

Neuropathies périphériques

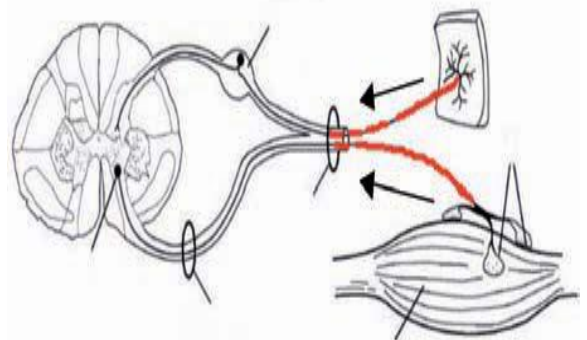
Définition

- Le syndrome neurogène périphérique est l'ensemble des signes cliniques et électro-neuro-myographiques, histo-pathologique traduisant l'atteinte du système nerveux périphérique (atteinte des fibres dans le plexus, les racines ou les nerfs (troncs) et/ou le corps cellulaire situé dans la corne antérieure de la moelle épinière et le ganglion rachidien)
- Les nerfs crâniens appartiennent au SNP. Ce qui explique qu'ils peuvent être atteints dans des affections polyradiculaires (maladie de Lyme) ou dans les polyradiculonévrites.

Rappel anatomique

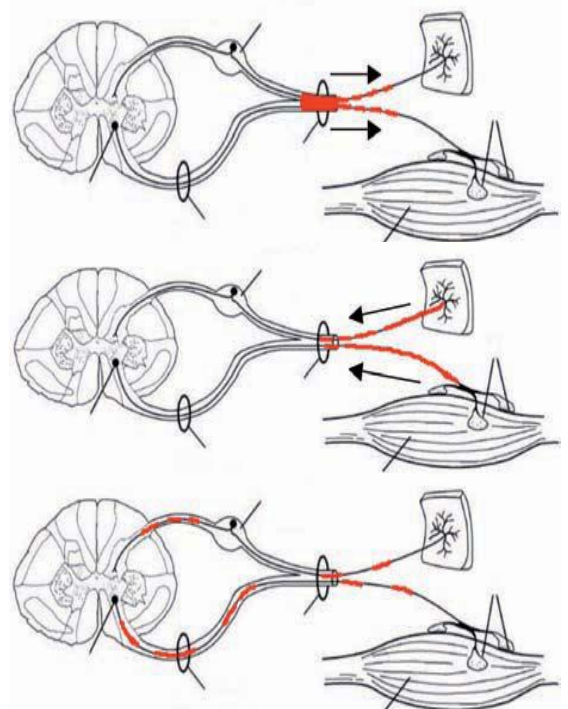
Le système nerveux périphérique est composé de :

- **Fibres motrices efférentes** : le corps cellulaire est situé dans la corne antérieure de la moelle ou dans les noyaux des nerfs crâniens, les fibres quittent la moelle par la racine antérieure et se termine dans le muscle strié (unité motrice)
- **Fibres sensitives afférentes** : le corps cellulaire est situé dans ganglion rachidien, la fibre emprunte la racine postérieure.
- **Fibres végétatives** : voies efférentes sympathique et parasympathique. Le corps cellulaire pré-ganglionnaire est situé dans le tronc cérébral ou la moelle, quitte le système nerveux central par les nerfs III, VII, IX, X et les racines antérieures



Histopathologie

- La fibre nerveuse est composée par un axone entouré d'une gaine de Schwann.
- Il existe deux types de fibres : myélinisés et non-myélinisés.
- Il y a une interdépendance entre l'axone et les cellules de Schwann qui l'entourent :
 - Action trophique de l'axone sur les cellules de Schwann
 - Rôle des cellules de Schwann dans la régénérescence des fibres nerveuses
- Les atteintes périphériques peuvent résulter de processus pathologiques différents :
 - **Atteinte axonale** :
 - **Dégénérescence Wallerienne** : en aval du site d'interruption
 - **Dying back** : la dégénérescence se fait de façon rétrograde vers le corps cellulaire, il est observé dans les polynévrites subaiguës et chronique ;
 - **Atteinte démyélinisante** : atteinte primitive des cellules de Schwann, peut être segmentaire ou diffuse



