

Item94-Neuropathies périphériques.

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique. - Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique (SLA).		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- - Photocopié national: Système nerveux périphérique	- Atteinte axonale / démyélinisante - Syndrome neurogène périphérique - PN: progressive / symétrique / distale - MN: aiguë / asymétrique / systématisée - Recherche hypotension orthostatique - Axonopathie: tracé simple accéléré - Myélinopathie: vitesses ↓ / blocs - Biopsie si vascularite / amylose	- Diagnostic: 4 parties - Prise médicamenteuse - Alcool / diabète - Sérologie VIH

Généralités

Définitions

- **Neuropathie périphérique (NP)**
 - = atteinte d'un nerf périphérique; responsable d'un syndrome neurogène périphérique
 - **On distingue**
 - **Les NP focales:** syndromes canaux et radiculopathies [Radiculalgie et syndrome canalaire](#).
 - **Les NP diffuses:** polyneuropathies et mononeuropathies multiples (cf infra)
- **Polyneuropathie (= polynévrite)**
 - = atteinte simultanée et symétrique de plusieurs nerfs périphériques
 - Polyradiculonévrite: si atteinte nerf périphérique + racine
- **Mononeuropathie multiple (= multinévrite)**
 - = succession d'atteintes isolées et asymétriques de nerfs périphériques
 - !! syndromes canaux et radiculopathies sont des mononeuropathies non multiples

Physiopathologie

- **2 mécanismes histo-pathologiques possibles**
 - **Atteinte axonale** (axonopathie) = dégénération axonale par interruption en amont
 - **Atteinte démyélinisante** (myélinopathie) = démyélinisation segmentaire primitive

Classification

- **Selon l'atteinte topographique**
 - Polyneuropathie (polynévrite) / polyradiculonévrite
 - Mononeuropathie multiple (multinévrite) / mononeuropathie
 - Méningo-radiculite = méningite + polyradiculite (maladie de Lyme ++)
- **Selon l'atteinte histologique**
 - Neuropathie axonale si atteinte axonale
 - Neuropathie démyélinisante si atteinte démyélinisante
- **Selon l'atteinte clinique**
 - Neuropathie motrice / sensitive / végétative

De façon générale, 4 éléments dans tout diagnostic de NP +++

- **Diagnostic positif:** syndrome neurogène périphérique (clinique)
- **Diagnostic syndromique:** polyneuropathie ou mononeuropathie (anamnèse / topographie)
- **Diagnostic histologique:** axonopathie ou myélinopathie (ENMG)
- **Diagnostic étiologique:** diabète / éthylisme / vascularite...

Etiologies

Polyneuropathies

- **Alcool**-carentielle (vitamine B1): 1ère étiologie en France
- **Diabète** (atteinte axonale ++)
- **Médicaments** (INH-EMB / chimiothérapies / anti-rétroviraux, etc)
- Insuffisance rénale terminale (IRC)
- Hypothyroïdie
- Amylose (AL ou plus rare = forme familiale: portugais)
- Toxiques: plomb (saturnisme) / pesticides
- **Autres**: héréditaire (Charcot-Marie-Tooth) / paranéoplasique (Denny-Brown), etc.

Mononeuropathies multiples

- **Diabète**
- Vascularites: **PAN** ++ / cryoglobulinémie / Wegener-C&S
- Connectivites: LED / PR
- Infections: VIH / VHB / VHC
- **Amylose** (AL / forme familiale)
- Dysglobulinémie: MGUS / myélome / Waldertström
- **Autres**: lèpre (dans PVD), CMT, etc.

