



LES NEUROPATHIES

Expert Pr. Alain Créange
Neurologue – CHU Henri Mondor Créteil
Séance du 3 novembre 2005

1. INTRODUCTION

Il est important, au début de cette présentation de définir les différents cadres nosologiques dans lesquels s'inscrivent les différentes neuropathies.

1.1. Les polyneuropathies

Ce terme est à préférer à celui de « polynévrite » qui présuppose une inflammation. **C'est une atteinte du système nerveux à partir de l'émergence des nerfs rachidiens** constitués par la réunion des racines antérieures et postérieures à la sortie du fourreau dural. L'atteinte des racines rachidiennes et de la corne antérieure en est exclue. **Les signes sont « longueur dépendants »**

1.2. Les neuronopathies

C'est une **atteinte isolée symétrique ou non des ganglions rachidiens**. C'est donc une atteinte sensitive pure.

1.3. Les polyradiculonévrites

C'est une atteinte des racines nerveuses sensibles et motrices. Elle peut être aiguë ou chronique. Par définition, elle implique une atteinte diffuse de la totalité des fibres nerveuses, y compris les racines.

1.4. Les mononeuropathies isolées ou multiples

Ce sont des atteintes, asymétrique, des troncs nerveux. Les troubles sont distaux, sensitifs et moteurs en général.

- ▶ Une atteinte unique : tronculaire, radiculaire → radiculopathie
- ▶ Une atteinte multiple : tronculaire → mononeuropathies multiples,
- ▶ Les atteintes plexiques, à part

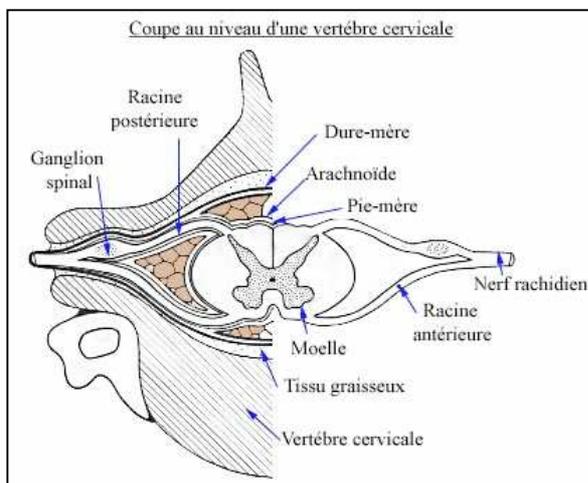
2. RAPPELS

Le système nerveux périphérique est composé de plusieurs types de fibres nerveuses.

2.1. Les fibres nerveuses

2.1.1. Fibres motrices efférentes

Le corps cellulaire est situé dans la corne antérieure de la moelle épinière. L'axone quitte la moelle par la racine antérieure et chemine jusqu'au muscle strié squelettique où il tient sous sa dépendance une centaine de fibres (unité motrice).



2.1.2. Fibres sensibles afférentes

Le corps cellulaire est situé dans le ganglion rachidien de la racine postérieure. Leur destinée médullaire les oppose en deux groupes :

- ▶ **Lemniscals** dont les fibres cheminent dans les cordons postérieurs homolatéraux et véhiculent la sensibilité épicrotique et le sens proprioceptif
- ▶ **Spino-thalamiques** dont les fibres, qui décussent au niveau du métamère médullaire, véhiculent de façon contralatérale le tact grossier et la thermoalgie.

