

LES NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

I/- INTRODUCTION :

Le terme de neuropathie périphérique (NP) correspond à l'atteinte de nerfs qui véhiculent les informations vers le cerveau ou la moelle épinière.

Lorsque seul un nerf est atteint, on parle de mononeuropathie et lorsque plusieurs nerfs sont atteints on parle de mononeuropathie multiple ; le terme de polyneuropathie (PNP) correspond à une atteinte des nerfs de façon bilatérale, symétrique et synchrone.

II/- SEMIOLOGIE :

A/- Symptômes :

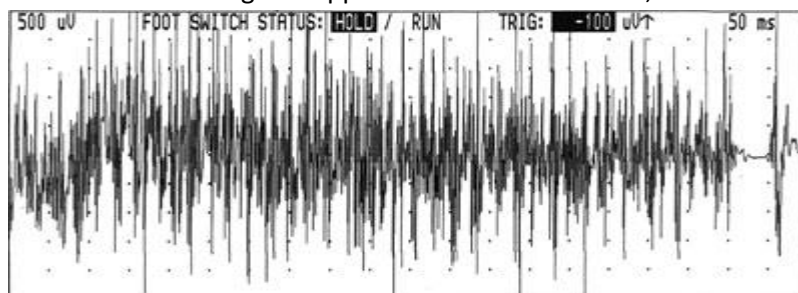
- Faiblesse d'un ou de plusieurs membres : maladresse, gêne, lourdeur ...
- Troubles sensitifs : douleurs à type de décharges électriques ou de brûlures, paresthésies...

B/- Signes cliniques :

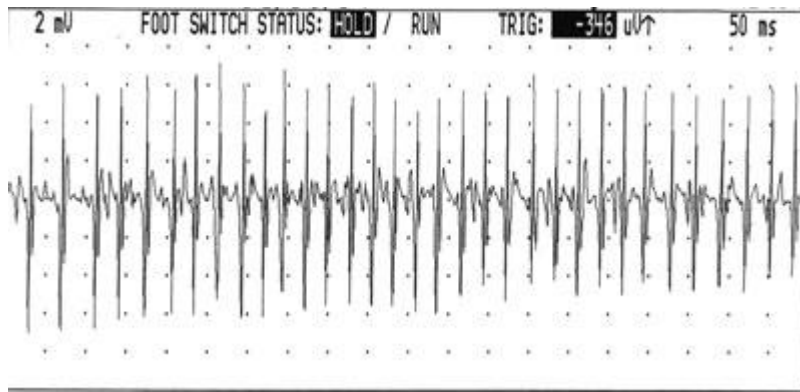
- Déficit moteur le plus souvent distal, hypotonique, d'intensité variable
- Amyotrophie
- Fasciculations
- Abolition ou diminution des reflexes ostéo-tendineux
- Hypo ou anesthésie
- Tb trophiques et signes végétatifs

C/- Examens complémentaires :

- ENMG : tracé neurogène appauvri en unités motrices, diminution des vitesses de conduction



tracé normal



Tracé neurogène

- Etude du LCR : hyperprotéinorachie isolée dans les polyradiculonévrites
- Biopsie nerveuse : confirme le caractère de la NP (axonale ou démyélinisante)

III/- ORIENTATION ETIOLOGIQUE :

Dépend de la topographie des signes, du mode d'installation, du contexte (diabète, prise médicamenteuse, TBC....) et des éléments paracliniques (ENMG) :

- Subaigüe et longueur dépendante : NP toxique, métabolique
- Aigüe et démyélinisante : PRNA
- Chronique avec cas similaires dans la famille : héréditaire

IV/- POLYNEUROPATHIES (PNP) :

Résultent d'une atteinte diffuse et symétrique intéressant les extrémités distales des membres et s'opposent aux mononeuropathies multiples liées à une atteinte successive dans le temps et dans l'espace de plusieurs troncs consécutifs à des mécanismes physiopathologiques différents.

A- PNP métaboliques :

A-1- PNP du diabète : plusieurs formes :

A-1-1- NP sensitive symétrique chronique :

- La plus fréquente, débute aux extrémités des membres inférieurs et se manifeste par des sensations de brûlures ou de fourmillements, parfois des douleurs nocturnes aux mollets.
- Les troubles sensitifs sont souvent associés à des troubles trophiques.
- L'examen neurologique : hypoesthésie distale portant sur les sensibilités vibratoire et thermoalgésique ; les ROT achilléens et parfois les rotuliens sont abolis.
- ENMG : ralentissement modéré des VCN, réduction des amplitudes.
- Les troubles neurologiques régressent lorsque le diabète est bien équilibré.

