

NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

Dr I.Boutbiba.

Faculté de Médecine de Constantine

Module de Neurologie

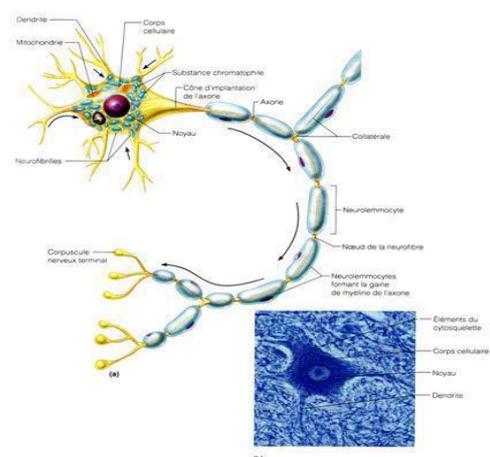
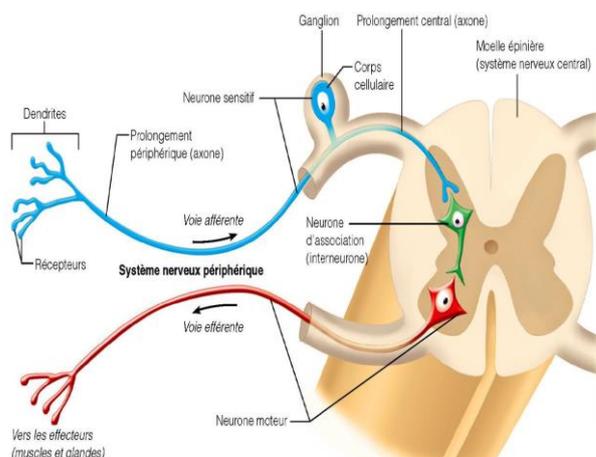
2021-2022

Intérêt de la question

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

1-Introduction

- Une NP : altération des fonctions du SNP.
- Par définition, le SNP comprend les nerfs périphériques des terminaisons nerveuses motrices et sensibles jusqu'aux racines avant leur entrée dans la moelle épinière.
- On y ajoute l'atteinte des corps cellulaires : sensitifs au niveau des ganglions rachidiens postérieurs et moteurs au niveau de la CA de la moelle.
- Le diagnostic de NP repose essentiellement sur la clinique et l'électrophysiologie permettant d'orienter les examens complémentaires utiles à un diagnostic étiologique précis qui conditionne dans la plupart des cas une PEC efficace.



2-Démarche diagnostique

•Confrontation : Tableau clinique + électrophysiologique → Causes potentielles

•Parfois aucune étiologie n'est retenue.

•D'autres fois plusieurs étiologies peuvent rendre compte d'une même symptomatologie clinique.

A/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.

B/ENMG:

•Confirme l'atteinte neurogène périphérique.

•Contribue au diagnostic topographique.

•Précise le mécanisme pathogénique: axonal ou démyélinisant.

•elle peut être :

Axonale :

-Diminution de l'amplitude des potentiels d'action

Démyélinisante :

-Allongement des latences distales

-Diminution des VCN

-Allongement de la latence de l'one F

C/Diagnostic topographique :

A l'issue de cette étape clinique, un diagnostic 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 dans le territoire d'un ou de plusieurs troncs N.

Radiculopathies:

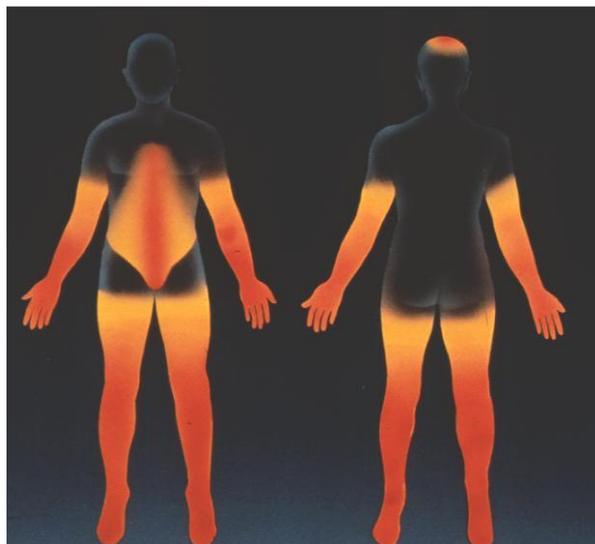
–Signes dans le territoire d'1 ou de plusieurs racines dominés par la douleur.

