predilection ». *Brain* 83 (1): 113-37.
20. Geiger, L. R., E. L. Mancall, A. S. Penn, et S. H. Tucker. 1974. « Familial Neuralgic Amyotrophy. Report of Three Families with Review of the Literature ». *Brain: A Journal of Neurology* 97 (1): 87-102.
21. Wiederholt, W. C. 1974. « Hereditary Brachial Neuropathy. Report of Two Families ». *Archives of Neurology* 30 (3): 252-54.
22. Gouider, R., E. LeGuern, J. Emile, S. Tardieu, F. Cabon, M. Samid, J. Weissenbach, Y. Agid, P. Bouche, et A. Brice. 1994. « Hereditary Neuralgic Amyotrophy and Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies: Two Distinct Clinical, Electrophysiologic, and Genetic Entities ». *Neurology* 44 (12): 2250-52.
23. Kuhlenbäumer, Gregor, Mark C. Hannibal, Eva Nelis, Anja Schirmacher, Nathalie Verpoorten, Jan Meuleman, Giles D. J. Watts, et al. 2005. « Mutations in SEPT9 Cause Hereditary Neuralgic Amyotrophy ». *Nature Genetics* 37 (10): 1044-46.
24. Alfen, Nens van. 2007. « The neuralgic amyotrophy consultation ». *Journal of Neurology* 254 (6): 695-704.
25. Alfen, Nens van. 2011. « Clinical and Pathophysiological Concepts of Neuralgic Amyotrophy ». *Nature Reviews Neurology* 7 (6): 315-22.

26. Eijk, Jeroen J. J. Van, Jan T. Groothuis, et Nens Van Alfen. 2016. « Neuralgic Amyotrophy: An Update on Diagnosis, Pathophysiology, and Treatment ». *Muscle & Nerve* 53 (3): 337-50.
27. Lieba-Samal, Doris, Suren Jengojan, Gregor Kasprian, Christian Wöber, et Gerd Bodner. 2016. « Neuroimaging of Classic Neuralgic Amyotrophy ». *Muscle & Nerve* 54 (6): 1079-85.
28. Klein, C. J., P. J. B. Dyck, S. M. Friedenber, T. M. Burns, A. J. Windebank, et P. J. Dyck. 2002. « Inflammation and Neuropathic Attacks in Hereditary Brachial Plexus Neuropathy ». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 73 (1): 45-50.
29. Suarez, G. A., C. Giannini, E. P. Bosch, R. J. Barohn, J. Wodak, P. Ebeling, R. Anderson, P. E. McKeever, M. B. Bromberg, et P. J. Dyck. 1996. « Immune Brachial Plexus Neuropathy: Suggestive Evidence for an Inflammatory-Immune Pathogenesis ». *Neurology* 46 (2): 559-61.
30. Sierra, A., J. Prat, J. Bas, A. Romeu, J. Montero, J. A. Matos, R. Bella, I. Ferrer, et E. Buendia. 1991. « Blood Lymphocytes Are Sensitized to Branchial Plexus Nerves in Patients with Neuralgic Amyotrophy ». *Acta Neurologica Scandinavica* 83 (3): 183-86.
31. Zweiman, B., et A. I. Levinson. 1988. « Immunologic Aspects of Neurologic Diseases. I. General Responses and Demyelinating Diseases ». *The Journal of Allergy and Clinical Immunology* 81 (6): 1067-77.
32. Vriesendorp, F. J., G. S. Dmytrenko, T. Dietrich, et C. L. Koski. 1993. « Anti-Peripheral Nerve Myelin Antibodies and Terminal Activation Products of Complement in Serum of Patients with Acute Brachial Plexus Neuropathy ». *Archives of Neurology* 50 (12): 1301-3.
33. Hall, Peter A., et S. E. Hilary Russell. 2004. « The Pathobiology of the Septin Gene Family ». *The Journal of Pathology* 204 (4): 489-505.
34. Collie, A. M. B., M. L. Landsverk, E. Ruzzo, H. C. Mefford, K. Buysse, J. R. Adkins, D. M. Knutzen, et al. 2010. « Non-Recurrent SEPT9 Duplications Cause Hereditary Neuralgic Amyotrophy ». *Journal of Medical Genetics* 47 (9): 601-7.
35. Kuhlenbäumer, G., J. Meuleman, P. De Jonghe, B. Falck, P. Young, G. Hünermund, C. Van Broeckhoven, V. Timmerman, et F. Stögbauer. 2001. « Hereditary Neuralgic Amyotrophy (HNA) Is Genetically Heterogeneous ». *Journal of Neurology* 248 (10): 861-65.

