

NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

Dr I.Boutbiba .

Faculté de Médecine de Sétif

Module de Neurologie

Intérêt de la question

- Pathologies extrêmement fréquentes.
- La quasi totalité des pathologies du corps humains peuvent compliquer dans le système nerveux périphérique (traumatiques, inflammatoires, infectieuses, endocriniennes, métaboliques, néoplasiques...)

Objectifs pédagogiques

- Savoir distinguer les neuropathies périphériques acquises (curables) des neuropathies héréditaires selon:
 - Leur mode d'installation.
 - Leurs caractères sémiologiques.
 - Les antécédents du patient.
- Savoir orienter la recherche étiologique pour un diagnostic précis et une prise en charge adéquate.

Introduction

- Une NP : altération des fcts du SNP.
- Par définition, le snp comprend les nerfs périphériques des terminaisons nerveuses motrices et sensibles jusqu'aux racines avant leur entrée ds la moelle épinière.
- On y ajoute l'atteinte des corps caires : sensitifs au niveau des gg rachidiens post et moteurs au niveau de la CA de la moelle.

- Le dgc de NP repose essentiellement sur la clinique et l'électrophysiologie permettant d'orienter les examens complémentaires utiles à un dgc étiologique précis qui conditionne dans la plupart des cas une PEC efficace.

Démarche diagnostique

- Confrontation d'un tableau clinique et électrophysiologique à des causes potentielles.
- Parfois aucune étiologie n'est retenue.
- D'autres fois plusieurs étiologies peuvent rendre compte d'une même symptomatologie clinique.

■ Clinique :

□ interrogatoire:

- Motif de consultation: faiblesse musculaire ou signes sensitifs (paresthésies, douleurs)
- mode d'installation (aigu, subaigu ou chronique).
- ATCD.

□ Examen clinique:

syndrome neurogène périphérique fait de: signes sensitifs, moteurs ou végétatifs de systématisation périphérique.

- **ENMG:**
- Confirme l'atteinte neurogène périphérique.
- Contribue au dgc topographique.
- Précise le mécanisme pathogénique: axonal ou démyélinisant.

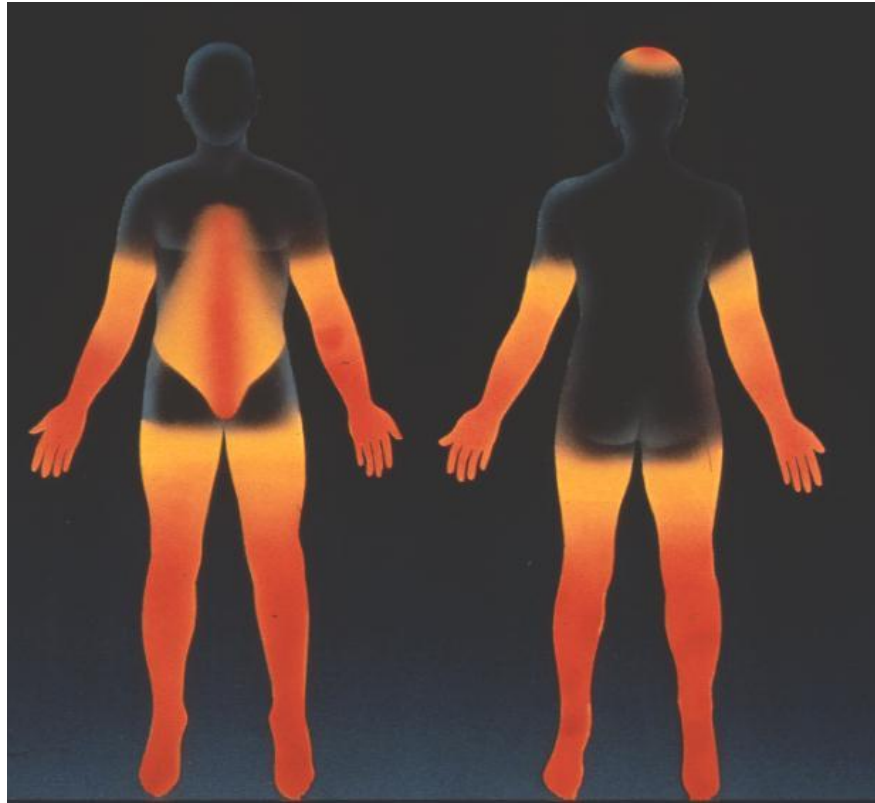
- A l'issue de cette étape clinique, un dgc topographique peut être établi.
- Ainsi, on peut être face à:
 - **Polyneuropathie:**
 - Signes bilatéraux, symétriques et distaux touchant les mem inf puis les mem sup.
 - À prédominance motrice ou sensitive selon les cas.



- Mononeuropathie ou mononeuropathie multiple:
- S. cliniques ds le territoire d'un ou de plusieurs troncs N.

- **Radiculopathies:**
 - Signes ds le territoire d'1^e ou de plusieurs racines dominés par la douleur.
 - Étio: compressive, infiltrative ou infectieuse.
- **Plexopathies:**
 - Atteinte située entre les racines et les troncs N.
 - Étio: traumatique, infiltrative et postradique.

