

Chapitre 7.2 : Neuropathies périphériques

Diagnostic :

- **Signes moteurs** : parésie/paralyse, amyotrophie, fasciculations, crampes, diminution/abolition des ROT
- **Signes sensitifs** : paresthésies, dysesthésies, douleurs (radiculaire, tronculaire)
- **Signes neuro-végétatifs** : signes vasomoteurs, troubles trophiques et des phanères, HTO, impuissance, troubles digestifs, incontinence urinaire
- +/- signe de Tinel

Examens complémentaires : ENMG, LCS, biopsie neuromusculaire

Diagnostic différentiel : paralysie centrale, SLA, atteintes myogènes

Polyneuropathies axonales longueur-dépendantes

Clinique :

- Troubles sensitifs : paresthésies, dysesthésies, brûlure distales des MI, permanentes, troubles de la sensibilité profonde (ataxie)
- Troubles moteurs : difficultés à la marche, fatigabilité anormale puis steppage. Epargne muscles respiratoires et nerfs crâniens
- Troubles végétatifs : HTO, troubles vésico-génito-sphinctériens, troubles digestifs

Atteinte symétrique à prédominance distale, abolition ROT achilléens

Neuropathie diabétique :

-5-60%, 5-10 ans après début du diabète

-Facteurs vasculaires, métaboliques, immunologiques

- Polyneuropathie sensitivo-motrice distale :

- La + frqte, diabète depuis 5 ans, début lent et progressif
- Paresthésies des pieds, aréflexie achilléenne, hypoesthésie thermo-algique en chaussettes, douleurs (constriction, broiement)
- Formes évoluées : manifestations dysautonomiques

- Neuropathies motrices proximales (amyotrophie diabétique) :

- Subaiguë
- Faiblesse musculaire, amyotrophie des racines des MI asymétrique (psoas, quadriceps, adducteurs, muscles post de cuisse), douleurs, diminution/abolition des ROT, pas de déficit sensitif

- Neuropathies focales et multifocales :

- Atteinte nerfs crâniens (oculomoteur, facial), atteintes des membres (++) ulnaire, médian, fibulaire commun)
- Atteinte nerf fémoral : douleurs (écrasement), recrudescence nocturne, déficit quadricipital amyotrophiant, abolition ROT rotulien, déficit sensitif

- Neuropathies du tronc :

- Douleurs poitrine/abdomen topographie tronculaire

Traitement : équilibre diabète, contrôle douleur, traitement HTO

Causes médicamenteuses et toxiques :

- Polyneuropathies sensitives douloureuses
- Cytostatiques, thalidomide, izoniazide, nitrofurantoïne, anti-rétroviraux, disulfirame, chloroquine, métronidazole, amiodarone, benzène (toxique)
- ENMG

Polyneuropathie toxique alcoolique :

- 10% des alcooliques chroniques
- Prédominance motrice si déficit B1, sinon prédominance sensitive
- Fourmillements, crampes nocturnes des mollets, faiblesse motrice (marche) puis douleurs en étau, hyperpathie, brûlures
- Troubles cutanés, trophiques, hypoesthésie symétrique en chaussettes, aréflexie achilléenne, amyotrophie et déficit moteur de loge antéro-externe de jambe

Amylose primitive (ou secondaire :

- gammopathie) :
- Initialement déficit sensibilité thermo-algique, douleurs puis extension aux MS/tronc avec signes dysautonomiques
- Diagnostic : contexte familial, mise en évidence substance amyloïde, test génétique

Autres causes :

- Vascularite, causes infectieuses, dysthyroïdies

	<p>-ENMG : anomalies axonales précoces</p> <p>-Traitement : administration parentérale de B1, régime riche en protéines. Si douleurs importantes : tricycliques et/ou anti-épileptiques</p> <p>-Autres formes : polyneuropathie aigue, forme ulcéro-mutilante, formes végétatives</p>		
--	---	--	--

Principales polyneuropathies démyélinisantes	Neuronopathies sensitives
---	----------------------------------