2.1.3. Fibres végétatives

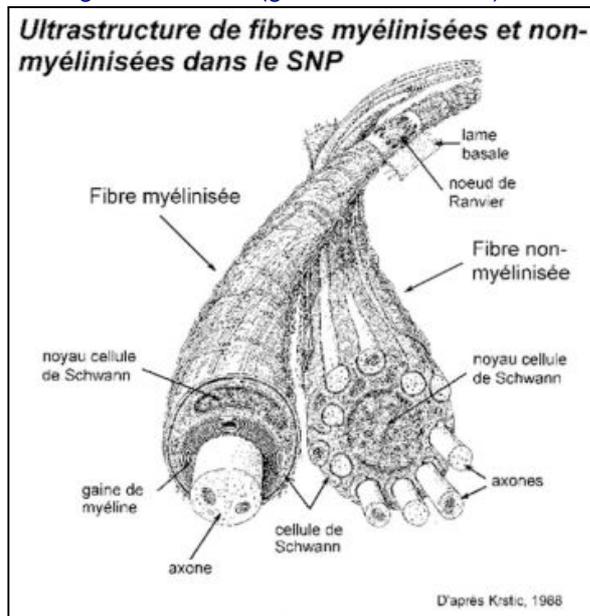
Ce sont les voies efférentes sympathiques et parasympathiques. Le corps cellulaire du neurone préganglionnaire est situé dans le tronc cérébral ou la moelle, l'axone quitte le système nerveux central par le trajet des nerfs crâniens (III, VII, IX, X) ou des racines antérieures médullaires pour faire un relais avec le neurone post-ganglionnaire innervant muscles lisses et glandes.

2.2. Deux types de fibres nerveuses

Elles sont constituées d'axones (cellules nerveuses), de cellules de Schwann (myéline) et de tissus de soutien (vaisseaux et conjonctif).

2.2.1. La fibre nerveuse périphérique myélinisée

Elle est constituée par un seul axone engainé par une cellule de Schwann. L'axone est formé d'une membrane plasmique (axolemme) qui renferme l'axoplasme constitué de neurofilaments, de neurotubules, de citernes de réticulum endoplasmique et de mitochondries. La cellule de Schwann entoure l'axone, présente un noyau ellipsoïdal et possède de nombreuses mitochondries. La gaine de myéline s'interrompt périodiquement au niveau du noeud de Ranvier. La fibre nerveuse est entourée d'une gaine fibreuse (gaine endoneurale) formée par la lame basale de la cellule de Schwann et par un réseau de microfibrilles réticulées et collagènes



2.2.2. La fibre nerveuse non myélinisée

Elle est constituée par un faisceau d'axones associés à une même cellule de Schwann. Chaque axone est logé dans une invagination de la cellule de Schwann. Les fibres amyéliniques possèdent également une gaine endoneurale faite d'une lame basale et de microfibrilles collagènes et réticulées entrelacées

2.2.3. Les lésions élémentaires des fibres nerveuses

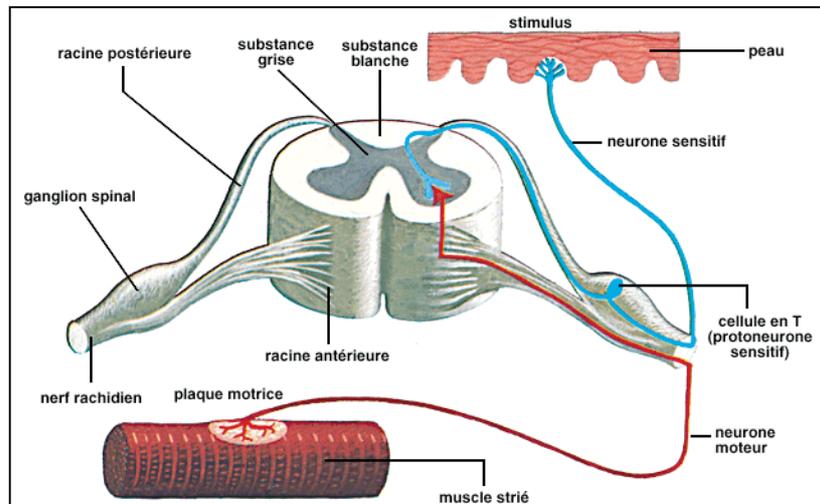
Ce sont :

- La dégénérescence wallérienne qui est une désintégration progressive myéline-axonale. A cette dégénérescence succèdent des bouquets de régénérescence axonale ou « clusters ».

- La démyélinisation segmentaire qui est une

« mise à nu » progressive des axones par destruction de la myéline au niveau des nœuds de Ranvier qui s'élargissent anormalement.

