

LES NEUROPATHIES HEREDITAIRES

I-INTRODUCTION :

Les neuropathies héréditaires représentent un groupe hétérogène de polyneuropathies chroniques.

Les P.N sont transmises génétiquement, on peut distinguer :

- ① Les neuropathies héréditaires sensitivomotrices (N.H.S.M)
- ② Les neuropathies héréditaires sensibles (N.H.S)

II-Neuropathies sensitivomotrices héréditaires :

1-La maladie de CHARCOT-MARIE-

TOOTH(C.M.T) :

Elle est caractérisée par une amyotrophie distale progressive et lentement progressive. Le début se fait habituellement dans l'enfance ou l'adolescence L'atteinte des muscles de la loge antero-externe de la jambe est la première à se manifester réalisant un steppage, puis l'amyotrophie évolue d'une façon ascendante sans toute fois remonter au dessus du tiers inférieur de la cuise, tardivement, après quelques années d'évolution, l'amyotrophie touche les mains.

Les reflexes osteo-tendineux sont abolis surtout les achilléens et les rotuliens.

L'existence d'un pied creux est la règle.

Le mode de transmission est souvent autosomique dominant mais parfois elle est autosomique récessive liée à l'X.

a-C.M.T1 (N.S.M.H. forme hypertrophique)

En plus du tableau clinique déjà décrit, on trouve une hypertrophie des troncs nerveux à la palpation, des vitesses de conduction motrices ralenties, et formations en bulbes d'oignon à l'histologie.

b-CMT2 forme NSHM axonale.

Elle se distingue par des V.C.M peu ou pas ralenties et une dégénérescence axonale.

La C.M.T n'abrège pas la durée de la vie du patient, et n'entraîne que tardivement une impotence accentuée.

2-Maladie de DEJERINE -SOTTAS(NSMH type III)

Elle débute souvent dans l'enfance, le tableau réalisé est celui d'une neuropathie sensitivomotrice avec amyotrophie distale, les signes sensitifs sont marqués, et on peut trouver un signe d'ARGYLL-ROBERTSON; les V.C.N sont très ralenties.

La P.L : hyperprotéinorachie.

Et on trouve un aspect en bulbes d'oignon a l'étude de la biopsie.

III-Neuropathies sensibles héréditaires (N.S.H)

1-Maladie de **THEVENARD**: le tableau clinique réalise un syndrome neurotrophique distal progressif (mal perforant plantaire, des troubles vasomoteurs....) avec à l'examen une hypoesthésie thermoalgique et abolition des achilleens .

Cette maladie débute entre 10 et 40 ans, et elle est de transmission autosomique **dominante**.

2- La neuropathie sensitive mutilante de l'enfant : (congénitale) :

elle débute dans l'enfance et se caractérise par une **insensibilité** à la **douleur** .

Les **reflexes** osteo-tendineux sont **abolis** .

Le mode de transmission est autosomique **récessif**

Dr SAHLI.B