Neuropathie à IgM monoclonale à activité anti-MAG :	Neuronopathies sensitives
<p>→ >50ans</p> <p>→ Ataxiante + tremblement des mains, peu de déficit moteur au début, lentement progressive</p> <p>→ ENMG : polyneuropathie démyélinisante à prédominance distale</p> <p>→ Biologie : pic IgM monoclonal <10g /L, présence d'Ac anti-MAG</p> <p><u>Neuropathies héréditaires :</u></p> <p>→ Polyneuropathies démyélinisantes de CMT : atrophie fibulaire, pieds creux, atteinte sensitivo-motrice</p>	<p>↔ Dégénérescence des neurones sensitifs dans racine post des nerfs sensitifs</p> <ul style="list-style-type: none"> → Manifestations exclusivement sensitives → Atteinte asymétrique, non systématisée, concerne 4 membres voire face → Ataxie → Aréflexie diffuse → Mécanisme dysimmunitaire <p><u>Diagnostic :</u> ENMG, LCS (protéinorachie <1g/L, augmentation nombre cellules), Ac anti-Hu</p> <p><u>Causes :</u> cancer du poumon à petites cellules, syndrome de Gougerot-Sjögren, origine dysimmunitaire, origine toxique (sels de platine)</p>

Mononeuropathies multiples	Neuropathies motrices à blocs de conduction persistants
-----------------------------------	--

Mononeuropathies multiples	Neuropathies motrices à blocs de conduction persistants
<ul style="list-style-type: none"> → Un ou plusieurs territoires de troncs nerveux → Douleurs, paresthésies, brûlures, déficit sensitif puis moteur vers amyotrophie → Evolution extensive, confluyente → Atteinte des nerfs des membres ++ (+/- nerfs crâniens) → Maladies de système : fièvre, amaigrissement, arthralgies, myalgies, signes cutanés → Biopsie neuromusculaire ++, ENMG, biologie → <u>Causes :</u> vascularite (périartérite noueuse, vascularite à ANCA, cryoglobulinémie essentielle, cryoglobulinémie en rapport avec VHC, lupus systémique, VIH, PR, vascularite satellite de cancer) diabète, lèpre → <u>Traitement :</u> corticoïdes et immunosuppresseurs 	<ul style="list-style-type: none"> → Homme <50 ans, début asymétrique (MS ++, nerf radial ++) → Déficit moteur, fasciculations, amyotrophie → <u>Diagnostic :</u> ENMG (blocs de conduction) → <u>Biologie :</u> Ac anti-GM1 (IgM) → <u>Traitement :</u> Ig polyvalentes intraveineuses → <u>Diagnostic différentiel :</u> SLA

Sclérose latérale amyotrophique (Maladie de Charcot)

- Atteinte motoneurone central et motoneurone périphérique
- Paralyse des muscles striés mais respect de la musculature lisse et de la sensibilité
- 2 formes cliniques :
 - **Forme bulbaire** (25-30%) : dysarthrie, dysphonie, troubles de la déglutition, atrophie linguale
 - **Forme spinale** : déficit moteur pur, unilatérale et distal d'un membre (début)
- 20% des patients SLA développent troubles cognitifs (troubles du comportement, langage, changements de personnalité). Pas de troubles mnésiques
- 10% des SLA ont début inhabituel : atteinte respiratoire, syndrome de la tête tombante, amaigrissement important (hypermétabolisme)
- Retard diagnostique de 9 mois, prédominance masculine, 63 ans, 25% évolution en 1 an, 10% évolution sur + de 10 ans, 10-20% formes héréditaires
- Diagnostic positif : ENMG
- Bilan paraclinique : IRM encéphale/fosse post/moelle, ENMG des 4 membres et face, bilan biologique, +/- TEP-TDM/scanner thoraco-abdominal
- Evolution vers tétraparésie compliquée troubles bulbaires majeurs, atteinte muscles respiratoires
- Traitement : riluzole + Tt symptomatique + Tt de insuffisance respiratoire + Tt de la dénutrition
- Diagnostics différentiels :
 - Neuropathies :
 - NMMBC (territoire bulbaire épargné, blocs de conduction à ENMG, Ac)
 - Syndromes tronculaires étagés (troubles sensitifs, déficit systématique, ENMG)
 - Neuropathies motrices post-radiales (3mois-20ans après, déficit dans territoire irradié, myokimies)
 - Neuropathies secondaires à une intoxication au plomb (déficit « pseudo-radial », douleurs abdominales, anémie)
 - Pathologies musculaires et de la jonction neuromusculaires :
 - Myasthénie (atteinte oculomotrice, Ac anti-RACh)
 - Myosite à inclusion (évolution très lente, biopsie musculaire, déficit moteur prédominant sur quadriceps et fléchisseurs du carpe)
 - Myopathies
 - Autres affections du motoneurones :
 - Sclérose latérale amyotrophique (pas d'atteinte du MNp)
 - Amyotrophie bulbospinale ou maladie de Kennedy (Récessive liée à X, troubles endocriniens, gynécomastie, atteinte axe gonadotrope)
 - Syndromes crampes-fasciculations bénignes (surveillance régulière, risque évolution vers SLA)
 - Amyotrophie monomélique (sujet jeune, atteinte focalisée du MNp à un membre, classiquement atteinte distale du MS s'étendant à avant-bras et respect long supinateur, tremblement, aggravation des troubles au froid)
 - Syndrome post-polio (arthralgies + asthénie + déficit moteur)
 - Affections non-neurologiques :
 - Dysphonie d'origine fonctionnelle
 - Pathologies rhumatologiques