Les lésions s'organisent en :



- ▶ Atteintes primitives des fibres nerveuses (axone ou myéline)
- ▶ Neuropathies interstitielles (amylose) et des structures conjonctivo-vasculaires,
- ▶ Neuropathies vasculaires (PAN).

3. L'APPROCHE DIAGNOSTIQUE

Lors de la séance, elle a été faite à partir de 4 cas cliniques. Pour le compte-rendu, une approche « classique » a été retenue.

Dans tous les cas, elle s'appuie sur des éléments cliniques

1. La topographie des signes : uni ou bilatéraux, symétriques ou non
2. Le mode d'installation du tableau
3. Le contexte : diabète, médicaments, traumatisme,...

Les éléments paracliniques comprennent, principalement, l'électromyogramme et des examens biologiques simples. Il faut souligner que le scanner ou l'IRM cérébrale, ne sont pas des examens à réaliser pour l'exploration des neuropathies périphériques.

4. LES POLYNEUROPATHIES

4.1. Généralités

Elles sont « longueur-dépendante. » Elles résultent d'une atteinte diffuse et symétrique intéressant les extrémités distales des membres, s'opposent aux mononeuropathies multiples, liée à une atteinte successive dans le temps et l'espace de plusieurs troncs nerveux et impliquant un processus physiopathologique différent.

4.2. Le bilan

4.2.1. Cliniquement

Les troubles débutent à l'extrémité distale des membres inférieurs dans les formes habituelles sensitivo-motrices.

- ▶ **Troubles sensitifs** : ils sont souvent initiaux, touchant les extrémités des membres inférieurs (paresthésies permanentes, dysesthésies, brûlures). L'atteinte des grosses fibres myélinisées se traduit par des troubles de la sensibilité profonde (ataxie).
- ▶ **Troubles moteurs** : au début le patient rapporte des difficultés à la marche, une fatigabilité anormale. Puis s'installe un steppage (déficit releveurs du pied), ensuite le déficit progresse pour intéresser la racine puis les membres supérieurs. Il épargne les muscles respiratoires et les nerfs crâniens. Il existe parfois des crampes (mollets, plante des pieds).
- ▶ **Troubles végétatifs** : ils sont liés à une atteinte des fibres amyéliniques
 - Hypotension artérielle orthostatique,
 - Troubles vésico sphinctériens,
 - Dysfonction érectile,
 - Troubles digestifs (diarrhée, constipation).

4.2.2. A l'examen...

Les signes suivants sont plus ou moins complètement associés.

- ▶ Des signes sensitifs, souvent les premiers à apparaître :
 - Signes subjectifs : ces sensations anormales sont des paresthésies (picotements, fourmillements, engourdissements spontanés), des dysesthésies (déclenchées par le tact) ou des douleurs (brûlures, décharges électriques, striction). Leur origine peut être radiculaire ou tronculaire.
 - Les signes objectifs sont en revanche absents ou discrets.
 - L'atteinte objective, rarement dissociée : les troubles concernent les sensibilités superficielle [au tact (épicritique), à la température et à la piqûre (thermo algique)] et proprioceptive [altération du sens vibratoire, du sens de position des segments de membre, avec signe de Romberg].
- ▶ Des signes moteurs
 - Une paralysie ou parésie, par atteinte de la motricité volontaire, réflexe et automatique par souffrance de la voie finale commune (motoneurone alpha). Plus ou moins précédée d'une fatigabilité, elle est complète (car affectant tous les types de motricité), flasque et hypotonique.
 - Une amyotrophie retardée de trois semaines par rapport à la lésion nerveuse.
 - Des fasciculations, spontanées ou provoquées par la percussion ou l'exposition au froid, traduisant l'activité spontanée d'une unité motrice. Elles sont en faveur d'une lésion proche de la corne antérieure (motoneurone, racine).
 - Une diminution ou une abolition des réflexes ostéotendineux.