Diagnostic

Examen clinique

- **Diagnostic positif = syndrome neurogène périphérique**
 - = traduit toute atteinte d'un nerf périphérique; association variable de:
 - **Signes moteurs**
 - Diminution ou **abolition des ROT** (par interruption de l'arc réflexe)
 - Déficit moteur +++ : cotation de la force musculaire 0-5
 - Amyotrophie progressive (par dénervation = si axonopathie)
 - Crampes et fasciculations
 - **Signes sensitifs**
 - Paresthésies: picotement / fourmillement / engourdissement
 - Dysesthésies: douleur lors d'un contact non douloureux (ex: vêtements, draps..)
 - Troubles de la sensibilité superficielle: hypoesthésie de contact
 - Troubles de la sensibilité thermo-algique
 - Troubles de la sensibilité profonde: ataxie (Romberg), pallesthésie
 - **Signes végétatifs**
 - **Hypotension orthostatique** (avec bradycardie paradoxale) (**A savoir !**)
 - Troubles de la sudation: hypersudation ou anhydropse
 - Dysfonction urinaire (incontinence, SF urinaires)
 - Dysfonction digestive (diarrhée motrice, constipation..)
 - Dysfonction érectile
- **Diagnostic syndromique**
 - **Polyneuropathies**
 - **Installation**
 - **Progressive**: subaiguë à chronique
 - **Topologie**
 - Bilatérale et **symétrique**
 - A prédominance **distale** +++ (« longueur dépendante »)
 - Signes sensitifs « en chaussette » / « steppage » bilatéral
 - **Mononeuropathies multiples**
 - **Installation**
 - **Rapide**: aiguë (quelques semaines)
 - **Topologie**
 - Atteintes successives / **asymétrique** / **asynchrone**
 - **Systématisation** dans le territoire d'un ou plusieurs n. périphériques
 - **Cas particuliers**
 - **Méningo-radculite Zoonoses. Autres pathologies d'inoculation.**
 - Installation progressive / rechercher un érythème migrant +++ (Lyme)
 - Atteinte sensitive prédominante (douleur) +/- atteinte radculaire
 - **Polyradiculonévrite aiguë (Guillain-Barré) Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)**
 - Installation aiguë / recherche infection virale récente

- Atteinte diffuse / symétrique / ascendante démyélinisante
- Diagnostic étiologique
 - Neuropathie alcoolo-carentielle
 - = polyneuropathie / sensitivo-motrice / atteinte axonale / chronique
 - Evolution
 - Installation lentement progressive
 - Débute à la partie distale des membres
 - puis progression ascendante symétrique
 - avec **toujours** déficits aux membres inférieurs > supérieurs
 - Examen physique
 - Signes sensitifs
 - Paresthésies et douleurs (brûlures) aux pieds
 - Hypoesthésie en chaussette
 - Signes moteurs
 - abolition précoce des ROT achilléens (L4)
 - steppage à la marche
 - ENMG = **axonopathie** (cf infra)
 - Neuropathie diabétique Diabète sucré de types 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.
 - Polyneuropathie diabétique
 - Installation lentement progressive / diabète ancien et mal équilibré +++
 - Atteinte sensitive >> motrice
 - Partie distale des membres inférieurs ++
 - Paresthésie / allodynie / hypoesthésie / proprioception
 - Abolition des ROT / Mal perforant plantaire si forme avancée
 - Atteinte végétative
 - Rechercher une **hypotension orthostatique** (A savoir !)
 - signes urologiques: SF urinaires / dysfonction érectile
 - signes digestifs: diarrhée motrice / gastroparésie
 - Mononeuropathie multiple diabétique
 - Installation rapide / asymétrique / asynchrone
 - Déficit moteur: m proximal des MI = cuisse +++
 - Amyotrophie précoce + douleurs fréquentes
 - ENMG = **axonopathie** (cf infra)
 - Neuropathies toxiques / médicamenteuses
 - = polyneuropathie symétrique / motrice ++ / subaiguë: post-intox
 - Rechercher une prise **médicamenteuse** (A savoir !)
 - Rechercher exposition professionnelle à un **toxique** (plomb/insecticides...)
 - Atteinte motrice prédominante / début distale / MS ++
 - Neuropathies liées au VIH (A savoir !)
 - !! Peut donner tout type de neuropathie périphérique
 - Polyradiculonévrite type Guillain-Barré: primo-infection ++
 - Polyneuropathie sensitivo-motrices chroniques: fréquentes