36. Watts, G. D., K. C. O'Briant, T. E. Borreson, A. J. Windebank, et P. F. Chance. 2001. « Evidence for Genetic Heterogeneity in Hereditary Neuralgic Amyotrophy ». *Neurology* 56 (5): 675-78.
37. Klein, Christopher J., Yanhong Wu, Julie M. Cunningham, Anthony J. Windebank, P. James B. Dyck, Scott M. Friedenberg, Diane M. Klein, et Peter J. Dyck. 2009. « SEPT9 Mutations and a Conserved 17q25 Sequence in Sporadic and Hereditary Brachial Plexus Neuropathy ». *Archives of Neurology* 66 (2): 238-43.
38. Bardos, V., et V. Somodská. 1961. « Epidemiologic Study of a Brachial Plexus Neuritis Outbreak in Northeast Czechoslovakia ». *World Neurology* 2 (novembre): 973-79
39. Sneag, Darryl B., Eliana B. Saltzman, David W. Meister, Joseph H. Feinberg, Steve K. Lee, et Scott W. Wolfe. 2017. « MRI Bullseye Sign: An Indicator of Peripheral Nerve Constriction in Parsonage-Turner Syndrome ». *Muscle & Nerve* 56 (1): 99-106.
40. Arányi, Zsuzsanna, Anita Csillik, Katalin Dévay, Maja Rosero, Péter Barsi, Josef Böhm, et Thomas Schelle. 2015. « Ultrasonographic Identification of Nerve Pathology in Neuralgic Amyotrophy: Enlargement, Constriction, Fascicular Entwinement, and Torsion ». *Muscle & Nerve* 52 (4): 503-11.
41. Pan, Yongwei, Shufeng Wang, Danfeng Zheng, Wen Tian, Guanglei Tian, Pak Cheong Ho, Hi-Shan Cheng, et Yanfeng Zhong. 2014. « Hourglass-like Constrictions of Peripheral Nerve in the Upper Extremity: A Clinical Review and Pathological Study ». *Neurosurgery* 75 (1): 10-22.
42. Alfen, Nens van. 2006. « The Trouble with Neuralgic Amyotrophy ». *Practical Neurology* 6 (5): 298-307.
43. Alfen, Nens van, Sieberen P. van der Werf, et Baziel G. van Engelen. 2009. « Long-Term Pain, Fatigue, and Impairment in Neuralgic Amyotrophy ». *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 90 (3): 435-39.
44. Koster, Jelle B. 2010. « Neuralgic Amyotrophy ». *New England Journal of Medicine* : 362-24.
45. Wertsch, Jacqueline J. 1992. « AAEM Case Report #25: Anterior Interosseous Nerve Syndrome ». *Muscle & Nerve* 15 (9): 977-83.
46. Rosenbaum, R. 1999. « Disputed Radial Tunnel Syndrome ». *Muscle & Nerve* 22 (7): 960-67.
47. Martin, Ryan M., et David E. Fish. 2008. « Scapular Winging: Anatomical Review,

