

# LES NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

# Introduction

**Le diagnostic des NP repose principalement sur les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et de l'étude électrophysiologique, préalable indispensable à la recherche étiologique ciblée.**

Selon la topographie, on distingue:

- Les polyneuropathies:

Les symptômes et signes sont bilatéraux et symétriques, et à prédominance distale, touchant d'abord les membres inférieurs, puis les membres supérieurs. L'atteinte est le plus souvent à prédominance sensitive ou sensitivomotrice.

- Les mononeuropathies et mononeuropathies multiples (multinévrites)

L'atteinte est focale, touchant un ou plusieurs troncs nerveux, et survient le plus souvent de façon aiguë. Les mécanismes sont surtout compressifs (atteintes dans les zones de défilés anatomiques) ou ischémiques (vascularites).

Les polyradiculoneuropathies:

L'atteinte est d'origine inflammatoire par définition. Il s'agit le plus souvent d'une myélinopathie, pouvant toucher les troncs nerveux sur toute leur longueur (y compris les racines). La distribution des déficits est grossièrement symétrique ou multifocale, classiquement à prédominance motrice. Au plan électrophysiologique, les vitesses de conduction nerveuse sont ralenties et la présence de blocs de conduction est quasi pathognomonique de l'affection. Lorsque les symptômes apparaissent de façon aiguë (par convention moins d'un mois entre le début et le déficit maximal), on parle de syndrome de Guillain-Barré (SGB). En cas d'installation plus lente, on parle de polyradiculonévrite chronique.

Les neuropathie sensitive et neuropathie motrice:

La cible du processus pathologique est le corps cellulaire des neurones sensitifs ou moteurs dont les axones dégénèrent secondairement .

## DIAGNOSTIC POSITIF

### **Les signes cliniques :**

Les polyneuropathies associent des troubles sensitifs, moteurs et parfois trophiques.

### **• Les signes sensitifs :**

Atteinte de la sensibilité tactile et profonde: anesthésie ou hypoesthésie en chaussettes ou en gants avec abolition de la sensibilité vibratoire et ataxie.

Atteinte de la sensibilité thermoalgésique : hypo ou anesthésie.

Troubles subjectifs : Paresthésies à type de fourmillement ou picotement



- **Les signes moteurs :**

- Paralysie ou parésie des membres flasque.

Le déficit peut être estimé à l'aide de l'échelle de cotation :

1. absence de contraction musculaire.
2. contraction sans déplacement.
3. déplacement uniquement si pesanteur éliminée.
4. déplacement contre pesanteur sans résistance.
5. déplacement contre résistance.
6. force musculaire normale.

- L'amyotrophie.
- La réponse idiomusculaire est présente.
- Les ROT sont diminués ou abolis dans le territoire atteint.

- **Les troubles trophiques :**

Mal perforant plantaire, atteinte articulaire et osseuse.

**Les examens complémentaires :**

EMG : confirme l'atteinte neurogène en montrant un tracé appauvri en unités motrices et les vitesses de conduction nerveuse sont diminuées (si atteinte myélinique).

LCR : intérêt étiologique.

Biopsie nerveuse : précise le mécanisme de l'atteinte et aide au diagnostic étiologique.

## LES ETIOLOGIES:

### Neuropathies inflammatoires ou dysimmunes

L'origine dysimmune de ces neuropathies semble actuellement bien établie, bien que les auto-antigènes en cause et les mécanismes précis conduisant aux lésions des nerfs périphériques soient encore mal connus.

1. Le syndrome de Guillain-Barré (**polyradiculonévrite aiguë**) est une maladie auto-immune inflammatoire du système nerveux périphérique. Elle se manifeste brutalement par une parésie, qui prédomine initialement aux extrémités puis s'étend aux membres supérieurs et parfois à l'extrémité céphalique touchant les paires crâniennes pouvant donner des troubles de la phonation et de la déglutition et risque de troubles respiratoires et de décès. . Elle s'accompagne d'une absence ou réduction des réflexes (paralysie flasque), et de troubles sensitifs. Dans la plupart des cas, les personnes atteintes récupèrent en quelques mois, mais il existe des formes graves.