L'examen confirme l'**atteinte symétrique, à prédominance distale, des membres inférieurs**

- ▶ Une abolition des réflexes achilléens
- ▶ Un déficit moteur affectant les releveurs du pied
- ▶ Une amyotrophie
- ▶ Un déficit sensitif qui peut être discret (examen particulièrement attentif)
- ▶ Une atteinte végétative (peau et phanères, hypotension).

4.2.3. Les examens complémentaires

L'électromyogramme est indispensable dans l'enquête étiologique en permettant de mettre en évidence le processus en cause, axonal ou démyélinisant.

Le bilan sanguin de départ est simple mais systématique : NFS, CRP, glycémie à jeun et post-prandiale (ou mieux 2 heures après la prise de 75 g oral de glucose à la recherche d'une intolérance au glucose), recherche d'une immunoglobuline monoclonale par une immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques avec dosage pondéral des immunoglobulines, une sérologie VIH voire VHC.

4.3. Les étiologies

La recherche d'une étiologie doit prendre en compte le type de neuropathie et son mécanisme. Les aspects suivants peuvent entrer en ligne de compte.

- ▶ L'âge
 - Enfant (rare et héréditaire)
 - Adulte (près de 200 causes)
 - vieillard (recherche souvent infructueuse)
- ▶ L'origine – Ethnie
 - Lèpre (neuropathie plus fréquente dans le monde)
 - Amylose portugaise
- ▶ Le caractère familial, surtout dans les neuropathies chroniques
- ▶ Les circonstances de diagnostic :
 - Maladie générale (diabète, insuffisance rénale),
 - Prise de médicaments,
 - Piqûres d'insectes.
- ▶ Le mode d'installation : qui reste déterminant : aigu, subaigu ou chronique.

4.3.1 Le diabète

C'est une des causes les plus fréquentes. **L'incidence varie de 5 à 60 %, tenant en grande partie à la difficulté de définir la neuropathie diabétique.**

Il existe un lien entre l'hyperglycémie et les polyneuropathies qui apparaissent le plus souvent 5 à 10 ans après le début du diabète et les traitements qui maintiennent une glycémie relativement normale peuvent faire régresser des signes neurologiques, comme, par exemple, les douleurs et sous insulinothérapie.

4.3.2. La polyneuropathie alcoolo-carencielle

Elle affecterait plus de 10 % des alcooliques chroniques, Elle est cependant probablement en voie de diminution compte tenu des modifications comportementales vis-à-vis de l'alcool. Elle doit rester un diagnostic d'élimination. Elle est habituellement secondaire à la toxicité directe de l'alcool, beaucoup plus rarement à une carence en thiamine (vitamine B1) qui donne des tableaux moteurs aigus. Elle touche les fibres motrices, sensitives et végétatives.

Elle réalise une polyneuropathie distale sensitivo-motrice et trophique des membres inférieurs (douleurs distales, hypoesthésie superficielle en chaussette, déficit des muscles de la loge antéro-externe entraînant un steppage à la marche, troubles trophiques importants, rétraction tendineuse) par dégénérescence axonale.

4.3.3. Les carences en vitaminique

Les carences en vitamine B1, comme le bériberi par carence d'apport et les déplétions par vomissements prolongés, donnent des tableaux similaires :

La carence en vit.B6 (pyridoxine) donne une polynévrite sensitive des patients traités par de fortes doses d'INH.

4.3.4. Les intoxications

Professionnelles

Elles peuvent être dues au plomb, à l'acrylamide (ciment chimique, chez les ouvriers du bâtiment), au mercure, au sulfure de carbone (vulcanisation du caoutchouc, soie artificielle), à l'arsenic, mais aussi aux insecticides (DDT), aux solvants (trichloréthylène)

Médicamenteuses

Le plus souvent, elles sont dues aux produits suivants.

