

FACULTE DE MEDECINE D'ANNABA

Les neuropathies périphériques

Module de neurologie 4ème année médecine

Dr A. Benahmed

21/11/2023

I. DEFINITIONS :

- Le système nerveux périphérique : nerfs crâniens à l'exception du II + les nerfs rachidiens (prolongements ; racines plexus, troncs nerveux) + Système nerveux autonome.
- Neuropathie : désigne les atteinte intéressant les fibres nerveuse (et corps cellulaires).

II. CLASSIFICATION

→ Selon distribution des anomalies :

- **Les Mononeuropathies** : atteinte focale d'un élément nerveux (racine, tronc, ou nerf) ou systématisée (plexique).ces atteintes sont souvent secondaires a une compression nerveuse (syndromes canaux), ou des lésions traumatiques.
- **Les polyneuropathies** : atteintes diffuses et symétriques du système nerveux périphérique, elle peut être proximale et distale le plus souvent démyélinisante (polyradiculoneuropathies), ou distale le plus souvent axonale (neuropathie longueur dépendante)
- **Les Mononeuropathies multiple** : atteinte simultanée ou successive de plusieurs troncs nerveux « atteinte diffuse asymétrique».

→ Le type de fibre nerveuse impliquée

- **Neuropathie motrice** : atteinte limitée fibres motrices et motoneurons (atteinte de la corne antérieure ou SLA)
- **Neuropathie sensitive** : atteinte limitée fibres sensibles et corps cellulaires des ganglions rachidiens (ganglionopathies)
- **Neuropathie sensitivomotrice** : atteinte des fibres motrices et sensibles.

→ Le mécanisme physiopathologique :

- **Atteinte démyélinisante** : atteinte primaire de la gaine de myéline.
Hétérogène : « neuropathies acquises »
Homogène : « neuropathies héréditaires »
- **Atteinte axonale** : atteinte primaire de l'axone.

→ Évolution :

- **Suraigüe** : quelques heures, surtout les vascularites nécrosantes tel que péri-artérite noueuse (mécanisme ischémique).
- **Aigue** : quelques jours, et moins de 04 semaines ; tel que les polyradiculoneuropathies aiguës.
- **subaigüe ou chronique** : plus de 04 semaines et persistante de 6 mois (polyradiculoneuropathies chroniques)/ a plusieurs années(les neuropathies héréditaires).
- **Formes à rechutes** : polyradiculoneuropathies à rechute et neuropathies héréditaires avec hypersensibilité a la pression.

III. DIAGNOSTIC :

A. Interrogatoire et contexte :

- Age : enfant surtout les neuropathies génétiques / adulte : neuropathies inflammatoires métabolique et toxiques.
- Origine ethnique : neuropathie héréditaires et infectieuses.
- Habitudes alimentaire et toxiques : neuropathies carencielles (régimes, prise d'alcool..), neuropathies toxiques médicamenteuses (prises de certains médicaments neurotoxiques).
- Enquête familiale : neuropathie héréditaire.
- Mode de début et évolution : aigue précédé par un épisode infectieuse (syndrome de Guillain Barré), évolution lentes plusieurs années (neuropathie héréditaires), avec rechutes (PRNC)

B. Signes cliniques : « syndrome neurogène périphérique », marqué par :

- Un déficit moteur: apprécié par le testing musculaire.
- plus parfois une amyotrophie : conséquence de la dénervation, associée a une hypotonie, la paralysie est flasque.
- Les crampes, et les fasciculations, plus fréquemment observées dans les atteintes chroniques de la corne antérieure de la moelle.
- Troubles sensitifs : à type de paresthésies, douleur, hypoesthésies, sensation de brulure ou de froids.
- Abolition ou diminution des réflexes osteo-tendineux.
- Atteinte du système nerveux autonome : cardiaque (tachycardie , bradycardie) , système urinaire (rétention) , digestif (diarrhée , constipation , gastroarésie) , sexuel (impuissance , éjaculation rétrograde) , cutanée (hyperhidrose , hypohidrose) , lésion trophiques (ulcère cutané) , des troubles vasomoteurs (œdème et cyanose).

C. Examens paraclinique :

- **Electroneuromyographie (ENMG):** prolongement de l'examen clinique ; permet de confirmer le diagnostic, précise la répartition des anomalies, la nature de l'atteinte, et le degré de l'atteinte.
- **Biopsie neuromusculaire :** pas de pratique courante (réalisé et interprété par une équipe entraîné), beaucoup plus pour un objectif de recherche ou de précision de mécanismes d'atteinte nerveuse, que pour le diagnostic.
- **Biologie :** dosage des vitamines, étude du LCR
- **Génétique**

IV. FORMES ETIOLOGIQUES :

A. LES MONONEUROPATHIES :

1. Les syndromes canaux :

a. **Syndrome du canal carpien** : Atteinte du nerf médian au poignet, dans son passage dans le canal carpien.

