

LE SYNDROME NEUROGENE

**PRÉSENTÉE PAR
DR MECHERI**

PLAN

- INTRODUCTION
- RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE
- HISTOLOGIE
- SÉMIOLOGIE
- EXAMENS COMPLEMENTAIRES
- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL
- FORMES TOPOGRAPHIQUES
- FORMES ETIOLOGIQUES
- CONCLUSION

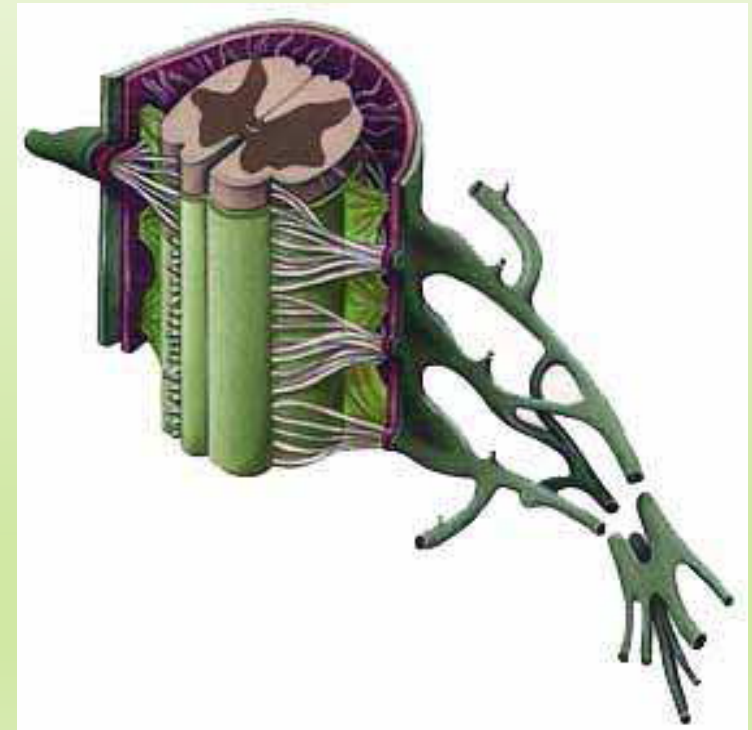
INTRODUCTION

- Ensemble des symptômes et signes cliniques, électriques et histologiques témoignant d'une atteinte du neurone périphérique soit à son origine (corps cellulaire) ou à point quelconque de son trajet : (racine, plexus, tronc nerveux)

RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

Dans le SNP, on distingue:

- Les nerfs rachidiens (31 paires: 8C,12D,5L, 5S,1C) qui résultent de l'union de la racine ant et post de la ME et qui quittent le canal rachidien par le trou de conjugaison.
- Plusieurs paires se regroupent pour donner des plexus de quels naissent les troncs nerveux.
- Les nerfs crâniens (12 paires) destinés à l'extrémité céphalique.