- ▶ L'isoniazide (Rimifon™) par carence en vitamine B6
- ▶ Nitrofurantoïne (Furadoïne™) responsable d'une PN sensitivo-motrice favorisée par l'insuffisance rénale.
- ▶ Les alcaloïdes de la pervenche : vinblastine (Velbé™) et surtout vincristine (Oncovin™) entraînant une neuropathie axonale avec paresthésies et aréflexie et secondairement une atteinte motrice.
- ▶ Les taxanes : Taxol™ et Taxotère™

Plus rarement en cause les médicaments :

- ▶ Autres anticancéreux : cisplatine (Cysplatyl™), procarbazine (Natulan™)
- ▶ Cardio-vasculaires : maléate de péhexilline (Pexid™), amiodarone (Cordarone™)
- ▶ Rhumatologie : sels d'or, chloroquine
- ▶ Antibiotiques : métronidazole (Flagyl™), chloramphénicol, éthambutol, streptomycine
- ▶ Anti-épileptiques : barbituriques, phenylhydantoïne (souvent limité à une aréflexie)
- ▶ Respiratoires : almitrine (Vectarion™)

4.3.5. Les dysglobulinémies

- ▶ La gammopathie monoclonale de signification indéterminée « MGUS » IgG ou IgA.
Il se caractérise par des mutations génétiques des plasmocytes. Les plus fréquemment rencontrées sont :
Des réarrangements 14q32 (surtout t(11;14), plus rarement autres translocations -13/13q-
Une hyperméthylation promoteur p16, p15
Une instabilité du caryotypique.
La « MGUS » s'observe chez les personnes âgées et serait relativement fréquente : 3% après 70 ans. Son incidence augmente avec l'âge.
La gammopathie monoclonale est définie par la présence dans le sang d'une protéine monoclonale « M » qui est produite par un clone mineur de plasmocytes. Par définition, la MGUS présente les caractéristiques suivantes.
Le taux sanguin de la protéine « M » est inférieur à 30 mg/l.
Il y a moins de 5 % de plasmocytes dans la moelle osseuse.
Il n'y a pas de complications. C'est l'absence de lésion osseuse, d'insuffisance rénale, d'anémie ou d'hypercalcémie qui un des critères de diagnostic.
Une faible quantité de protéine « M » dans les urines (< 500 mg/24 heures).
- ▶ Neuropathie démyélinisante à activité « anti-MAGLa » avec présence d'une IgM mise en évidence par immunoelectrophorèse doit être recherchée devant une neuropathie sensitive ataxiante comportant une aréflexie et un tremblement d'attitude. L'EMG objective une atteinte démyélinisante. Celles-ci sont volontiers associées à une activité anticorps dirigée contre certains constituants de la myéline, comme une activité anti-MAG.
Cas de la patiente de 84 ans
- ▶ Myélome soit dans sa forme lytique (atteinte axonale à l'EMG), soit dans sa forme ostéocondensante (atteinte démyélinisante à l'EMG)
- ▶ Syndrome POEMS
Le syndrome « POEMS » ou maladie de Crow Fukase associe, dans sa forme complète, cinq types d'anomalies dont les premières lettres donnent l'acronyme de la maladie.
Polyneuropathie : atteinte neurologique motrice et sensitive,
Organomégalie : augmentation de taille des organes,
Endocrinopathie : atteinte de plusieurs glandes endocrines comme la thyroïde, les îlots de Langerhans (partie pancréas sécrétant l'insuline) ou les gonades (ovaires ou testicules),
M : dyscrasie plasmocytaire (protéine M) qui correspond parfois à un myélome ou à un plasmocytome solitaire
S (Skin) : présence de lésions ou d'anomalies cutanées.
- ▶ Maladie de Waldenström
- ▶ Cryoglobulinémies devant faire rechercher une infection par le virus de l'hépatite C

4.3.6. Les maladies de système

- ▶ Sjögren,
- ▶ Mononeuropathies multiples par vascularite, comme le lupus, la PAN et la sarcoïdose Lupus

4.3.7. Les autres pathologies malignes

- ▶ Les hémopathies par infiltration leucosique et les lymphomes (méningoradiculites par infiltration méningée), plexopathie douloureuse asymétrique
- ▶ Cancers par infiltration, plexopathie douloureuse asymétrique ou atteinte paranéoplasique ; à rechercher devant une neuropathie douloureuse (Denny-Brown) qui est une mono neuropathie sensitive multiple.