- **Polyradiculoneuropathie:**
 - Déficit proximodistal symétrique , plus rarement multifocal d'intallation aiguë (< 1 mois), subaiguë ou chronique (> 2 mois) d'étio svt inflam.



○ Neuronopathies:

- Ganglionopathies (sensibles): symptomatologie exclusivement sensitive.
- Maladies du motoneurone (motrice pure).

■ Examens complémentaires:

Les examens paracliniques peuvent se classer en trois catégories:

- Examens biologiques simples:

- NFS: anémie, macrocytose, hémopathie.
- gammaGT, VGM, transferrine: alcoolisme.
- Transaminases: hépatite.
- Créat sg et Cl créat: IRC pouvant favoriser une intoxication potentielle.
- Vs, CRP: Sd inflam, hémopathie maligne.
- TSH: hypothyroïdie.

Examens spécialisés:

- Sérologies virales (VIH, hépatites), bilan immuno et imagerie.

Examens hautement spécialisés: biopsie NM et génétique moléculaire.

Malgré un bilan exhaustif, 15 à 20% des NP (surtt axonales chroniques) restent sans dgc étiologique.

Dgc étiologique

- Aboutissement d'une enquête clinique et paraclinique.
- On distingue selon leur mode d'installation:
 - NP aiguës.
 - NP subaiguës.
 - NP chroniques.

Neuropathies
Aiguës

Neuropathies aiguës

1- Symétriques:

1.a axonales : « Porphyrie »:

- Anomalie du métabolisme des porphyrines, précurseurs de l'hème.
- PRN aiguë motrice essentiellement à début proximal et au niveau des mem sup.
- Des signes centraux st possibles: crises épileptiques, s pyramidaux, cérébelleux, amaurose transitoire, tr de la conscience.

1.b démyélinisantes: « Sd de Guillain-Barré »

- Np dysimmunitaire.
- Incidence: 1.65 – 1.79 / 100 000 h.
- **Clinique:** déficit sensitivomoteur proximodistal avec areflexie d'évolution ascendante débutant aux mem < au niveau proximal puis extension aux mem sup voire aux NC, le tout s'installant en moins de 4 semaines.
- Paresthésies et ataxie proprioceptive.

- **EMG**: signes de démyélinisation avec ralentissement des VCN et allongement des latences distales.
- **Evolution**: phase d'extension>> Phase de plateau de 2 à 3 semaines puis récupération de qualité variable.
- **Prc** : 5% de mortalité et 15% de séquelles fctelles sensitives ou motrices.
- **TRT**:
 - échanges plasmatiques .
 - Ig IV 2 g / kg.

2- Asymétriques: surtout inflammatoires ou infectieuses

❖ **Vascularites :**

- La NP peut être révélatrice de la vascularite ou compliquer une vascularite déjà connue.
- Il s'agit de MNM sensitivomotrices.

❖ **Maladie de Lyme:**

- Tableau de méningoradiculite chronique.
- + rarement MNP ou MNM.
- Les NC sont souvent touchés: VII, + rarement le V, le II et les OM.

***Neuropathies
subaiguës***

Neuropathies subaiguës

1. Symétriques:

- **Démyélinisantes:** PRN subaiguës.
- **Axonales:**
 - Métaboliques, carencielles ou endocriniennes

❖ NP diabétique:

- 1^e cause de NP ds le monde.
- On distingue:
 - Neuropathies longueur- dépendantes à prédominance sensitive ou polynévrite diabétique.
 - la neuropathie végétative.
 - les neuropathies focales et multifocales.

- Prévalence: 5% à 60%.

Elle augmente avec la durée du diabète (à partir de 05ans).

Elle peut révéler un diabète type II qui peut évoluer 12 à 15 ans sans être découvert.

La qualité de l'équilibre glycémique est également déterminante ds l'apparition de la NP.

❖ NP alcooliques et carentielles

- Endémiques ds les pays en voie de dvpt et en rapport avec un alcoolisme(10%) ds les pays industrialisés.

□ **Carence en vitamine B1**

- Le dénominateur commun de ces NP est le caractère axonal d'une PNP sensitive ou le + svt ou sensitivomotrice.
- L'association à un Sd encéphalitique carentiel réalise la psychopolynévrite de Korsakoff.

:

□ PNP par carence en cobalamine

- La cause habituelle de la carence en vitamine B12 est le déficit chronique en facteur intrinsèque de **l'anémie pernicieuse de Biermer**.
- **Aspects cliniques :**
 - Sclérose combinée de la moelle
 - La NP des grosses fibres peut précéder ou accompagner l'atteinte médullaire .

❖ **Neuropathie thyroïdienne** : à type de:

A – Mononeuropathie: La plus fréquente concerne le nerf **médian** au niveau du **canal carpien** .

Souvent l'atteinte est bilatérale .

Elle touche 15 à 25 % des patients en hypothyroïdie .

B – Polyneuropathie : Il s'agit de PN à prédominance sensitive , distale, symétrique .