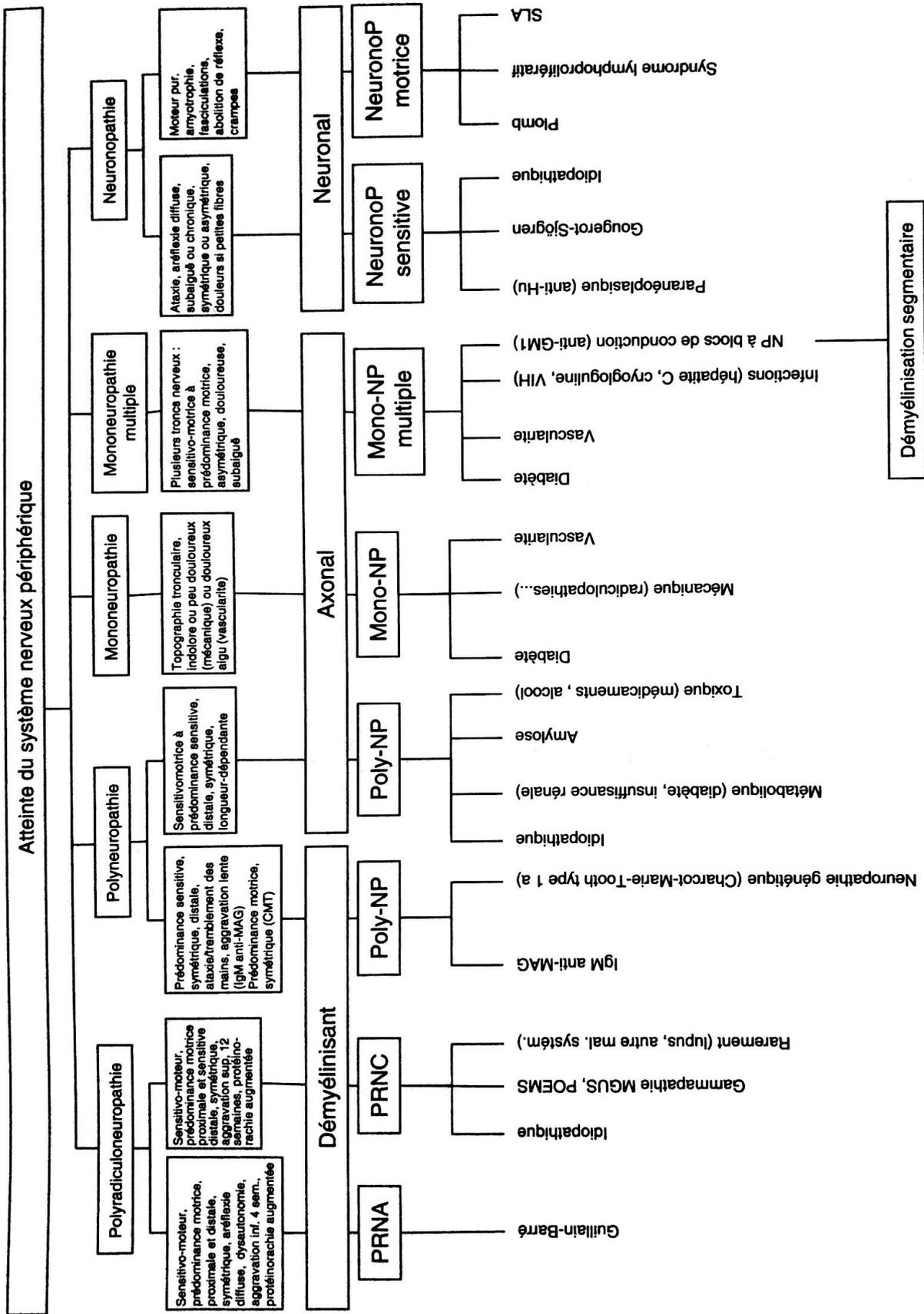


Fig. 7.4. Arbre décisionnel pour le diagnostic des neuropathies périphériques.