4.3.8. Les autres étiologies

Les causes Infectieuses

- ▶ Lèpre (voyage en pays d'endémie) qui est une mono neuropathie sensitive multiple.
- ▶ SIDA (polyneuropathies sensibles à la phase tardive de l'infection).

L'amylose primitive ou secondaire (gammopathie)

Les neuropathies amyloïdes familiales : Portugaise-type I, Ces affections autosomiques familiales débutent autour de 30 ans. Elles réalisent une neuropathie sensitivo-motrice et végétative évoluant vers la cachexie et la mort en une quinzaine d'années.

Les neuropathies héréditaires Dégénératives

Les neuropathies motrices et sensitives héréditaires (NMSH)

- ▶ De type I : forme hypertrophique de la Maladie de Charcot Marie et Tooth. C'est la plus fréquente, débutant à l'adolescence, de transmission le plus souvent autosomale dominante, associée à une hypertrophie des troncs nerveux et un ralentissement des vitesses de conduction nerveuse ;
- ▶ De type II : forme axonale de la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Elle se différencie du type I par un début plus tardif et l'absence de ralentissement des VCN.
- ▶ De type III ou maladie de Déjerine-Sottas. C'est une forme sévère du type I à début plus précoce et génétiquement hétérogène.

Les neuropathies héréditaires sensitives et autonomes (NHSA)

- ▶ De type I ou maladie de Thévenard qui est une affection autosomique héréditaire qui se manifeste vers la 3^e décennie. Sa traduction essentielle est la présence de maux perforants plantaires et une hypoesthésie thermique et douloureuse en chaussette.
- ▶ De type II ou maladie de Morvan qui est proche de la précédente mais de transmission autosomale récessive et à révélation plus précoce.
- ▶ De type III (dysautonomie familiale ou syndrome de Riley-Day).

5. LES NEURONOPATHIES

5.1. Définition

Elle touche le ganglion rachidien situé dans la racine postérieure. Elles sont donc purement sensitives.

5.2. Tableau clinique

Les signes cliniques sont

- ▶ Des fourmillements des extrémités, des paresthésies douloureuses asymétriques et distales
- ▶ Une perte, variable, de toutes les sensibilités avec souvent signes d'ataxie
- ▶ Aréflexie diffuse

Son évolution peut être plus ou moins rapide.

Le diagnostic est établi à partir de l'EMG.

5.3. Les étiologies

Les causes principales sont :

- ▶ Un syndrome paranéoplasique associé à une petite tumeur primitive dont la croissance est lente. Le cancer du poumon, en particulier à petites cellules. La recherche d'anticorps IgG contre Hu (anti-Hu). L'antigène Hu est une protéine du noyau du neurone de 35 à 40 kD cancer le plus souvent en cause.
- ▶ Le syndrome de Sjögren (biopsie des glandes salivaires accessoires positives et négativité fréquente des auto-anticorps SS-A et SS-B)

Cas du patient de 62 ans

6. POLYRADICULONEVRITES

6.1. L'approche étiologique

Tout d'abord, il faut se rappeler qu'elles quasiment toujours idiopathiques. Elle se fait par rapport aux critères suivants.

- ▶ Le contexte
 - antécédents familiaux de neuropathies périphériques
 - les risques professionnels (exposition à des toxiques)
 - prises médicamenteuses neurotoxiques
 - maladies métaboliques et générales
- ▶ Le type évolutif
 - évolution aiguë (plusieurs jours, quelques semaines)
 - évolution subaiguë (plusieurs semaines, quelques mois)
 - évolution chronique (plusieurs mois, quelques années)
- ▶ La topographie
 - atteinte bilatérale et symétrique
- ▶ L'examen de l'EMG et de la stimulodétection
 - neuropathie axonale
 - neuropathie démyélinisante ou myélinique
- ▶ La composition du LCS
 - hyperprotéinorachie avec dissociation albuminocytologique, parfois avec hypercellularité
 - souvent normal

6.2. Le syndrome de Guillain Barré

6.2.1. Généralités

C'est une polyradiculonévrite inflammatoire aiguë avec démyélinisation segmentaire multifocale d'origine auto-immune. On estime l'incidence à 1/100 000. Il est rare chez le petit enfant.

