

LES NEUROPATHIES HEREDITAIRES

I-Introduction :

Les neuropathies héréditaires représentent un groupe hétérogène de poly neuropathies chroniques.

Les N.H. sont transmises génétiquement.

On peut distinguer :

-Les neuropathies héréditaires sensitivomotrices(N.H.S.N)

-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 et lentement progressive. Le début se fait habituellement dans l'enfance ou l'adolescence L'atteinte des muscles de la loge antéroexterne 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 osteotendineux 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 il est autosomique récessif ou bien lié a 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 formation en bulbe 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.

c-CMT lié à l'X :

La myéline est anormale, les VCN légèrement diminuées et le mode de transmission est lié à l'X.

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 bulbe d'oignon à l'étude de la biopsie.

3- Neuropathie par hypersensibilité des nerfs à la pression ou neuropathie tomaculaire

Il s'agit d'une maladie génétique, familiale, se manifestant par une atteinte focale d'un tronc nerveux, après un traumatisme minime ou une compression prolongée. Cette compression est responsable d'un trouble de la sensibilité et/ou de la force d'un segment de membre. Le mode de transmission est autosomique dominant. La sévérité de l'atteinte est variable. Les signes régressent habituellement mais peuvent réapparaître. Il peut rarement persister une paralysie. Il s'agit habituellement d'une pathologie bénigne. Il n'existe pas de traitement curatif le traitement est symptomatique et préventif: éviter les compressions nerveuses, séances de

kinésithérapie en cas de paralysie, intervention chirurgicale rarement (compression du nerf médian au canal carpien par exemple).

IV-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 achilléens.

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

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

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

Les reflexes ostéo-tendineux sont abolis.

Le mode de transmission est autosomique récessif

Dr SAHLI.B