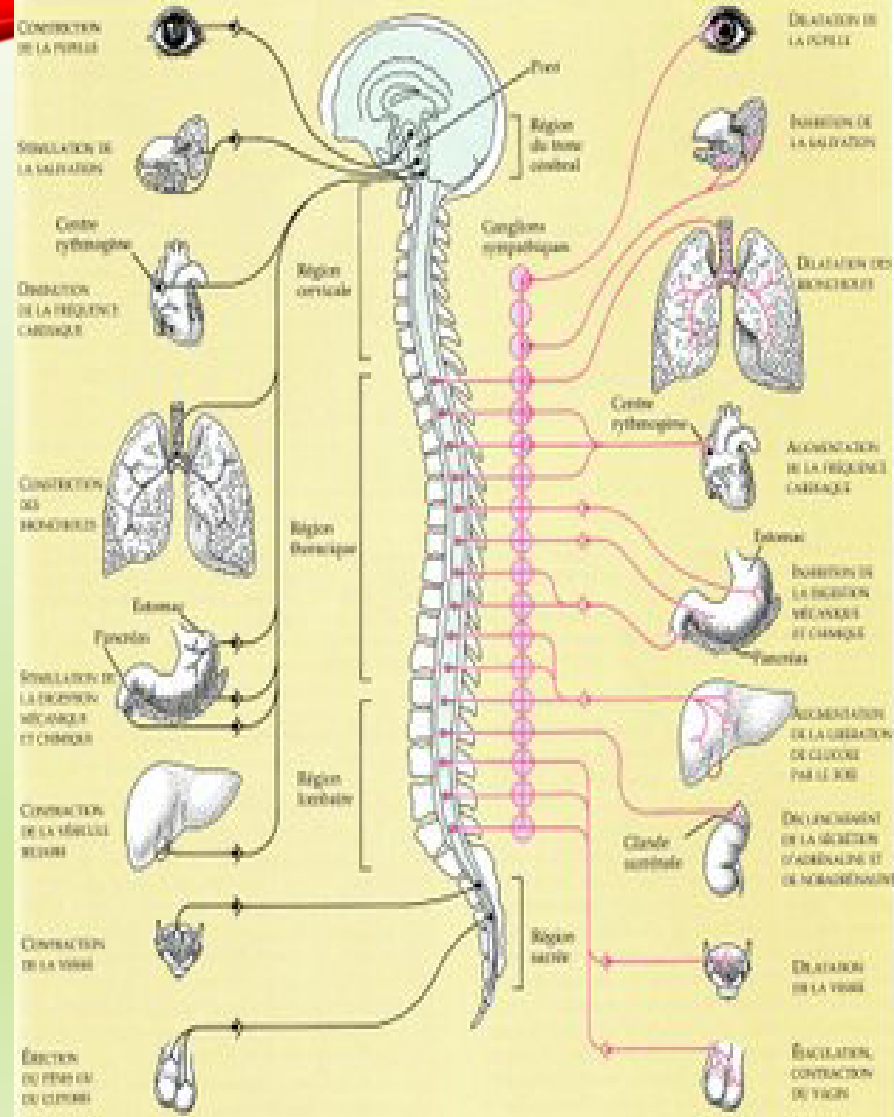


Le SNP comprend :

- **Un neurone moteur** (le corps cellulaire est situé dans les cornes antérieures de la ME ou les noyaux des nerfs crâniens, et l'axone sort par la racine ventrale et va innervé des fibres musculaires)
- **Un neurone sensitif** (le corps cellulaire est situé dans le ganglion rachidien de la racine postérieur, selon leur destinés médullaires on distingue deux groupes de fibres sensitive:
 - Lemniscalses : dont les fibres cheminent dans les cordons postérieurs homolatéraux et véhiculent la sensibilité épicrotique et le sens proprioceptif.
 - Spinothalamiques: les fibres décussent au niveau du métamère médullaire véhiculent de façon controlatérale le tact grossier et la thermo-algie .
- **Un contingent végétatif**, ou autonome