- Acoparesthésies surtout nocturne+++ et des douleurs des trois premiers doigts.

- A l'examen clinique :

- Hypoesthésies du territoire médian (extrémités des doigts).
- Signe de Tinel
- Signe de Phallen
- Déficit moteur du court abducteur du pouce et une amyotrophie thénarienne.

☐ ENMG : Atteinte isolée des fibres motrices et sensibles du nerf médian en aval du canal carpien, SANS atteinte proximale.

b. **Compression cubital au coude** : compression du nerf cubital au niveau de la gouttière cubital. Se manifeste par :

- Des engourdissements : dans le territoire cubital à la main intéressant essentiellement le 5^{ème} doigt et la moitié interne du 4^{ème} doigt, apparaissent lors de position prolongées d'appui ou de flexion ou de mouvement répétés de flexion extension du coude.

- Des douleurs : souvent au coude

- Une faiblesse musculaire : faiblesse de la pince (tourner une clé dans la serrure), déficit à écarter les doigts.

☐ ENMG :

- Forme avec bloc ou dispersion temporelle des réponses motrices
- Forme avec ralentissement focal de la VCM sus-sous coude.
- Forme mixte avec dégénérescence

c. **Compression du nerf cubital au poignet « syndrome de Guyon**» Très rares, les signes cliniques dépendent du siège de l'atteinte,

- Faiblesse et amyotrophie des muscles hypothénariens et les interosseux.

- Avec ou sans troubles sensitifs du 5^{ème} doigt

- Sensibilité dorsal toujours conservé

d. **Compression du nerf radial au bras : (paralysie du samedi soir)**

e. **Atteinte du nerf SPE au niveau de la tête péroné** : compression liée à l'appui prolongé sur la tête du péroné,

- Se manifeste cliniquement par : un déficit moteur des releveurs, et du pied responsable d'un pied tombant « steppage a la marche », un déficit sensitif de la face antéro-externe de la jambe peut être présent.
- 2. **Les atteintes plexique** : surtout les atteintes du plexus brachial d'origine obstétrical, et du plus lombosacré surtout traumatique.
- 3. **Les atteintes radiculaires aux membres supérieures et inférieurs** : dominées par un déficit moteur du myotome correspondant, associée a un déficit sensitif du dermatome correspondant.

B. LES POLYNEUROPATHIES :

1. **Les polyneuropathies distales (neuropathie longueur dépendante) : le plus souvent de type axonal, et dominées par les neuropathies d'origine métabolique (diabète), carencielles (avitaminose B12), et toxiques (médicamenteuse).**

a. Les neuropathies métaboliques (d'origine diabétique)

→ **Polyneuropathie sensitivomotrice axonale diabétique**

- **Paresthésies : de distribution distale (au début), extrémités des membres inférieurs, puis extrémités des membres inférieurs.**
- **Troubles de la sensibilité thermo algique : sensation de froid ou de brûlure surtout aux membres inférieurs.**
- **Troubles de la sensibilité profonde et ataxie**
- **Déficit moteur (tardif): des muscles distaux des membres inférieurs, + amyotrophie**
- **Les réflexes achilléens sont le plus souvent les seuls à être abolis**

Ⓜ ENMG : **Atteinte sensitive distale plus marquée que l'atteinte motrice au début puis atteinte sensitivomotrice distale → proximale.**

**Syndromes canaux (canal carpien, au coude, tête péronier)
Atteintes radiculaires surtout aux membres inférieurs.**

→ **Neuropathie sensitive diabétique :**

- **Sur plan le clinique : troubles de la sensibilité débutant aux pieds, puis gagnant les jambes et les mains...**
- Ⓜ ENMG : **diminution des amplitudes des potentiels sensitifs des membres inférieurs plus marquée que l'atteinte sensitifs des membres supérieurs (au début nerfs plantaires, suraux et péroniers superficiels, puis nerfs médians et cubital, par contre le radial résiste longtemps, En générale les nerfs brachiaux cutanés sont épargnés.**

→ Neuropathie sensitive a fibres fines diabétique : Troubles de la sensibilité thermo-agésiques (douleurs, sensation de brulure ou de froid surtout aux membres inferieurs)

☐ ENMG : souvent normale, parfois les potentiels sensitifs d'amplitudes limitent.

b. Neuropathies toxiques médicamenteuse : Plusieurs substances provoquent une atteinte du système nerveux périphérique.