De nos jours, il est considéré comme une des principales urgences en neurologie.

2. Polyradiculonévrites chroniques inflammatoires Elles se définissent par rapport au syndrome de Guillain et Barré par une durée d'installation supérieure à 3 mois

## Les neuropathies carentielles :

**L'alcool** : par carence en vitamine B1 entraîne une poly neuropathie prédominant aux membres inférieurs avec steppage et troubles trophiques.

Le traitement : arrêt complet et définitif de l'intoxication, correction des désordres nutritionnels, et vit B1 à fortes doses.

Autres carences :

- Carence en vit B1 : Bériberi (poly neuropathie avec atteinte cardiaque).
- Carence en vit PP : Pellagre (polyneuropathie + dermatose + diarrhée + démence).
- Carence en vit B6 : secondaire au traitement par l'INH.
- Carence en vit B12 : anémie de Biermer (ataxie) + polyneuropathie.



## **Les neuropathies métaboliques :**

- Diabète : fréquente, PN surtout sensitive.
- Insuffisance rénale : Neuropathie sensitivomotrice.
- Porphyrie intermittente aigue : affection génétique due à un trouble du métabolisme de l'hème donnant une PN surtout motrice prédominant aux membres supérieurs (paralysie pseudo - radiale).
- Hypothyroïdie

## **Les neuropathies toxiques :**

- **Les médicaments**

- Les antimitotiques (Vincristine – Cis platine).

- Les antituberculeux (INH).

- Les antibiotiques (Métronidasol).

- Les antiviraux (Vidarabine).

- Autres : Amiodarone – sels d'or – chloroquine.

- **Les agents professionnels :**

- Le plomb ou saturnisme

- L'acrylamide

- L'arsenic

- Les organophosphorés...

## **Causes hématologiques :**

- Leucémies aiguës.
- Syndromes myéloprolifératifs.
- Lymphomes.
- Dysglobulinémies.

## **Causes infectieuses :**

- HIV.
- Diphtérie.
- Lèpre.
- Zona.

## **Causes inflammatoires :**

- PAN.
- PR.
- LED.
- Sclérodermie.

## **Neuropathies paranéoplasiques :**

**Neuropathie sensitive subaiguë de Denny-Brown :** précède le cancer bronchique à petites cellules.

**Neuropathie motrice subaiguë :** lymphome malin.

## LES NEUROPATHIES HEREDITAIRES

### La maladie de Charcot Marie Tooth (CMT) : la plus fréquente

Le début est précoce dans la 1ère ou 2ème décennie, caractérisée par une amyotrophie neurogène distale progressive, avec un trouble de la marche, et pieds creux bilatéraux.

Un début plus tardif est cependant possible.

**La séméiologie clinique** est dominée par une neuropathie périphérique sensitivomotrice des membres à prédominance distale :

Amyotrophie bilatérale et symétrique débutant aux pieds et s'étendant à la jambe et au tiers inférieur de la cuisse avec aspect dit « en jarretière » avec un steppage progressif à la marche.

Elle s'étend 2 à 5 ans après aux mains donnant la main plate ou main de singe puis le tiers inférieur de l'avant bras avec aspect « en manchettes ».

L'examen neurologique retrouve un déficit moteur distal non proportionnel avec le degré de l'amyotrophie, car la marche reste longtemps possible avec un steppage bilatéral.

Les troubles sensitifs sont inconstants.

Les déformations squelettiques : pieds creux, orteils en griffes, cyphoscoliose.

**L'EMG** : la mesure des VCM du nerf médian à l'avant bras permet de distinguer une forme démyélinisante (CMT1 VCM<30m/s avec allongement des latences distales) et une forme axonale (CMT2, VCM > 40m/s)

**La biopsie nerveuse** : met en évidence dans les formes démyélinisantes, un aspect en « bulbe d'oignon » des nerfs sensitifs témoignant du processus de démyélinisation-remyélinisation chronique.

CMT1 : hétérogénéité génétique avec des formes dominantes (CMT1A, 1B, 1C, 1D, CMTX) et des formes récessives observées dans les régions de haute consanguinité.

CMT2 : moins fréquent que le type 1, habituellement dominant.