Effets du système nerveux parasympathique

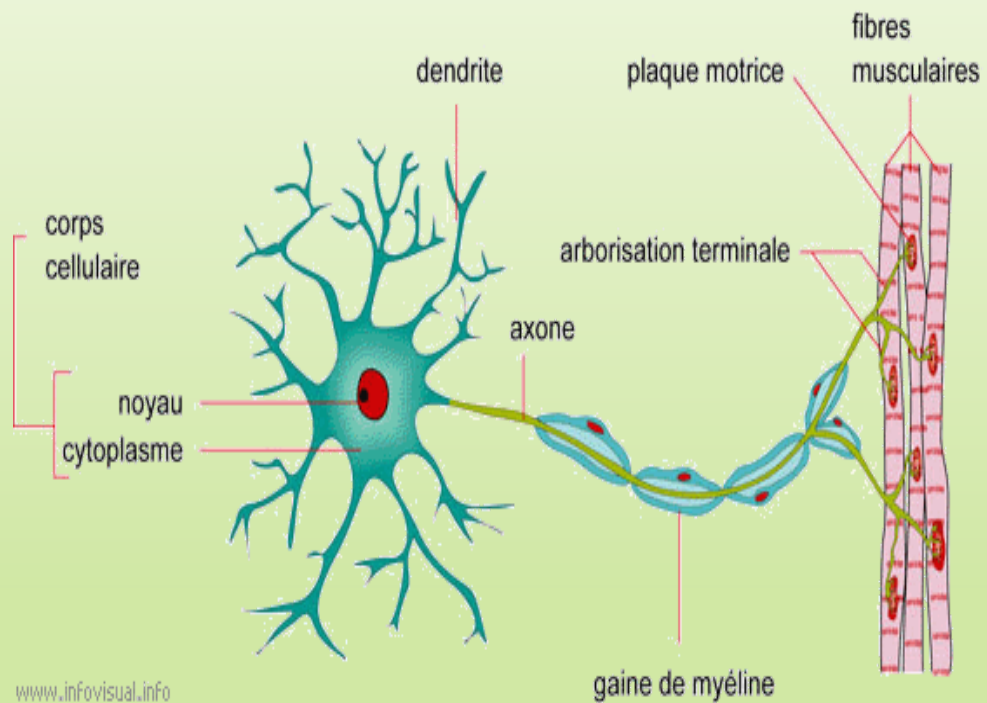
Effets du système nerveux sympathique



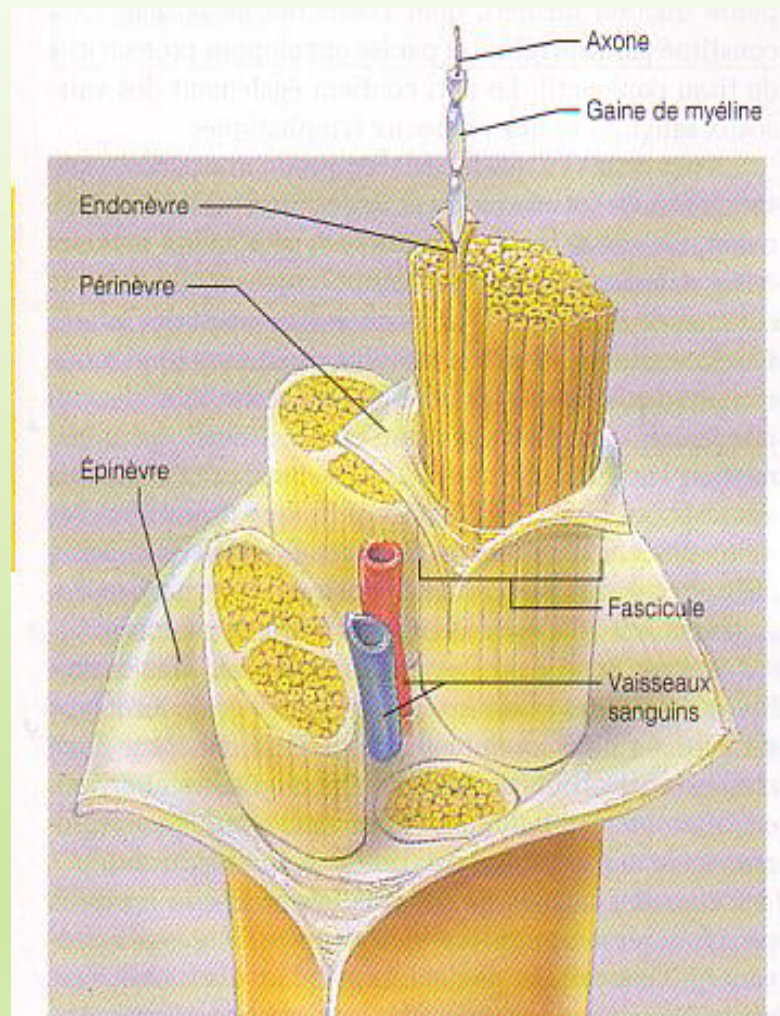
HISTOLOGIE

- Le nerf périphérique est un faisceau des fibres nerveuses entourés d'une enveloppe conjonctive ; chaque fibre est constituée par un axone et une cellule de Schwann (myéline) .
- Deux types de fibres nerveuse :
 - **Myélinisées** : gros calibre; conduction rapide(saltatoire)
 - **Non myélinisées** : petit calibre ; conduction lente.
- L'axone et la cellule de Schwann échangent des nutriments. L'axone joue un rôle trophique sur la gaine de myéline et la gaine a un rôle protecteur sur l'axone. Toute lésion **démyélinisante** donnera donc secondairement des lésions axonales, et toute lésion **axonale** donnera au cours de son évolution des lésions démyélinisantes.