- Diagnosis, and Treatments ». *Current Reviews in Musculoskeletal Medicine* 1 (1): 1-11.
48. Alfen, N. van, et B. G. van Engelen. 1997. « Lumbosacral Plexus Neuropathy: A Case Report and Review of the Literature ». *Clinical Neurology and Neurosurgery* 99 (2): 138-41.
49. Seror, P. 2004. « Isolated Sensory Manifestations in Neuralgic Amyotrophy: Report of Eight Cases ». *Muscle & Nerve* 29 (1): 134-38.
50. Alfen, N. van, B. G. van Engelen, J. W. Reinders, H. Kremer, et F. J. Gabreëls. 2000. « The Natural History of Hereditary Neuralgic Amyotrophy in the Dutch Population: Two Distinct Types? ». *Brain: A Journal of Neurology* 123 ( Pt 4) (avril): 718-23.
51. Zuberbuhler, Paz, Luciana V. León Cejas, Daniela Binaghi, et Ricardo C. Reisin. 2013. « Acute Brachial Plexus Neuropathy with Involvement of Cranial Nerves IX, X, XI and XII ». *Journal of the Neurological Sciences* 334 (1-2): 169-71.
52. Cruz-Martínez, A., M. Barrio, et J. Arpa. 2002. « Neuralgic Amyotrophy: Variable Expression in 40 Patients ». *Journal of the Peripheral Nervous System: JPNS* 7 (3): 198-204.
53. Alfen, Nens van, Jonne Doorduyn, Marieke H. J. van Rosmalen, Jeroen J. J. van Eijk, Yvonne Heijdra, Andrea J. Boon, Michael A. Gaytant, et al. 2018. « Phrenic Neuropathy and Diaphragm Dysfunction in Neuralgic Amyotrophy ». *Neurology* 91 (9): e843-49.
54. McEnery, Tom, Ronan Walsh, Conor Burke, Aisling McGowan, John Faul, et Liam Cormican. 2017. « Phrenic Nerve Palsy Secondary to Parsonage-Turner Syndrome: A Diagnosis Commonly Overlooked ». *Lung* 195 (2): 173-77.
55. Podnar, Simon. 2015. « Idiopathic Phrenic Neuropathies: A Case Series and Review of the Literature ». *Muscle & Nerve* 52 (6): 986-92.
56. Tsao, Bryan E., Denis A. Ostrovskiy, Asa J. Wilbourn, et Robert W. Shields. 2006. « Phrenic Neuropathy Due to Neuralgic Amyotrophy ». *Neurology* 66 (10): 1582-84.
57. Laccone, F., M. C. Hannibal, J. Neesen, W. Grisold, P. F. Chance, et H. Rehder. 2008. « Dysmorphic Syndrome of Hereditary Neuralgic Amyotrophy Associated with a SEPT9 Gene Mutation--a Family Study ». *Clinical Genetics* 74 (3): 279-83.
58. Petiot P. et Ronsin S. 2016. « Syndrome de Parsonage-Turner : évolution des connaissances ». *La lettre du rhumatologue* 427.
59. Merino-Ramírez, Miguel Ángel, et Charles F. Bolton. 2016. « Electrodiagnostic Studies for Neuralgic Amyotrophy ». *Muscle & Nerve* 54 (2): 341-42.