Sémiologie

- **Sémiologie motrice :**
 - **Déficit moteur :**
 - S'accompagne d'hypotonie, peut aller de simple diminution de la force musculaire jusqu'à la paralysie complète
 - Intérêt du testing musculaire : de 0 à 5
 - Prédominance distale
 - Peut-être diffus ou localisé (tronculaire ou radiculaire)
 - **Diminution ou abolition des réflexes ostéo-tendineux :** due à l'interruption de l'arc réflexe, contraste avec la conservation du réflexe idiomusculaire
 - **Amyotrophie :** due à la dénervation musculaire, de distribution souvent distale, installation progressive, moins marquée dans les neuropathies démyélinisantes pures que dans les neuropathies axonales
 - **Crampes :** fréquentes dans les polyneuropathies.
 - **Fasciculations :** rares au cours des neuropathies, présents surtout dans les atteintes de la corne antérieure, spontanées ou provoquées, traduisent l'activité spontanée d'unités motrices
- **Sémiologie sensitive :**
 - **Paresthésie :** sensation spontanée anormale (engourdissement, fourmillement, picotement)
 - **Dysesthésie :** groupe toute les modifications de la perception objective autre que l'hypoesthésie et l'anesthésie (retard de perception, fusion, sommation, épuisement, erreurs de localisation, altération de la sensation)
 - **Hyperpathie :** réponse exagérée parfois explosive à un stimulus répétitif dont le seuil est augmenté
 - **Hyperalgésie :** réponse exagérée à une stimulation normalement douloureuse
 - **Allodynie :** douleur déclenchée par une stimulation normalement non-douloureuse
 - **Troubles de la sensibilité superficielle :** tact, thermo-algésie en cas d'atteinte des petites fibres. Il faut préciser la topographie.
 - **Troubles sensitifs profonds :** par atteinte des fibres myélinisés de gros calibre : diminution de la sensibilité vibratoire, altération du sens de position, ataxie (signe de Romberg), marche talonnante, ou tremblement d'attitude des extrémités des membres
- **Sémiologie végétative :** atteinte des fibres de petit diamètre :
 - Hypotension orthostatique sans accélération compensatrice du pouls
 - Troubles de la sudation : anhidrose ou hypersudation
 - Anomalies pupillaires
 - Impuissance
 - Troubles urinaires
 - Troubles digestifs : diarrhée motrice, gastroparésie...

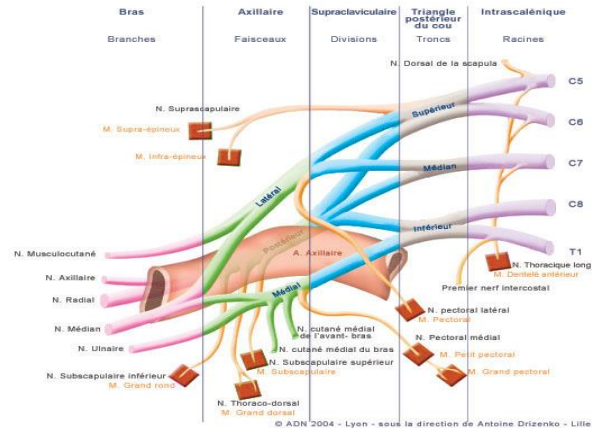
Variantes topographiques

- **Neuropathies diffuses :**
 - **Polyneuropathies :**
 - Bilatérales symétriques à prédominance distale
 - Installation habituellement progressive
 - Les fibres les plus longues sont généralement les premières atteintes, en conséquence, le déficit moteur prédomine sur les loges antéro-externes des jambes, entraînant un steppage bilatéral, les troubles sensitifs ont une topographie dite en chaussette « polyneuropathie longueur dépendantes »

- **Polyradiculonévrites :**
 - Atteinte diffuse et symétrique des racines et des nerfs touchant à la fois les membres, le tronc, et les nerfs crâniens
 - La symptomatologie s'installe de façon aiguë, subaiguë, ou chronique ;
 - Il s'agit généralement d'une neuropathie primitivement démyélinisante en rapport avec un processus inflammatoire ;
 - Le tableau le plus fréquent est le syndrome de Guillain Barré ;
- **Mononeuropathies multiples :** atteinte successive asymétrique et généralement asynchrone de plusieurs troncs nerveux, souvent sur une période de quelques semaines

- **Neuropathies circonscrites :**

- **Syndromes radiculaires :**
 - Douleurs de topographie radiculaire
 - Déficit des muscles innervés par les racines
 - Abolition des ROT
 - **Etiologies :** conflits disco-radicaux, autres (tumeurs, infections...)
- **Syndrome plexique :** par atteinte du :
 - **Tronc primaire supérieur du plexus brachial :** C5 C6
 - **Tronc primaire moyen du plexus brachial :** C7
 - **Tronc primaire inférieur du plexus brachial :** C8 D1
 - **Plexus lombaire :** L1 L2 L3 L4
 - **Plexus sacré :** L5 S1 S2 S3 S4 S5



- **Mononeuropathies :** souvent de cause locale, traumatique, et/ou compressive, sans oublier les causes générales, car les multinévrites peuvent se présenter comme une mononévrite au début

- **Atteinte de la corne antérieure de la moelle**

Démarche diagnostique devant une atteinte périphérique

Reconnaitre les signes cliniques en faveur d'une neuropathie :

- **Interrogatoire :**
 - **Circonstances d'installation :** origine ethnique, âge du patient, antécédents médicaux (diabète, hypothyroïdie, insuffisance rénale, intoxication alcoolique), profession
 - Retard des acquisitions motrice et altération des performances
 - Antécédents familiaux (autres membres de la famille atteints)
 - **Mode d'installation et mode évolutif :** est capital, il oriente le diagnostic étiologique :
 - **Formes aiguës :** quelques heures à 4 semaines
 - **Formes subaiguës :** quelques semaines à quelques mois
 - **Formes chroniques :** installées sur plusieurs années, débutées dans l'enfance
 - **Contexte dans lequel survient la neuropathie**