NEURONE



www.infovisual.info



Les atteintes périphériques peuvent résulter de processus pathologiques différents :

- **Atteinte du corps cellulaire** (neuronopathie); il s'agit soit:

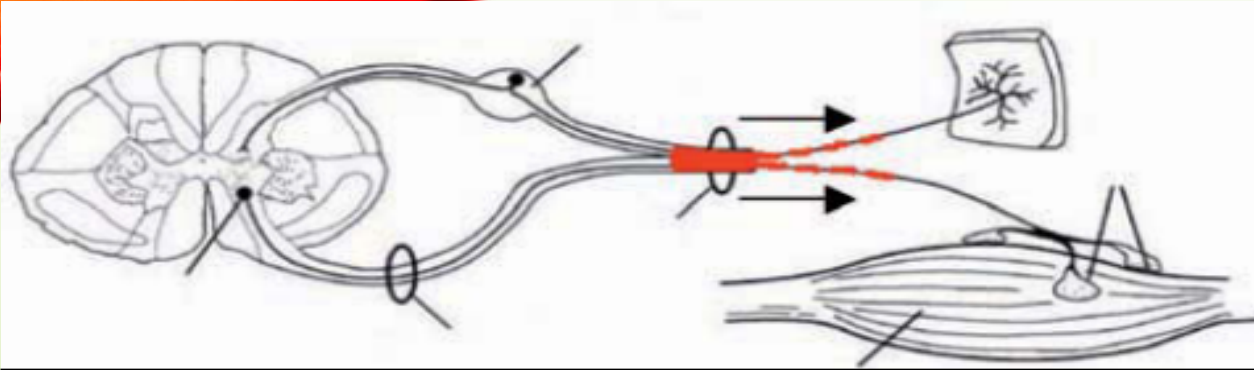
 - d'une atteinte de la corne antérieure (atteinte motrice pure)

 - d'une atteinte du ganglion rachidienne postérieur \equiv gangliopathie (atteinte de la sensibilité ++ sur tous ses modes)

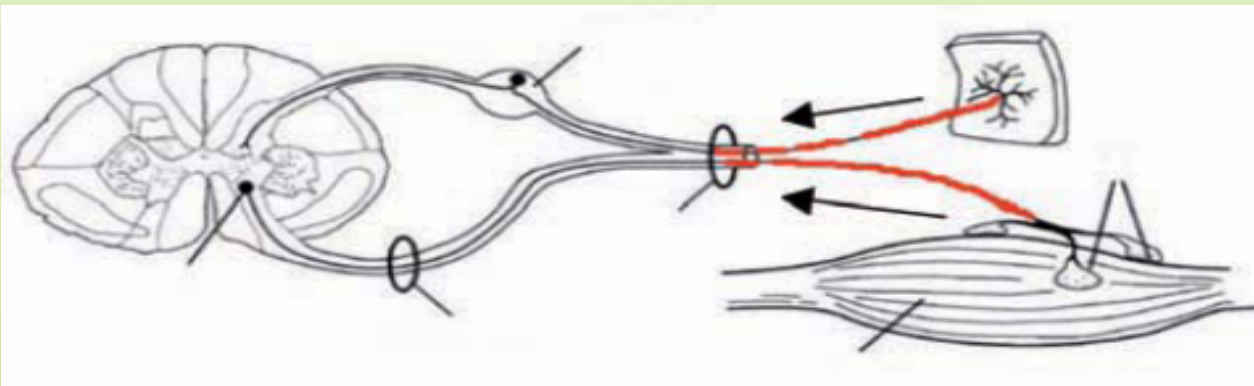
- **Atteinte de l'axone** : lésion d'axone \rightarrow dégénérescence myélinique secondaire

 - **Dégénérescence wallerienne** : suite à une section de l'axone \rightarrow dégénérescence en aval de la section (progression centrifuge) régénérescence lente, incomplète le plus souvent [lésion aiguë traumatique ou vasculaire]

 - **Dégénérescence Dying-back** : la dégénérescence est surtout distale et se fait de façon rétrograde vers le corps cellulaire (progression centripète) [résulte d'un trouble métabolique ou toxique].