60. Feinberg, Joseph H., Elizabeth T. Nguyen, Kwadwo Boachie-Adjei, Caitlin Gribbin, Steve K. Lee, Aaron Daluiski, et Scott W. Wolfe. 2017. « The Electrodiagnostic Natural History of Parsonage-Turner Syndrome ». *Muscle & Nerve* 56 (4): 737-43.
61. Alfen, Nens van, Willem J. Huisman, S. Overeem, B. G. M. van Engelen, et M. J. Zwarts. 2009. « Sensory Nerve Conduction Studies in Neuralgic Amyotrophy ». *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 88 (11): 941-46.
62. Lo, Y., et K. Mills. 1999. « Motor root conduction in neuralgic amyotrophy: evidence of proximal conduction block ». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 66 (5): 586-90.
63. Watson, B. V., M. W. Nicolle, et J. D. Brown. 2001. « Conduction Block in Neuralgic Amyotrophy ». *Muscle & Nerve* 24 (4): 559-63.
64. Mulvey, D. A., R. J. Aquilina, M. W. Elliott, J. Moxham, et M. Green. 1993. « Diaphragmatic Dysfunction in Neuralgic Amyotrophy: An Electrophysiologic Evaluation of 16 Patients Presenting with Dyspnea ». *The American Review of Respiratory Disease* 147 (1): 66-71.
65. Scalf, Richard E., Doris E. Wenger, Matthew A. Frick, Jayawant N. Mandrekar, et Mark C. Adkins. 2007. « MRI Findings of 26 Patients with Parsonage-Turner Syndrome ». *American Journal of Roentgenology* 189 (1): W39-44.
66. Sneag, Darryl B., Schneider K. Rancy, Scott W. Wolfe, Susan C. Lee, Vivek Kalia, Steve K. Lee, et Joseph H. Feinberg. 2018. « Brachial Plexitis or Neuritis? MRI Features of Lesion Distribution in Parsonage-Turner Syndrome ». *Muscle & Nerve* 58 (3): 359-66.
67. Qi, H. T., X. M. Wang, S. Y. Li, G. B. Wang, D. H. Wang, Z. T. Wang, X. D. Zhang, et J. B. Teng. 2013. « The Role of Ultrasonography and MRI in Patients with Non-Traumatic Nerve Fascicle Torsion of the Upper Extremity ». *Clinical Radiology* 68 (9): e479-483.
68. Pham, Mirko, Philipp Bäumer, Hans-Michael Meinck, Johannes Schiefer, Markus Weiler, Martin Bendszus, et Henrich Kele. 2014. « Anterior Interosseous Nerve Syndrome: Fascicular Motor Lesions of Median Nerve Trunk ». *Neurology* 82 (7): 598-606.
69. Gstoettner, Clemens, Johannes A. Mayer, Stephanie Rassam, Laura A. Hruby, Stefan Salminger, Agnes Sturma, Martin Aman, Leila Harhaus, Hannes Platzgummer, et Oskar C. Aszmann. 2020. « Neuralgic Amyotrophy: A Paradigm Shift in Diagnosis and Treatment ». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 91 (8): 879-88.

70. Arányi Zsuzsanna, Anita Csillik, Katalin DéVay, Maja Rosero, Péter Barsi, Josef Böhm, et Thomas Schelle. 2017. « Ultrasonography in Neuralgic Amyotrophy: Sensitivity, Spectrum of Findings, and Clinical Correlations ». *Muscle & Nerve* 56 (6): 1054-62.
71. Alfen Nens Van, Baziel G. M. van Engelen, et Richard A. C. Hughes. 2009. « Treatment for Idiopathic and Hereditary Neuralgic Amyotrophy (Brachial Neuritis) ». *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, n° 3 (juillet): CD006976.
72. Seror, Paul. 2017. « Neuralgic Amyotrophy. An Update ». *Joint Bone Spine* 84 (2): 153-58.
73. Eijk, J. J. J. van, N. van Alfen, M. Berrevoets, G. J. van der Wilt, S. Pillen, et B. G. M. van Engelen. 2009. « Evaluation of Prednisolone Treatment in the Acute Phase of Neuralgic Amyotrophy: An Observational Study ». *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 80 (10): 1120-24.
74. Johnson, Nicholas E., Anthony L. Petraglia, Jason H. Huang, et Eric L. Logigian. 2011. « Rapid Resolution of Severe Neuralgic Amyotrophy after Treatment with Corticosteroids and Intravenous Immunoglobulin ». *Muscle & Nerve* 44 (2): 304-5.
75. Naito, Ko-suke, Kazuhiro Fukushima, Seiko Suzuki, Motoi Kuwahara, Hiroshi Morita, Susumu Kusunoki, et Shu-ichi Ikeda. 2012. « Intravenous Immunoglobulin (IVIg) with Methylprednisolone Pulse Therapy for Motor Impairment of Neuralgic Amyotrophy: Clinical Observations in 10 Cases ». *Internal Medicine (Tokyo, Japan)* 51 (12): 1493-1500.
76. Moriguchi, Kota, Katsuichi Miyamoto, Kazuo Takada, et Susumu Kusunoki. 2011. « Four Cases of Anti-Ganglioside Antibody-Positive Neuralgic Amyotrophy with Good Response to Intravenous Immunoglobulin Infusion Therapy ». *Journal of Neuroimmunology* 238 (1-2): 107-9.
77. Pan, Yong-wei, Shufeng Wang, Guanglei Tian, Chun Li, Wen Tian, et Mengmeng Tian. 2011. « Typical Brachial Neuritis (Parsonage-Turner Syndrome) With Hourglass-Like Constrictions in the Affected Nerves ». *The Journal of Hand Surgery* 36 (7): 1197-1203.
78. Wu, Peng, Jian Yun Yang, Lin Chen, et Cong Yu. 2014. « Surgical and Conservative Treatments of Complete Spontaneous Posterior Interosseous Nerve Palsy with Hourglass-like Fascicular Constrictions: A Retrospective Study of 41 Cases ». *Neurosurgery* 75 (3): 250-57; discussion 257.
79. Smith, Clark C., et Anna-Christina Bevelacqua. 2014. « Challenging Pain Syndromes:

- Parsonage-Turner Syndrome ». *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America* 25 (2): 265-77.
80. Cup, Edith H., Jos Ijspeert, Renske J. Janssen, Chaska Bussemaker-Beumer, Joost Jacobs, Allan J. Pieterse, Harmen van der Linde, et Nens van Alfen. 2013. « Residual Complaints After Neuralgic Amyotrophy ». *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 94 (1): 67-73.
81. Graham, R. C., et R. a. C. Hughes. 2006. « A Modified Peripheral Neuropathy Scale: The Overall Neuropathy Limitations Scale ». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 77 (8): 973-76.
82. Solari, A., M. Laurà, E. Salsano, D. Radice, D. Pareyson, et CMT-TRIAAL Study Group. 2008. « Reliability of Clinical Outcome Measures in Charcot-Marie-Tooth Disease ». *Neuromuscular Disorders: NMD* 18 (1): 19-26.
83. Rajabally, Yusuf A., et Manisha Narasimhan. 2010. « Characteristics and Correlates of Sensory Function in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy ». *Journal of the Neurological Sciences* 297 (1-2): 11-14.
84. Draak, Thomas H. P., Els K. Vanhoutte, Sonja I. van Nes, Kenneth C. Gorson, W. Ludo Van der Pol, Nicolette C. Notermans, Eduardo Nobile-Orazio, et al. 2014. « Changing Outcome in Inflammatory Neuropathies: Rasch-Comparative Responsiveness ». *Neurology* 83 (23): 2124-32.
85. Bouhassira, Didier, Nadine Attal, Haniel Alchaar, François Boureau, Bruno Brochet, Jean Bruxelles, Gérard Cunin, et al. 2005. « Comparison of Pain Syndromes Associated with Nervous or Somatic Lesions and Development of a New Neuropathic Pain Diagnostic Questionnaire (DN4) ». *Pain* 114 (1-2): 29-36.
86. Vercoulen JHMM, Alberts M, Bleijenbergh G. 1999. « The checklist individual strenght (CIS) ». *Gedragstherapie* 32 131-6.
87. Beurskens, A., U. Bultmann, I. Kant, J. Vercoulen, G. Bleijenbergh, et G. Swaen. 2000. « Fatigue among working people: validity of a questionnaire measure ». *Occupational and Environmental Medicine* 57 (5): 353-57.
88. Panitz, S., M. Kornhuber, et F. Hanisch. 2015. « The Checklist Individual Strength (CIS20-R) in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - a Longitudinal Study ». *Acta Neurologica Scandinavica* 131 (6): 372-80.
89. Swieten, J. C. van, P. J. Koudstaal, M. C. Visser, H. J. Schouten, et J. van Gijn. 1988. «