- **Examen clinique**

Nom de classe	Dénomination commune internationale (DCI)
Antimitotiques	Vincristine, cisplatine, vinblastine, doxyrbutine, taxoïdes
Antibiotiques	Isoniazide, métronidazole, éthambutol, nitrofurantoïne, colistine
Antiviraux	Analogues nucléosidiques (ex. didanosine, zalcitabine, stavudine, etc.), interféron alpha, tenofovir
Antiarythmiques	Amiodarone
Antirhumatismaux	Sels d'or, D-pénicillamine, colchicine
Immunosuppresseurs	Ciclosporine
Hématologie	Thalidomide, bortezomib
Antipsychotiques	Lithium
Antiépileptiques	Phénytoïne
Antilépreux	Dapsone
Antituberculeux	Isoniazide
Autres	Almitrine, vitamine B6 en excès, cimétidine, disulfiram, infliximab, miglustat, montélukast, statines

Classe du toxique	Nature du toxique	Profession
Métaux	Plomb	Manufacturiers Peintres Armurier
	Arsenic	Teinturiers Peintres
	Thallium Mercure	
Toxiques industriels	Organophosphorés	Agriculteurs
	Trichloroéthylène	Nettoyage
	Hexacarbones	Peintres
	Acrylamide	Industrie du plastique

Atteinte aiguë < 4 semaines			
Polyneuropathie		Neuropathie	Mononeuropathie multiple
Axonale	Démyélinisante		
Guillain-Barré Porphyrie aiguë intermittente Intoxication au lithium, arsenic et thallium Cause toxique et médicamenteuse : alcoolocarentielle, diabétique, urémique des dialysés, des vascularites nécrosantes	Guillain-Barré Diphthérie (atteinte vélopharyngée précoce associé à des troubles de l'accommodation précédant la neuropathie périphérique sensitivo-motrice distale et proximale)	Motrice pure (poliomyélite antérieure aiguë) Sensitive (exceptionnels)	Asymétrique Vascularites péri-artérite noueuse, Churg-Strauss (biopsie nerveuse) Diabète Lymphome Syndrome paranéoplasique

Atteinte subaiguë			
Polyneuropathie		Neuropathie	Mononeuropathie multiple
Axonale	Démyélinisante		
Diabète, Insuffisance rénale, carence vitaminique, hypothyroïdie sévère Causes toxiques : médicaments, agents industriels, patients de réanimation Maladie de système, infection à VIH, hépatite, hémopathie, lymphome Dyscrasie lymphoplasmocytaire Amylose I, II	Polyradiculonévrite inflammatoire chronique idiopathie Neuropathie secondaire à des maladies générales (lupus, sarcoïdose, myélome, syndrome POEMS, infection VIH Neuropathie démyélinisante liée à IgM monoclonale avec activité anti-MAG	Motrice : lymphome hodgkinien et non hodgkinien Sensitive pure : syndrome de Gougerot Sjögren Neuropathie sensitive paranéoplasique de Denny Brown Idiopathique	Axonale : vascularite (Péri-Artérite Noueuse, Churg-Strauss, Wegener), lymphome, diabète, hépatite C, sarcoïdose, maladie de Lyme, lèpre Démyélinisante : Aquisse : neuropathie type Lewis-Sumner (NSM multifocale, neuropathie motrice multifocale avec bloc de conduction Héréditaire : neuropathie avec hypersensibilité à la pression

Atteinte chronique			
Polyneuropathie		Neuropathie	Mononeuropathie multiple
Axonale	Démyélinisante		
Acquisse : gammopathie monoclonale type IgG IgA, syndrome sec, maladie coéliquaue, sarcoïdose, diabète, amylose, insuffisance rénale, myxœdème Héréditaire : CMT2	Polyradiculonévrite Inflammatoire Démyélinisante Chronique Polyneuropathie à IgM monoclonale avec activité anti-MAG CMT1 Refsum (acide phytanique), adrénoleucodystrophie	Neuropathie motrice pure : héréditaire : amyotrophie spinales et proximales	Neuropathie avec hypersensibilité à la pression Maladie de lyme

Conclusion

- Le diagnostic des neuropathies est un véritable défi pour le clinicien
- Outre un interrogatoire méticuleux, l'examen clinique ne devrait pas se limiter au seul système nerveux périphérique
- L'électro-neuro-myo-gramme permet de localiser le site de l'atteinte nerveuse périphérique et guide les explorations paracliniques, même si le diagnostic de neuropathies demeure inconnu lors d'un premier examen, le suivi du patient, l'évolution des connaissances et des techniques permettent parfois d'orienter le diagnostic étiologique et de proposer un traitement