Mononeuropathie et dégénérescence
wallérienne distale

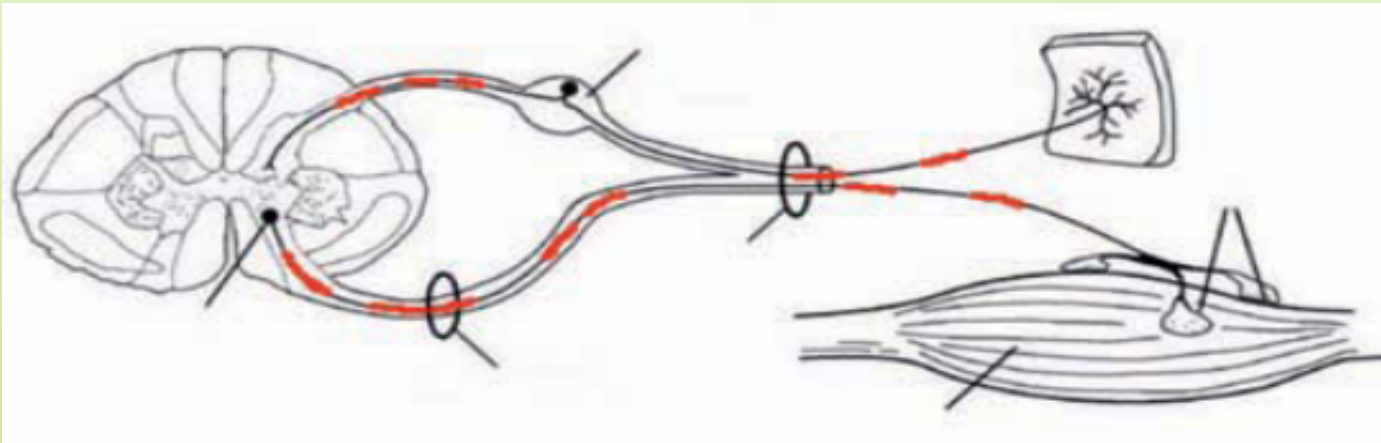


Polyneuropathie ascendante par
dégénérescence rétrograde

- **Atteinte de la myéline**

Primitive : atteinte de la myéline ou des cellules de Schwann sans atteinte axonale résultant d'un processus immuno-allergique ou d'un trouble métabolique.

Secondaire : liées à une atrophie axonale sévère et chronique.



Polyradiculonévrite (lésions de démyélinisation segmentaire des racines et des parties distales)



SÉMIOLOGIE

A – SYMPTÔMES (SIGNES D'APPEL):

1. Faiblesse


- maladresse, gêne, lourdeur ...d'un ou plusieurs membres, traduisant le déficit moteur.

2. Troubles sensitifs divers :

- Douleurs neuropathiques souvent distale (décharges électriques, brûlures)
- Paresthésies (fourmillements, picotements) sensibilité profonde.
- Dysesthésie : groupe toute les modifications de la perception objective autre que l'hypoesthésie et l'anesthésie

3. Crampes :

Fréquentes dans les polyneuropathies



B - SIGNES CLINIQUES

1. DÉFICIT MOTEUR

- Topographie variable (Diffus ou localisé) mais le plus souvent à prédominance distale.
- Complet : affectant à la fois la motricité volontaire, automatique et réflexe.
- Hypotonique : Il s'agit de paralysie flasque de passivité et de l'extensibilité.
- Intensité variable, qu'il est possible de coter, muscle par muscle (testing):
 - o 5 force normale
 - o 4 mouvement possible contre résistance
 - o 3 mouvement possible contre la pesanteur
 - o 2 mouvement possible si la gravité est éliminée
 - o 1 trace de contraction musculaire
 - o 0 aucune contraction musculaire visible

2. AMYOTROPHIE

- Signe majeur mais habituellement absent au début de l'atteinte (retardée de 3 semaines par rapport à la lésion nerveuse en cas d'atteinte aiguë).
- Due à la dénervation musculaire.
- Sa répartition est schématiquement identique à celle de la paralysie (souvent distale)
-
- Reste discret dans les neuropathies démyélinisantes.

3. FASCICULATIONS

- Contractions musculaires très brèves, superficielles, localisées à une partie d'un muscle, ne déplaçant pas le segment de membre, bien visibles à jour frisant, survenant spontanément ou après percussion du muscle.
- Elles sont secondaire à la **réinnervation des fibres** précédemment dénervées par le processus pathologique
- Grande valeur séméiologique (quasi pathognomonique) mais très inconstantes surtout présentes lors de l'atteinte des neurones des cornes antérieures de la moelle.