- Interobserver Agreement for the Assessment of Handicap in Stroke Patients ». *Stroke* 19 (5): 604-7.
90. Lunn, Michael Pt, et Eduardo Nobile-Orazio. 2016. « Immunotherapy for IgM Anti-Myelin-Associated Glycoprotein Paraprotein-Associated Peripheral Neuropathies ». *The Cochrane Database of Systematic Reviews* 10 (octobre): CD002827.
91. Le Cann Marie, Françoise Bouhour, Karine Viala, Laurence Simon, Céline Tard, Cédric Rossi, Guillaume Morel, et al. 2020. « CANOMAD: A Neurological Monoclonal Gammopathy of Clinical Significance That Benefits from B-Cell-Targeted Therapies ». *Blood* 136 (21): 2428-36.
92. Lefour Sophie, Gaël Gallouedec, et Laurent Magy. 2020. « Comparison of Clinical and Electrophysiological Features of Patients with Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies with or without Pain ». *Journal of the Neurological Sciences* 409 (février): 116629.
93. Lidor, Cobi, et Ella Goichman. 1998. « Postinfectious Brachial Neuritis ». *New England Journal of Medicine* 338 (5): 296-296.
94. Brown, Justin M., Andrew Yee, Renee A. Ivens, William Dribben, et Susan E. Mackinnon. 2010. « Post-Cervical Decompression Parsonage-Turner Syndrome Represents a Subset of C5 Palsy: Six Cases and a Review of the Literature: Case Report ». *Neurosurgery* 67 (6): E1831-1843; discussion E1843-1844.
95. Anderton, J. M., W. Schady, et D. E. Markham. 1994. « An Unusual Cause of Postoperative Brachial Plexus Palsy ». *British Journal of Anaesthesia* 72 (5): 605-7.
96. Eggers, K A, et T Asai. 1995. « Postoperative Brachial Plexus Neuropathy after Total Knee Replacement under Spinal Anaesthesia ». *British Journal of Anaesthesia* 75 (5): 642-44.
97. Sozzo, S., P. Carratù, M. F. Damiani, V. A. Falcone, A. Palumbo, S. Dragonieri, et O. Resta. 2012. « Bilateral Diaphragmatic Paralysis after Kidney Surgery ». *Monaldi Archives for Chest Disease = Archivio Monaldi Per Le Malattie Del Torace* 77 (2): 102-4.
98. Lederman, R. J., et A. J. Wilbourn. 1996. « Postpartum Neuralgic Amyotrophy ». *Neurology* 47 (5): 1213-19.
99. Johnson, Rebecca L., Mary E. Warner, Nathan P. Staff, et Mark A. Warner. 2015. « Neuropathies after Surgery: Anatomical Considerations of Pathologic Mechanisms ». *Clinical Anatomy (New York, N.Y.)* 28 (5): 678-82.