Plexopathies:

–Atteinte située entre les racines et les troncs N.

Polyradiculoneuropathie:

–Déficit proximodistal symétrique d'installation aiguë (< 1 mois), subaiguë ou chronique (> 2 mois) d'étiologie svnt inflammatoire.



Neuronopathies:

–Ganglionopathies(sensitives): symptomatologie exclusivement sensitive.

–Maladies du motoneurone (motrice pure).

D/Examens complémentaires:

Les examens paracliniques peuvent se classer en trois catégories:

Examens biologiques simples:

- Glycémie, NFS(anémie, macrocytose, hémopathie).
- gammaGT, VGM, transferrine (alcoolisme).
- Transaminases (hépatite).
- Créatinine, Cl créat(IRC pouvant favoriser une intoxication médicamenteuse potentielle).
- Vs, CRP (Sd inflamm, hémopathie maligne).
- TSH (hypothyroïdie).

Examens spécialisés:

–Sérologies virales (VIH, hépatites), bilan immunoet imagerie.

Examens hautement spécialisés:

- biopsie NM et génétique moléculaire.
- Malgré un bilan exhaustif, 15 à 20% des NP (surtaxonales chroniques) restent sans dgétiologique.

3-Diagnostic étiologique :

- Aboutissement d'une enquête clinique et paraclinique.
- On peut aborder les étiologies des NPP selon:
 - Le mode d'installation.
 - La topographie de l'atteinte.
 - Le caractère axonal ou démyélinisant.
 - Les signes systémiques éventuellement associés.

A/Selon le mode d'installation

Aiguës : (moins de 4 semaines)

- Syndrome de Guillain Barré: PRN sensitivomotrice démyélinisante d'évolution ascendante d'origine dysimmunitaire.
- Porphyrie: PRN motrice pure axonale débutant aux membres supérieurs + signes centraux + signes extra neurologiques (abdominaux).
- Vascularites: MNM sensitivomotrices
- Maladie de Lyme: méningoradiculite douloureuse et + rarement MNP, MNM voire att des N craniens.

•**Subaiguës:**

–PRN et Neuropathies motrices multifocales avec bloc de conduction d'origine dysimmunitaire.

–Métaboliques: diabète++++

- «conditionnées par la durée et l'équilibre du diabète»
- Neuropathies longueur-dépendantes
- neuropathies focales et multifocales
- neuropathie végétative.

–Carencielles : pnp axonales sensitives ++ ou SM

- Carence en vitamine B1
- Carence en vitamine B12

-Endocriniennes : thyroïdienne++

- MNP du nerf médian au niveau du canal carpien
- PNP à prédominance sensitive

–Icérénale chronique :

- PNP urémique sensitivomotrice à prédominance sensitive
- Neuropathie focale au canal carpien
- Plexopathies brachiales (en / fistules)

–Toxiques : dose dépendantes et réversibles à l'arrêt du trt en cause.

–Vascularites: MNM axonales.

– Paranéoplasiques: PNP ou MNM axonales

Lèpre : MN axonales simples ou multiples

- Notion de séjour en zone d'endémie
- Incubation longue
- Signes cutanés

•**Chroniques** : (plus de 12 semaines)

Acquises :

-PIDC

-NMMBC

-Métaboliques, carencielles, paranéo,toxiq

Héréditaires

-CMT

-Neuropathies sensibles à la pression

B/Selon la topographie :

Racines :

(Atteinte Mono ou pluriradiculaire)

-Compression

-Infiltration tumorale

-Infection(Lyme)

-Inflammation.