A-1-2- NP végétative :

S'installe sur une PNP sensitive ou sensitivo-motrice : gastroparésie, diarrhées, tachycardie de repos, hypotension orthostatique, Tb de la sudation, impuissance, Tb vésicaux.

A-1-3- NP focales ou multifocales : paralysie des nerfs crâniens, paralysies tronculaires (radial).

A-1-4- NP motrice amyotrophiante : paralysie et amyotrophie asymétrique et proximale des membres inférieurs.

A-2- PNP de l'insuffisance rénale : rare depuis l'avènement de la dialyse et de la greffe rénale.

B- PNP toxiques et médicamenteuses :

- Fréquentes, ce sont des PNP sensibles parfois douloureuses, le plus souvent axonales.
- Médicaments incriminés : isoniazide, disulfirame, métronidazole, cisplatine, vincristine, amiodarone, taxol, dapsonne, certains antiviraux ...
- Les PNP toxiques dues aux produits industriels et de l'environnement : intoxication au plomb (saturnisme), acrylamide, arsenic, hexacarbones, organophosphorés (insecticides)...

C- PNP nutritionnelles et carenciales :

C-1- NP alcoolique-carencielle :

- Fréquente, représente la forme la plus classique de PNP axonale distale.
- Due à une carence en thiamine (vitamine B1) et à la toxicité directe de l'alcool.
- Au début : crampes et douleurs des mollets, abolition des achilléens contrastant avec la vivacité des rotuliens.
- TRT : Vitamine B1, arrêt de l'intoxication, TRT de la douleur.

C-2- Autres NP par carence en : Vit B6, Vit B12 et folates.

D- PNP des maladies de système :

- Syndrome de Gougerot Sjogren : PNP axonale sensible.
- Lupus érythémateux disséminé : PNP chronique démyélinisante.
- Panartérite noueuse : mononeuropathies multifocales subaiguës.
- Sarcoidose : PNP axonales.

E- PNP des affections hématologiques :

- Rares, le plus souvent dues à une infiltration leucosique des nerfs ou des racines.

F- PNP associées aux dysglobulinémies

- Myélome multiple : NP axonale d'évolution rapide et sévère.
- Myélome condensant et plasmocytome : NP démyélinisante chronique.
- Gammopathie monoclonale bénigne à IgM : NP démyélinisante à prédominance sensible, d'évolution prolongée associée à une ataxie et à un tremblement des extrémités.
- Cryoglobulinémie mixte essentielle, souvent associée à l'hépatite C.

G- PNP associées aux cancers :

- Forme sensible subaiguë de Denny Brown : liée à une atteinte des ganglions postérieurs et souvent associée à la présence d'anticorps anti-Hu dans le sérum.

H- PNP infectieuses :

- La plus fréquente est la lèpre avec atteinte des petites fibres et des fibres amyéliniques avec d'importants troubles trophiques.
- Les autres : diphtérie, PNP zostérienne, PNP terminales du SIDA.

I-PNP de l'amylose :

La NP est d'évolution subaigüe ou chronique, sévère à prédominance sensitive avec Tb végétatifs.

J- PNP héréditaires (CMT ou maladie de Charcot Marie Tooth) :

La plus fréquente des affections neurologiques héréditaires, caractérisée par le développement progressif sur plusieurs années d'une PNP sensitivo-motrice distale avec atrophie péronière et pieds creux.

5- POLYRADICULONEVRITES (PRN) :

5-1- PRN aigue (syndrome de Guillain Barré) :

5-1-1- Généralités :

Le SGB est considéré comme le résultat d'une réponse immunitaire à une agression le plus souvent virale. Il s'observe à tout âge ; précédé dans 2/3 des cas d'un syndrome infectieux viral des voies aériennes supérieures ou digestives (cytomégalo virus, VIH, EBV, campylobacter jejuni).

C'est une **urgence médicale** pouvant engager le pronostic vital.