- L'atteinte est souvent liée à une perturbation du transport axonal.
- Sur les plan clinique une atteinte neurogène périphérique diffuse distale, sensitive puis sensitivomotrice (paresthésies des extrémités + plus ou moins un déficit moteur distale et des reflexes diminuées ou abolis).
- Les atteintes associées du SNA et des fibres fines sont fréquentes.
- L'atteinte est duré et dose dépendante

☐ ENMG : le plus souvent atteinte neurogène périphérique diffuse, sensitive puis sensitivomotrice de type axonal, longueur-dépendantes (débutant par une atteinte sensitive distale des membres inférieurs, puis sensitive distale aux membres supérieurs, puis une atteinte motrice distale aux membres inferieurs).

▪ Médicaments impliqués :

- La Colchicine (traitement de la goute, Bechet)
- L'Amiodarone (insuffisance coronarienne, arythmies)
- La Vitaminothérapie B6
- La Vincristine (anticancéreux)
- La Cisplatine (anticancéreux)
- L'Isoniazide (antituberculeux)
- La Chloroquine

c. Neuropathies carentielles et alcooliques : Liée à une carence en vitamines surtout aux vitamines B.

→ Neuropathie alcoolique :

- Souvent polyneuropathie sensitive ou sensitivomotrice de type axonal
Contexte : alcoolisme chronique.
- Clinique : Symptômes distaux et symétriques des membres inférieurs à progression proximale subaiguë ou chronique.
 - Motrices : crampes nocturnes des mollets et des pieds
 - Sensitives : sensation de froids, fourmillement et insensibilités des orteils et des pieds, sensations de brûlures (pieds brûlants ou burning feet).
- ❓ ENMG : Polyneuropathie symétrique, surtout distale prédominant aux membres inférieurs, sensitive ou sensitivomotrice (stade avancée)
- Traitement vitamines orales, Arrêt de l'alcool et alimentation équilibré.

→ **Neuropathie carencielles :**

- *Carence en vitamine B1 (béribéri) :* les manifestations cliniques apparaissent 1 mois de carence (Grossesse, lactation, sevrage du sein du nourrisson, diarrhées infectieuses, régime sévère, alcoolisme, et chirurgie gastrique).

Traitement : hospitalisation, injection de 100 mg chlorhydrate de thiamine en IV ou IM dans une perfusion de NaCl.

- *Carence en vitamine B12 :* se manifeste cliniquement par :

- ✓ Engourdissements distaux des mains et des pieds, atteinte des grosses fibres (proprioceptives) : sens de position et vibration.
- ✓ Respect des fibres fines
- ✓ Les réflexes peuvent être absents
- ✓ Atteinte des colonnes postérieures et latérales de la moelle épinière (sclérose combinée de la moelle) : Ataxie
- ✓ Atteinte cérébrale : irritabilité et troubles mnésiques

❓ EMG : neuropathie sensitivomotrice axonale.

❓ PES et PEV : augmentation de la latence de réponses évoquées

❓ Biologie : concentration sérique en vitamine B12 < 100pg/ml (normale : 200 -900)

Traitement : vitamine B12 en IM

- *Carence en vitamine B6 :* extrêmes rares, souvent associée à un médicament par l'isoniazide, la penicillamine et l'hydralazine (antagonistes)
 - ✓ Clinique : lésions cutanées séborrhéiques, glosso-stomatites, et atteinte neurogène périphérique.
 - ✓ Traitement : arrêt de traitement en cause

- ✓ La supplémentation peut donner le même tableau clinique que la carence
- *Autres : carence en acide folique, carence en vitamine B2, en vitamine E*
- ...

2. Les polyradiculoneuropathies

a. Les polyradiculoneuropathies aiguës (PRNA ou syndrome de Guillain Barré) :

- Paralyse flasque ascendante, associée à une hypotonie et abolition des réflexes ostéo-tendineux d'installation aiguë : quelques jours à 04 semaines maximum.
- Biologie : hyperprotéinorachie...
- Antécédents :
 - D'une maladie infectieuse aiguë :
 - Infections du tractus respiratoire supérieur (CMV) : surtout forme démyélinisante.
 - Gastro-intestinale (Le Campylobacter jejuni) : surtout forme axonale motrice.
 - Vaccinations : surtout vaccin antirabique.
- formes cliniques /électrophysiologiques
 - Polyradiculoneuropathie démyélinisante aiguë inflammatoire
 - Neuropathie axonale aiguë motrice et sensitive (AMSAN)
 - Neuropathie motrice aiguë axonale (AMAN)
 - Syndrome de Miller-Fisher (SMF)

b. Les polyradiculoneuropathies chroniques :

- Une neuropathie sensitivomotrice chronique, avec démyélinisation segmentaire et infiltrats inflammatoires d'origine dysimmunitaire.
- ≠ GBS(PRNA) :
 - l'absence d'épisodes infectieux
 - une installation > 4 semaines /persistant > 6 mois.(récurrente, avec rechutes et rémissions)
 - Corticosensibilité.
- Clinique
 - âge moyen 45 à 50 ans.
 - déficit moteur distal et proximal des 04 membres + ou - symétrique.
 - Amyotrophie : stade avancé.