Examens complémentaires

- Pour diagnostic positif et histologique = électroneuromyogramme (ENMG = EMG)
 - Indications (!!)
 - !! » l'électromyogramme n'est pas recommandé en 1ère intention »
 - Seulement si discordance entre clinique (évolution ++) et étiologie supposée
 - En pratique: pas nécessaire si étiologie évidente (diabète ou alcool); à faire sinon
 - Si neuropathie axonale
 - Détection +++
 - Au repos
 - Présence de potentiels de fibrillation ou de dénervation
 - = **SdG**: axonopathie sévère (signes de dénervation musculaire)
 - A la contraction
 - ↓ des amplitudes et ↑ compensatrice du recrutement temporel
 - = tracé de type « simple accéléré »
 - Stimulo-détection
 - Diminution des amplitudes des potentiels moteurs et sensitifs
 - Pas de modification des vitesses de conduction (distales ou proximales)
 - Si neuropathie démyélinisante (rare ++)
 - Détection
 - Au repos: normal (pas d'activité)
 - A la contraction: normal le plus / parfois dispersion temporelle

- **Stimulo-détection +++**
 - Ralentissement des vitesses de conduction
 - Allongement des latences distales (= atteinte distale)
 - +/- allongement des latences tardives F et H (= atteinte proximale)
 - → réalisent des blocs de conduction (= rapport A2/A1 < 80%)
- **Pour diagnostic étiologique**
 - **Bilan biologique**
 - **En 1ère intention (! !)**
 - **Glycémie** à jeun (cf diabète)
 - GGT-VGM (cf alcool)
 - **Créatinine**-ionogramme (cf IRC)
 - Transaminases (cf hépatites)
 - **TSH** (cf hypothyroïdie)
 - NFS-plaquettes / CRP-**VS** (cf amylose)
 - +/- selon orientation étiologique
 - Bilan auto-immun: AAN / ANCA / FR
 - Bilan infectieux: sérologies **VIH** / VZV / CMV / VHB-VHC
 - Bilan métabolique: dosages vitaminiques (vitamine B1)
 - Pour amylose: EPP / biopsie des glandes salivaires
 - **Ponction lombaire et analyse du LCR**
 - En cas de suspicion de méningo-radculite ou SGB
 - Lyme: aspect de méningite lymphocytaire
 - SGB et diabète = dissociation albumino-cytologique
 - **Biopsie neuro-musculaire**
 - Surtout en cas de suspicion de vascularite (PAN +++)[Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.](#)
 - Confirmation histologique = nécrose fibrinoïde + analyse infiltrat inflammatoire

Sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Généralités

- Maladie neuro-dégénérative touchant les motoneurons (centraux et périphériques = corticaux et spinaux)
- Maladie rare: 4500 à 6000 cas en France / âge moyen = 55ans / H > F: x2

Diagnostic

- **Clinique:** atteinte du:
 - **MN central:** ROT vifs / déficit moteur / signes pseudo-bulbaires (déglutition ++)
 - **MN périphérique:** déficit moteur / fasciculations et crampes / !! pas de déficit sensitif
 - **Atteinte cognitive dans 20 à 50% des cas :** syndrome frontal, démence fronto-temporale
- **Paraclinique**
 - **ENMG +++ :** axonopathie avec dénervation / pas de démyélinisation / atteinte motrice pure
 - **Génétique (15% des cas) :** étude possible seulement si ≥ 2 cas familiaux / consentement (**A savoir !**)

Evolution

- Invariablement fatale: moyenne de survie = 48 mois (de 6 mois à 15 ans)
- Evolution vers grabatisation / C° d'inhalation / C° respiratoires ++

Traitement

- **Prise en charge:** pluri-disciplinaire et globale (neuro / MPR / pneumo / psy, etc)
- **Traitement spécifique: riluzole** (le seul à avoir l'AMM) / dès que diagnostic / augmentation survie de 6 mois
- **Rééducation ++ :** kinésithérapie / orthophonie / ergothérapie
- **Fin de vie:** discuter nutrition / ventilation mécanique avec patient / famille

Synthèse pour questions fermées

Dans les neuropathies périphériques, quels sont les 2 mécanismes histo-pathologiques possibles ?

- Atteinte axonale (axonopathie)
- Atteinte démyélinisante (myélinopathie)

(exemple d'une question qui paraît difficile mais qui est accessible à l'ensemble des étudiants ...)

Quelles sont les 2 principales étiologies des poly neuropathies ?

- Alcool-carentielle
- Diabète

Quel est le bilan de 1ère intention d'une neuropathie périphérique ?

- Glycémie à jeun
- GGT-transaminases
- Créatinine-ionogramme
- TSH
- NFS-plaquettes (VGM)
- CRP-VS