5-1-2- Clinique :

A/- la forme typique évolue en 03 phases :

- **Phase d'extension (moins de 04 semaines) :** déficit moteur à prédominance proximale, débute aux membres inf, d'évolution ascendante, atteinte des nerfs crâniens, paresthésies, parfois troubles respiratoires imposant l'hospitalisation en réanimation
- **Phase de plateau (qlq jours à qlq semaines) :** paralysie flasque aréflexique, hypotonie axiale, diplégie faciale, atteinte des nerfs bulbaire, Tb sensitifs subjectifs et objectifs, syndrome dysautonomique +++
- **Phase de récupération :** insidieuse, les muscles paralysés en 1^{er} récupérant d'abord ; mortalité (3 à 5%).

B/- Variantes cliniques :

- Syndrome de Miller-Fisher : ophtalmoplégie, ataxie, aréflexie tendineuse.
- Formes motrices pures : absence de troubles sensitifs subjectifs ou objectifs
- Formes purement sensitives : paresthésies distales, aréflexie, absence de déficit moteur
- Pandysautonomie aigue idiopathique
- Formes axonales graves : amyotrophie sévère, Tb sensitifs, évolution mortelle ou laissant des séquelles importantes
- Forme de l'enfant : pas de différence avec celle de l'adulte.

5-1-3- Examens complémentaires :

- ENMG : diminution des VCN, allongement de la latence de l'onde F, allongement des latences distales et blocs de conduction.
- LCR : dissociation albumino-cytologique.

5-1-4- Diagnostic différentiel :

- Compression de la moelle cervicale : signes pyramidaux, niveau sensitif, IRM médullaire
- Poliomyélite antérieure aiguë : pas de Tb sensitifs, réaction cellulaire dans LCR, ENMG (atteinte axonale)
- Porphyrie aiguë intermittente : atteinte multifocale symétrique ou non, les urines foncent à la lumière, douleurs abdominales, notion de prise médicamenteuse (barbituriques), ATCDF.
- Maladie de Lyme : méningoradiculonévrite, érythème migrant, sérologie dans le sang et le LCR confirme le diagnostic.

5-1-5- Traitement :

- Symptomatique : prévention des phlébites et des embolies pulmonaires (héparine), antalgiques, rééducation, soutien psychologique.
- Immunothérapie : échanges plasmatiques ou immunoglobulines en IV.

5-2- Polyradiculonévrites chroniques (PRNC) :

- Les PRNC ou CIDP (chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy) se caractérisent par une NP sensitivo-motrice chronique avec démyélinisation segmentaire et infiltrat inflammatoire d'origine dysimmunitaire.
- Le délai entre le début et le maximum des symptômes est d'au moins 02 mois
- La durée de la phase d'extension est variable : 02 à 06 mois
- Déficit moteur des 04 membres bilatéral et symétrique
- Atteinte des grosses fibres myélinisées : Tb proprioceptifs, ataxie et paresthésies
- Aréflexie aux 04 membres, tremblement distal dans les formes évoluées
- L'atteinte des nerfs crâniens est rare ; les Tb végétatifs sont exceptionnels
- ENMG : Idem que PRNA
- LCR : hyperprotéinorachie, moins de 10 éléments/mm³
- TRT : corticothérapie (1 à 1,5 mg/K/j pdt 3 ou 4 semaines puis une diminution progressive) ; échanges plasmatiques, immunoglobulines en IV ou immunosuppresseurs (Azathioprine, Cyclophosphamide), rééducation fonctionnelle.

6- MONONEUROPATHIES MULTIPLES :

6-1- Clinique :

Le tableau clinique résulte d'une atteinte de plusieurs troncs nerveux, plexus ou racines. Ces lésions se succèdent dans le temps ou surviennent simultanément, entraînant une atteinte franchement asymétrique.

6-2- Etiologies :

- Diabète : aspect rare des NP diabétiques, ces monoNP multiples peuvent intéresser les nerfs crâniens surtout les oculomoteurs ; le mécanisme est probablement vasculaire
- Vascularites : l'atteinte est due à une ischémie nerveuse qu'il s'agisse d'une vascularite nécrosante (PAN, maladie de Churg-Strauss) ou d'autres types de vascularite observées dans des maladies systémiques (lupus, polyarthrite rhumatoïde, sarcoïdose...)
- Etiologies de mécanisme mal élucidé : cryoglobulinémies, maladie de Waldenstrom
- D'origine infiltrative : lymphome, lèpre
- Paralysie tronculaire familiale récidivante.