4. ABOLITION OU DIMINUTION DES RÉFLEXES OSTÉO - TENDINEUX

- C'est, avec l'amyotrophie, le meilleur signe clinique du syndrome.
- Inconstante, notamment quand le tronc nerveux ou la racine atteints n'est pas impliqué dans un arc réflexe cliniquement accessible.
- Une abolition isolée des réflexes peut-être physiologique.
- Réponse idiomusculaire: Présente.

5. DÉFICIT SENSITIF

Hypoesthésie:

- Déficit de la sensibilité thermo-algique (froid, chaud, piquêre) par atteinte des petites fibres myéliniques et des fibres amyéliniques.
- Déficit de la sensibilité au tact superficiel et de la sensibilité profonde (sens de position du gros orteil, perception des vibrations du diapason) par atteinte des grosses fibres myéliniques.
- Le déficit sensitif manque lors des atteintes électives de la corne antérieure de la moelle.

Ataxie : reflète une atteinte de la sensibilité profonde se caractérise par : élargissement du polygone de sustentation au repos aggravée par la fermeture des yeux, signe de Romberg non latéralisé, marche talonnante, main instable ataxique lors de l'épreuve de aggravés par fermeture des yeux;

6. TROUBLES TROPHIQUES ET SIGNES VÉGÉTATIFS

- Peau sèche, amincie, dépilée, troubles vaso-moteurs
- Maux perforants plantaires, rétractions tendineuses, pieds creux, rarement arthropathies.
- **Signes de dysautonomie** (dans certaines neuropathies touchant le système nerveux végétatif -autonome) :
 - o hypotension orthostatique
 - o impuissance
 - o troubles vésicaux



EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

1. **Electroneuromyographie** : Son but est de :

- Confirmer l'existence d'un syndrome neurogène
- Précise le type et le mécanisme physiopathologique
- Préciser la topographie de l'atteinte
- Orienter l'étiologie
- Établie un pronostic évolutif (potentiels de dénervation ,ondes lentes positifs)

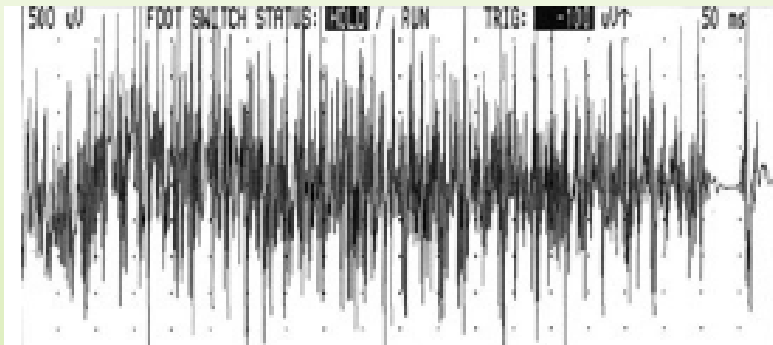
Électromyogramme (détection) : le tracé neurogène

- **Au repos** : activité spontanée possible
- **Lors de la contraction**: Diminution du nombre d'unités motrices mises en jeu lors d'une contraction musculaire avec augmentation compensatrice du recrutement temporel des unités motrices restantes : C'est un tracé pauvre de type simple et accéléré

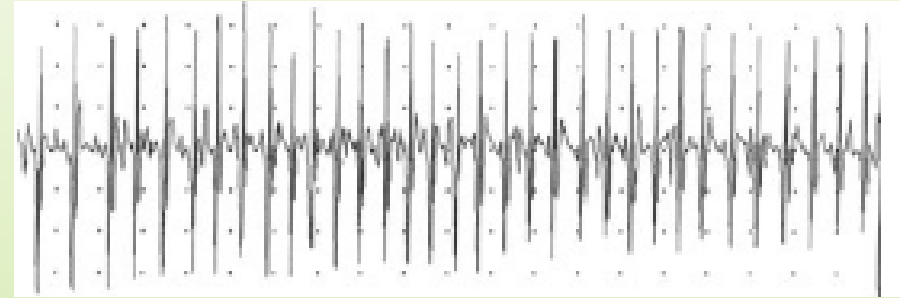
Quadriceps droit (Dr. Ant.) (AV)



Fig. 7.7. Tracé neurogène de dénervation chronique : potentiel polyphasique se répétant à une fréquence élevée (sommation temporelle).