Plexus :

Traumatique/compressive

-Inflammatoire (syndrome de Parsonageet Turner),

-Infiltration tumorale

-Post-radique

-Diabète

Troncs nerveux :

-Polyneuropathie: Dysimmune, métabolique,toxique, héréditaire

-Mononeuropathie multiple: Vascularite, infectieuse (Lyme, Lèpre),infiltration tumorale, inflammatoire (forme multifocale de PIDC), héréditaire ,(neuropathie avec hypersensibilité à la pression)

-Mononeuropathie Compressive, infiltration tumorale, infectieuse (Lyme, Lèpre) , vascularite et inflammatoire

Racines et troncs nerveux :

-Polyradiculoneuropathie:

-Dysimmune(PIDC)

-Infectieuse

-infiltrative

Atteinte du motoneurone :

- Atteinte du motoneurone SLA (atteinte centrale associée),
- syndrome de Kennedy (génétique).
- paranéoplasique (rare)

Ganglionopathies sensitives :

Ganglionopathie (neuropathie sensitive)

- Paranéoplasique,
- toxique (platines)
- Auto-immune (Sjögren)
- héréditaire (symétriques +++)
- idiopathique

C/Selon le type de lésions : (Déteectées par l' ENMG)

Neuronopathie :

- Motoneurone SLA, polio
- Ganglion rachidien postérieur (G)

Neuropathie Démyélinisante :

dysimmunitaires, héréditaires

Neuropathie Axonale:

métaboliques, carencielles, paranéo...

D/Selon des signes systémiques évocateurs:

Peau :

- Purpura : Cryoglobulinémie
- Angiokératose : Fabry
- Dépigmentation : Lèpre

Œil :

- Sècheresse oculaire : GougerotSjögren
- Opacité cornéennes : Fabry ou Amylose (Gelsoline)
- Rétinite pigmentaire : Refsum

4-Neuropathies héréditaires :

A-Définitions :

- 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: 50 % avant 10 ans ,20% entre 10 et 20 ans et 10 % à l'âge 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.

B-Démarche diagnostique :

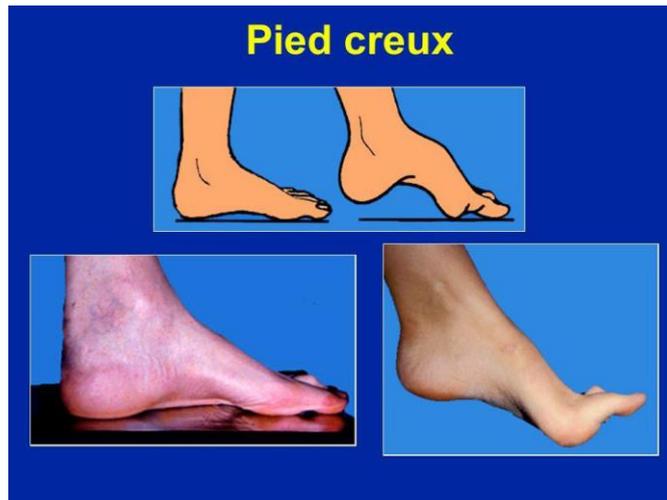
Interrogatoire: notion de

- 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.



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:

Hypoesthésie tactile et douloureuse en gants et en chaussettes.

5-fasciculations:Fréquentes au début = signe de dénervation

6-atteinte du SN autonome : souvent aux membres inf

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

ENMG:

Souvent discordance entre une atteinte électrique sévère et évoluée et une atteinte clinique modérée.

Diagnostic: génétique

Pec: symptomatique et conseil génétique

5-Conclusion

-Les NP présentent une grande diversité des tab cliniques et des mécanismes en cause.

-La démarche dgqdoit être rigoureuse et faire appel à une analyse clinique précise et des examens complémentaires choisis en fctdes hypothèses dgqsoulevées .

-La démarche diagnostique a pour but une prise en charge curative pour les étiologies acquises et un conseil génétique pour les neuropathies héréditaires.