- Le déficit sensitif : paresthésies distales, troubles de la proprioception, et ataxie.
- Reflexes : diminués.
- Atteinte des nerfs crâniens : facial, oculomoteurs
- Hyperprotéïnorachie :
- Forme particulière : syndrome de Lewis-Sumner : Mononeuropathie multiple, avec présence de blocs de conduction moteurs multifocaux et persistants en dehors des points de compression.

3. Les polyneuropathies sensitivomotrices héréditaires (les CMT) : *neuropathie héréditaire sensitivomotrice*, caractérisée par une grande hétérogénéité phénotypique de part le type démyélinisant ou axonal de la neuropathie, et le mode de transmission, autosomique dominant, autosomique récessif ou lié au chromosome X.

- Clinique : Le début souvent précoce, avec un tableau clinique commun assez caractéristique :
 - Anomalies morphologiques des pieds : Le pieds creux (une accentuation de l'arche plantaire et une excessive convexité du dos du pied).
 - Atrophie de la loge antéroexterne de la jambe
 - un steppage à la marche et des pieds tombant
 - Abolition des réflexes ostéo-tendineux
 - L'atteinte sensitive est inconstante (contrastant avec les résultats ENMG)

❖ **Autres polyneuropathies sensitivomotrices héréditaires : Neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression (HNPP)**

4. Neuropathie motrice + atteinte centrale (Atteinte motoneuronale (atteinte de la corne antérieure /sclérose latéral amyotrophique /maladie de Charcot) : une atteinte acquise chronique des motoneurones spinaux, caractérisé par une dégénérescence des motoneurones de la corne antérieure de la moelle épinière et du bulbe rachidien. Associé à une dégénérescence (progressive) des faisceaux pyramidaux et géniculés.

- Clinique :
 - Sporadique et neurodégénérative dans 90%
 - Adulte > 50 ans

→ **Syndrome neurogène périphérique :**

- **Déficit moteur avec amyotrophie : début mb > thénar et hypothénar, interosseux, et lombricaux, puis muscles de l'avant bras, du bras, de la ceinture scapulaire et du tronc**
- **Fasciculation : des membres, du thorax et de la langue**
- **Crampe :**
- **Absence de troubles sensitifs**

→ **Syndrome pyramidal : reflexes vifs**

→ **Syndrome pseudobulbaire : troubles de la déglutition, rire et pleures spasmodiques.**

→ **Syndrome bulbaire : paralysie progressive de la langue, du voile, des muscles péri-buccaux, du pharynx et du larynx (voix nasonnée)**

☒ **Examen ENMG très important pour :**

- **Confirmer le diagnostic (atteinte des trois étages, céphalique, membres supérieurs et membres inférieures)**
- **Éliminer les autres pathologies motrices pure (atteinte myogène, de la JNM, neuropathies motrices avec blocs de conduction)**

C. LES MONONEUROPATHIES MULTIPLES : « dominées par les atteintes liées aux vascularites »

▪ **Définition :**

- **Un ensemble des affections caractérisées par une inflammation des vaisseaux.**
- **Provoque une atteinte du système nerveux central, ou périphérique.**
- **Au niveau système nerveux périphérique, les vascularites entraînent des fréquemment mononeuropathies, puis des mononeuropathies multiples, qui tendent à devenir bilatérales et grossièrement symétriques (polyneuropathies).**

▪ **Aspects cliniques :**

- **Mononeuropathies multiples : d'installation aiguë ou subaiguë : douleurs, paresthésies (sensation de brûlure, de décharges électriques, dysesthésies) et un déficit moteur et amyotrophie. Les nerfs les plus**

touchées par ordre de fréquence SPE, SPI, cubital, médian, radial fémoral et tronc sciatique.

- Mononeuropathie isolées douloureuses.**
- Neuropathie diffuse sensitivomotrice axonale distale prédominant aux membres inférieurs.**

? ENMG : souvent multineuropathie axonale, parfois blocs de conduction et pseudo blocs (stade précoce), puis signes de dénervation.

▪ Etiologies :

- La périarthrite noueuse (PAN)**
- Cryoglobulinémie mixte**
- Sarcoïdose**
- Maladie de Behçet**
- Angéite granulomateuse allergique de Churg et Strauss**
- Lupus érythémateux aigu disséminé (LED)**
- Syndrome de Gougerot-Sjögren (GS)**
- Polyarthrite rhumatoïde**
- Sclérodermie**