Il existe fréquemment un antécédent infectieux respiratoire ou digestif (55 %) dans les 15 jours précédents. *Campylobacter jejuni*, VIH et Cytomégalovirus sont plus particulièrement impliqués.

Les lésions démyélinisantes seraient en rapport avec la production et le passage dans les espaces endoneuraux d'anticorps dirigés contre certains antigènes de la myéline, dont la nature n'a pas encore été établie chez l'homme. L'infection virale déclenche une immunisation croisée contre les antigènes du système nerveux périphérique.

6.2.2. La polyradiculonévrite aiguë évolue en trois phases

La phase d'installation (1 à 4 semaines) souvent marquée par l'apparition de paresthésies des extrémités associées parfois à des douleurs (rachialgies, myalgies, radiculalgies). Secondairement apparaît le déficit moteur : fatigabilité à la marche, paraparésie. L'atteinte motrice peut rester cantonnée aux membres inférieurs ou évoluer de manière ascendante touchant les membres supérieurs, le tronc et la face (la diplégie faciale étant l'atteinte la plus évocatrice).

La phase en plateau (une à plusieurs semaines) ou le déficit moteur est fixé selon une intensité variable allant de la paraparésie simple à la quadriplégie totale chez un patient intubé, ventilé et alimenté par sonde gastrique en réanimation.

La phase de récupération (un à trois mois) est observée dans environ 80% des cas, mais il faut savoir :

- ⇒ qu'une réanimation respiratoire est nécessaire dans 15% des cas
- ⇒ que cette maladie est mortelle dans 5 à 10% des cas
- ⇒ que des séquelles sont possibles : déficit moteur (steppage)
- ⇒ qu'une rechute peut survenir dans 5% des cas.

6.3. Les autres formes aiguës d'atteinte périphérique

6.3.1. La maladie de Lyme

Elle peut donner une méningoradiculite est secondaire à une piqûre de tique. Elles sont atypiques, hyperalgiques, peu symétriques. Et exceptionnellement motrices

L'interrogatoire recherche la notion d'érythème au point de piqûre.

Une hypercytose est observée dans le LCS .La sérologie de *Borrelia burgdorferi* (spirochète) fait le diagnostic.

6.3.2. Les porphyries

Les porphyries sont des maladies génétiquement déterminées, intéressant le métabolisme de l'hème. Les troubles neurologiques s'observent essentiellement dans la porphyrie aigue intermittente et variégata.

Le diagnostic repose sur :

- ▶ Le déclenchement
 - La prise de certains médicaments : sédatifs, anticonvulsivants, sulfamides, antibiotiques, œstroprogestatifs
 - Dans certaines situations : infection, grossesse, excès d'alcool.
- ▶ L'existence d'autres manifestations cliniques
 - Troubles psychiques : confusion, troubles du comportement
 - Crises d'épilepsie,
 - Crises douloureuses abdominales.
- ▶ L'EMG montre une atteinte axonale sans ralentissement des vitesses de conduction.
- ▶ La couleur brun rouge des urines lorsqu'elles sont laissées à l'air pendant 24 H.
- ▶ Les tests biologiques montrent une élévation dans les urines des concentrations des précurseurs de l'hème (porphobilinogène, uroporphyrines, acide delta-amino-lévulinique) et baisse de l'activité uro-synthétase dans les globules rouges.

6.3.3. Le botulisme

Atteinte de la jonction neuromusculaire Due à une toxine qui se développe électivement dans les conserves et provoque initialement des troubles digestifs (paralysie du pharynx, bouche oesophagienne), des signes neurovégétatifs (sécheresse des muqueuses), une paralysie de l'accommodation (mydriase aréflexique), puis une polyneuropathie motrice.

6.4. La diphtérie (bacille de Loeffler)

Un à trois mois après l'angine, apparition d'une paralysie du voile du palais, puis de l'accommodation puis une neuropathie démyélinisante sensitivo-motrice des membres inférieurs régressive sur 3 mois.