❖ Np de l'insuffisance rénale chr

1 – Polyneuropathie urémique : sensitivomotrice à prédominance sensitive

2 – Neuropathie focale : Syndrome du canal carpien : Il est fréquent, peut s'exacerber pendant les séances de dialyse .

3 – Plexopathies brachiales : Observées après la mise en place de fistule au niveau brachial .

❖ Toxiques mdt:

- Svt dose dépendantes, sensibles.
- Plusieurs mdts peuv être en cause mais l'imputabilité est à chaque fois discutée.
- Le meilleur argument reste la regression à l'arrêt du trt.

2. Neuropathies subaiguës asymétriques

- Démyélinisantes:
 - Neuropathies motrices multifocales avec bloc de conduction.
 - Neuropathies héréditaires sensibles à la pression
- Axonales:
 - Vascularites.
 - Lyme.
 - Diabète.
 - Paranéoplasiques:
 - Les plus fréquentes des atteintes neuro paranéo.
 - Certains marqueurs tm peuvent être identifiés.

- **Lèpre :**

- MNp simple ou multiple.
- Hypertrophie N dlreuse à la palpation.
- Att asym asynchrone, distale localisée aux N superficiels; ex: cubital, Tibial post, br supf du radial, VII, V et médian (par ordre de fr).
- Dgc: séjour en zone d'endémie; incubation 3 – 12 ans.

***Neuropathies
chroniques***

Neuropathies chroniques

1. Symétriques:

- Axonales:

- Métaboliques.
- Toxiques.
- Héritaires

- Démyélinisantes:

- PIDC
- Héritaires: CMT

1. Asymétriques:

- Axonales

- Vascularites

- Lyme.

- Paranéoplasiques.

- Demyélinisantes:

- Neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction.

- Neuropathies héréditaires sensibles à la pression;

***Neuropathies
héréditaires***

- Ce sont des neuropathies d'évolution chronique.
- Les plus connues sont les neuropathies de Charcot-Marie-Tooth (CMT).
- Neuropathie sensitivo-motrices à prédominance motrice.
- Début dans l'enfance dans 50 % des cas < à 10 ans (20% entre 10 et 20) (10 % adulte).

- Caractérisée par : une amyotrophie des loges antéro-externe des jambes et des muscles des pieds , atteignant plus tard les mains , précédé de crampes et d'instabilité des chevilles.
- EMG: permet de différencier les formes démyélinisantes des formes axonales; et de détecter les individus porteurs sans expression clinique (20 %) .

- Il s'agit de maladies génétiques de modes de transmission différents : AD(surtout en Europe AR (surtout Maghreb) ou lié à l'X.
- Le diagnostic de certitude est génétique.

- **Interrogatoire** : notion de
 - Marche anormale ou de retard à la marche
 - Maladresse pour courir ou sauter dans la petite enfance
 - Crampes et Instabilité des chevilles
- **Examen neurologique:**

- **1-amyotrophie:**

S'installe lentement et intéresse surtout les petits muscles des pieds à l'origine de pieds creux très évocateurs du dgc.

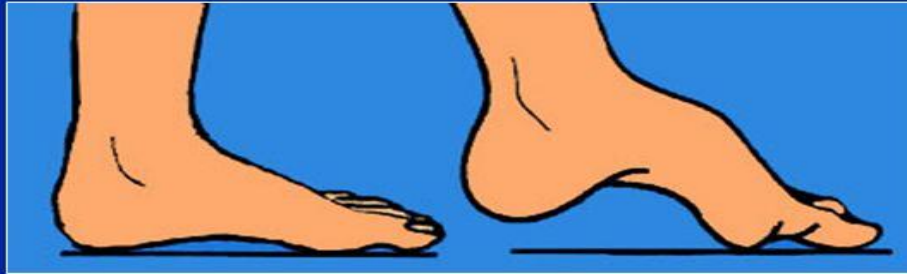
S'étend aux loges antéro externes des jambes = gêne à la course et steppage

Inconstamment les loges post = mollets de coq

Se limite au 1/3 inf de la cuisse = aspect en jarretière

- Elle est + marquée que le déficit musculaire (ce qui caractérise cette affection)
- Secondairement = atrophie des mains, avant-bras (en manchette) 2 à 5 ans après.

Pied creux



2-Faiblesse Musculaire:

- Aggravée par le froid .
- La dorsiflexion du pied déficitaire = steppage bilatérale
- Les muscles touchés par l'atrophie sont déficitaires ,mais les capacités motrices restent importantes , seuls les mouvements précis des doigts sont difficiles

3-ROT :

Abolis aux membres inf = S1 précocement L4 tardivement

4-troubles sensitifs:

Hyperesthésie tactile et douloureuse en gants et en chaussettes.

5-fasciculations:Fréquentes au début = signe de dénervation

6- atteinte du S N autonome : souvent aux membres inf

Froideur , cyanose des extrémités , hyper sudation , ongles fragiles ; troubles vasomoteurs

Conclusion

- Les NP présentent une grande diversité des tab cliniques, de mécanismes en cause.
- La démarche dgq doit être rigoureuse et faire appel à une analyse clinique précise et des examens complémentaires choisis en fct des hypothèses dgq soulevées .