Traces normal interférentiel



Detection à l'effort

Mesure de la conduction nerveuse (examen de stimulodétection)

- Diminution de l'amplitude des potentiels moteurs et/ou sensitifs (**att axonale**)
- Ralentissement des vitesses de conduction et allongement des latences distales (**att démyélinisante**)

2. La biopsie musculaire

Non indiquée pour confirmer le Dg sauf dans certains cas, elle montre typiquement une atrophie fasciculaire (certains fascicules sont faits de fibres atrophiées, d'autres sont normaux).

3. Les autres examens complémentaires

sont prescrits pour orienter l'étiologie (étude des causes).

- **PL:** intérêt étiologie mais parfois diagnostic topographique surtout dans le syndrome de Guillain Barré à la recherche d'une dissociation albumino-cytologique
- **VS,CRP:** synd inflammatoire, dosage vit B12 , sérologies.....

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

1. Syndrome myogène

- Déficit moteur et amyotrophie sont communs au syndrome myogène et au syndrome neurogène périphérique. En faveur du syndrome neurogène :
- l'aréflexie ostéo-tendineuse
- les symptômes et déficits sensitifs
- les fasciculations
- Mais, ces éléments peuvent manquer et le Dgc est parfois difficile.

2. Atteintes du système nerveux central

- Syndrome pyramidal localisé à un membre
- A la phase aiguë de l'atteinte pyramidale, le déficit moteur peut être aréflexique (et risque d'être pris pour un syndrome neurogène).
- Après quelques semaines, les ROT deviennent vifs, diffusés et il n'y a pas d'amyotrophie.
- Une lésion médullaire débutante peut être prise pour une polyneuropathie (cf. infra) surtout si elle atteint les cordons sensitifs postérieurs. Mais, les ROT sont habituellement vifs ou, au moins, non diminués.

FORMES TOPOGRAPHIQUES

1. La plupart des syndromes neurogènes périphériques (SdNP) sont à la fois **moteurs et sensitifs**
2. **Atteintes purement motrices :**
 - L'exemple type est le syndrome de la corne antérieure de la moelle : déficit moteur, amyotrophie, fasciculations (+++), sans aucun déficit sensitif .
3. **Atteintes purement sensitives :**
 - L'exemple type est l'atteinte isolée du ganglion spinal (lors du zona par exemple).



FORMES ETIOLOGIQUES

Tableau III. Principales causes de polyneuropathies acquises

Métaboliques	Diabète. Autres : insuffisance rénale chronique, hypothyroïdie, acromégalie.
Nutritionnelles	Alcool. Carences vitaminiques (B1, B6, B12, PP, folates). Malabsorption, malnutrition.
Maladies systémiques	LED. Sarcoidose. Goujerot-Sjögren. Autres collagénoses : syndrome de Sharp, sclérodermie...
Dysglobulinémies	Myélome multiple, Waldenström. Gammopathies monoclonales bénignes (surtout IgM). POEMS : myélome ostéocondensant ou plasmocytome solitaire avec : polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale, atteinte cutanée (Skin). Cryoglobulinémies. ⇒ IEP +++. ⇒ Activité anti MAG (<i>myelin associated glycoprotein</i>).
Infectieuses	VIH (<i>voir tableau n° IV</i>). Hépatite C (cryoglobuline II). Autres : Lyme, HTLV I, MNI, diphtérie...
Paranéoplasiques	Sensitive Denny-Brown, ataxiante, Ac anti-Hu (+++) (cancers pulmonaires à petites cellules), Sensitivo-motrice (Wyburn-Mason). Neuronopathie motrice subaiguë (Hodgkin).
Amylose	Primitive ou associée à une dysglobulinémie. Héréditaire : forme portugaise (AD, mutation du gène de la transthyrétine). – rechercher une atteinte cardiaque, rénale, digestive associée.
Causes toxiques	Médicamenteuses (<i>voir tableau n° V</i>). Métaux et toxiques industriels (<i>voir tableau n° VI</i>).
Causes héréditaires	<i>Tableau VIII.</i>

CONCLUSION

- Déficit moteur (topographie variable mais le plus souvent distale)
- Amyotrophie (souvent différée)
- Fasciculations (inconstantes)
- Aréflexie ostéo-tendineuse
- Troubles sensitifs « subjectifs » (douleurs, paresthésies) et « objectifs » : hypo ou anesthésie
- Troubles végétatifs possibles
- EMG : tracé neurogène : pauvre et accéléré