7. LES MONONEUROPATHIES

7.1. Le tableau clinique

Il est dominé par l'asymétrie des lésions C'est un syndrome neurogène asymétrique. Plusieurs types sont à envisager :

- ▶ Une atteinte unique → tronculaire
- ▶ Une atteinte multiple → tronculaire → mononeuropathies multiples

7.2. Les vascularites

7.2.1. Les artérites nécrosantes

Elles sont liées à la formation de complexes immuns circulants. Ils peuvent survenir de novo, comme dans la périartérite noueuse ou être secondaires à une maladie générale.

Elles sont caractérisées par une nécrose de la paroi vasculaire avec infiltration leucocytaire, hémorragie, dépôts fibrinoïdes. **Elles entraînent une neuropathie par un mécanisme ischémique (véritable accident vasculaire du nerf).**

Le contexte est celui d'une maladie systémique (2/3 des cas) avec fièvre, perte de poids, asthénie, manifestations articulaires, cutanées et rénales, syndrome douloureux...

Dans 2 cas sur 3, le tableau neurologique est celui d'une **mononévrite multiple d'installation brutale** ou d'une multinévrite. Une atteinte dans les territoires suivants est plus fréquente :

- ▶ du sciatique poplité externe (75%),
- ▶ du cubital (25%),
- ▶ du sciatique poplité interne, du médian, du crural et du radial (10% pour chacun de ces territoires).
- ▶ Les examens neurophysiologiques orientent vers une neuropathie axonale et l'étude du LCS est normale.

Cas de la patiente de 26 ans

7.2.2. Les vascularites lymphocytaires

Elles peuvent accompagner certaines maladies parasitaires ou infectieuses comme les infections à rétrovirus. Leur rôle dans le développement de la neuropathie est moins clairement établi.

8. CONCLUSIONS : POINTS ESSENTIELS A RETENIR

Neuropathies Périphériques :

Signes cliniques : atteinte motrice, sensitive et/ou végétative, électriques, biologiques et histologiques résultant d'une atteinte du neurone périphérique.

Importance de l'EMG : Les vitesses de conduction « VC » reflètent le processus en cause

- ▶ Neuropathies démyélinisantes → ralentissement des VC motrices et sensibles
- ▶ Neuropathies axonales → normalité des VC, baisse d'amplitude des réponses motrices et sensibles.

Les polyneuropathies → tableau symétrique

- ▶ Subaiguë et chronique et longueur-dépendante → polyneuropathie toxique (médicaments, alcool), métabolique (diabète, atteinte rénale) principalement
- ▶ Chronique → neuropathie héréditaire

Les polyradiculonévrites → tableau symétrique

- ▶ Aiguë et démyélinisante → polyradiculonévrite (Syndrome de Guillain Barré)

Les mononeuropathies → tableau asymétrique

- ▶ Une atteinte unique : tronculaire
- ▶ Une atteinte multiple : tronculaire → mononeuropathies multiples
 - Maladies générales
 - Diabète

Syndromes canaux (non traités durant la séance)

Compressions des nerfs périphériques (lieux de passage compressions dites posturales).
Démýélinisation segmentaire (EMG)

- ▶ Nerf médian au canal carpien :
 - Paresthésies ou engourdissement nocturne, des trois premiers doigts
 - Signes de Tinel et de Phalen
 - Traitement : infiltration de corticoïdes dans le canal carpien, chirurgie si échec
- ▶ Nerf ulnaire dans la gouttière épithrochléo-oléocrânien
 - Paresthésies des 4ème et 5ème doigts, hypoesthésie territoire du nerf à la main
 - Déficit moteur des muscles intrinsèques de la main
 - Traitement chirurgical (transposition du nerf)
- ▶ Nerf radial dans la gouttière humérale (fractures de l'humérus et compression externe du bras)
- ▶ Nerf fémoro-cutané ou meralgie paresthésique
- ▶ Nerf fibulaire au col de la fibule
 - Déficit des muscles de loge antéro-externe jambe (steppage)
 - Déficit sensitif discret du dos du pied
 - Traitement conservateur