100. Verhasselt, Skrallan, Sebastiaan Schelfaut, Filiep Bataillie, et Lieven Moke. 2013. « Postsurgical Parsonage-Turner Syndrome: A Challenging Diagnosis ». *Acta Orthopaedica Belgica* 79 (1): 20-24.
101. Tsairis, Peter, Peter J. Dyck, et Donald W. Mulder. 1972. « Natural History of Brachial Plexus Neuropathy: Report on 99 Patients ». *Archives of Neurology* 27 (2): 109-17.
102. Tonali, P., A. Uncini, et P. G. Di Pasqua. 1983. « So-Called Neuralgic Amyotrophy: Clinical Features and Long Term Follow-Up ». *The Italian Journal of Neurological Sciences* 4 (4): 431-37.
103. Geertzen, J. H. B., J. W. Groothoff, J. -P. Nicolai, et J. S. Rietman. 2000. « Brachial Plexus Neuropathy: A Long-Term Outcome Study ». *The Journal of Hand Surgery: British & European Volume* 25 (5): 461-64.
104. Refisch, A., et W. van Laack. 1989. « Neuralgic Amyotrophy of the Lumbar Area. Case Report ». *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery* 108 (5): 329-32.
105. Eijk, Jeroen J. J. van, Harry R. Dalton, Paolo Ripellino, Richard G. Madden, Catherine Jones, Miriam Fritz, Claudio Gobbi, et al. 2017. « Clinical Phenotype and Outcome of Hepatitis E Virus-Associated Neuralgic Amyotrophy ». *Neurology* 89 (9): 909-17.
106. Scanvion, Quentin, Thierry Perez, François Cassim, Olivier Outteryck, Aurélia Lanteri, Pierre-Yves Hatron, Marc Lambert, et Sandrine Morell-Dubois. 2017. « Neuralgic Amyotrophy Triggered by Hepatitis E Virus: A Particular Phenotype ». *Journal of Neurology* 264 (4): 770-80.
107. Fong, Farina, et Memon Illahi. 2009. « Neuralgic Amyotrophy Associated with Hepatitis E Virus ». *Clinical Neurology and Neurosurgery* 111 (2): 193-95.

---

## SYNDROME DE PARSONAGE-TURNER : DESCRIPTION DE LA COHORTE TOULOUSAIN ET RECHERCHE DE FACTEURS PRONOSTIQUES

---

**Introduction** : Le syndrome de Parsonage-Turner est une plexopathie inflammatoire, caractérisée par l'apparition d'une douleur neuropathique intense en regard du territoire nerveux atteint survenant dans les suites d'un évènement déclencheur infectieux ou traumatique, et suivi de l'installation d'un déficit moteur amyotrophiant de durée et de sévérité variable. Il s'agit d'une pathologie encore insuffisamment comprise, mais historiquement considérée de bon pronostic. L'objectif de cette étude était de décrire la population de patients pris en charge au CHU de Toulouse et de tenter d'identifier des facteurs pronostiques prédictifs de l'évolution clinique.

**Matériel et méthode** : Nous avons réalisé une étude observationnelle rétrospective analysant les données démographiques, anamnestiques, cliniques, électromyographiques, d'imagerie et thérapeutiques de 117 patients pris en charge au CHU de Toulouse entre janvier 2010 et décembre 2020. Afin de déterminer les facteurs pronostiques, 50 patients considérés consolidés ont été évalués, et classés en 2 groupes en fonction du score de Rankin modifié : ceux avec un score de Rankin  $\leq 1$  (considérés non séquellaires) et ceux avec un score  $>1$  (considérés séquellaires).

**Résultats** : Nous avons décrit notre population, en nous attardant notamment sur la présence de formes atypiques : atteintes lombosacrées, formes bilatérales secondaires à une séroconversion VHE et atteintes phréniques. 42% des patients consolidés évalués présentent des séquelles invalidantes, sans qu'il n'ait été retrouvé par analyse statistique des facteurs pronostiques.

**Conclusion** : Le pronostic du syndrome de Parsonage-Turner est très variable, avec quasiment un patient sur deux gardant des séquelles sensibles et motrices à plus de 3 ans de la phase aiguë du syndrome. Il n'a pas été retrouvé d'élément permettant de prédire l'évolution clinique.

---

PARSONAGE-TURNER SYNDROME : DESCRIPTION OF THE TOULOUSE COHORTE AND SEARCH FOR PRONOSTIC FACTORS

---

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique

---

MOTS-CLÉS : Syndrome de Parsonage-Turner, électromyographie, score de Rankin, hépatite E

---

Université Toulouse III-Paul Sabatier  
Faculté de médecine Toulouse-Purpan,  
37 Allées Jules Guesde 31000 Toulouse

---

Directeur de thèse : Dr Blandine ACKET