

Neuropathies périphériques: Diagnostic Orientations étiologiques

Quelles sont les informations indispensables?

- Mode d'installation.
- Syndrome neurologique.
- Type lésionnel.
- Caractère Acquis ou Héritaire.

Modalités d'installation

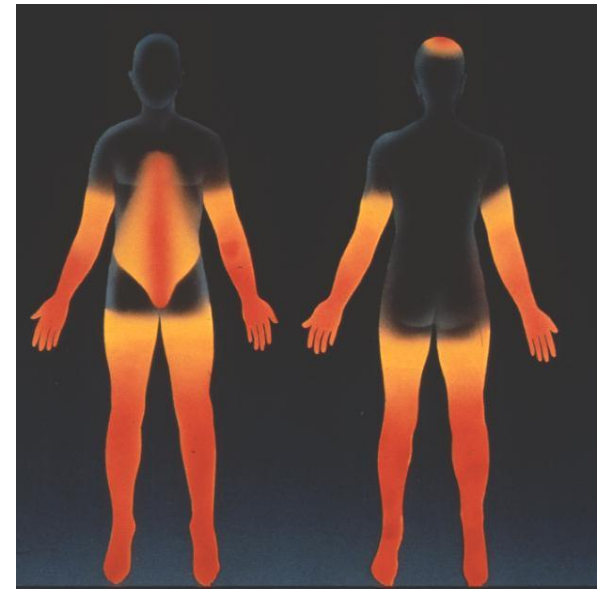
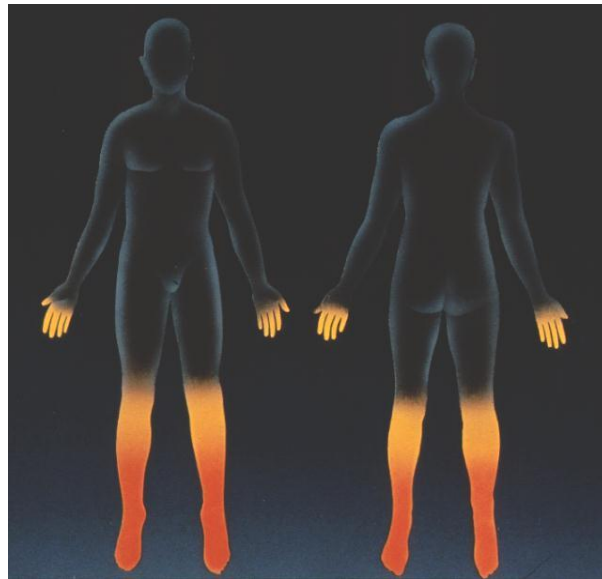
- Aiguë:
 - En moins de 4 semaines
 - SGB, Vascularite...
- Subaiguë:
 - Paranéoplasique, Lymphome....
- Chronique:
 - En plus de 12 semaines
 - PIDC, NHSM

Syndrome neurologique

- Polyneuropathies
 - Déficit est topographique
 - Bilatéral symétrique non systématisé d'un point de vue anatomique
- Mononeuropathies simples ou multiples:
 - Déficit est fonctionnel
 - Respecte une systématisation tronculaire:
 - Atteinte successive ou simultanée de plusieurs troncs nerveux, racines ou plexus
- Polyradiculoneuropathies:

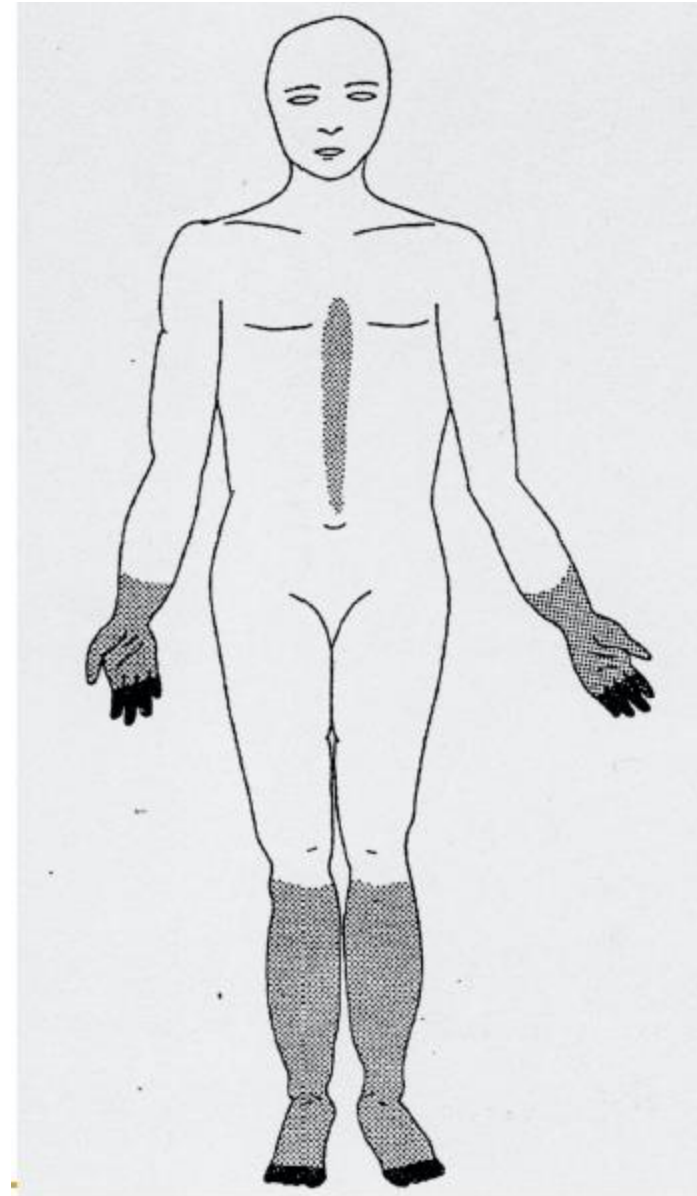
Neuropathie: Topographie

- Topographie en gants et en chaussettes
- Sensitivo-motrice distale, bilatérale et symétrique des membres inférieurs



Polyneuropathies

- Déficit est topographique.
- Bilatéral symétrique.
- Non systématisé d'un point de vue anatomique.



Quel type de neuropathie?

- Neuropathie motrice?
- Neuropathie sensitive?
 - Fibres myéliniques de gros diamètre.
 - Fibres myéliniques de petit diamètre.
 - Fibres amyéliniques.

Neuropathie motrice:

- Triade caractéristique :
 - Amyotrophie
 - Déficit
 - Aréflexie
- Quelle est la systématisation du déficit moteur?
 - Radiculaire
 - Tronculaire
 - Bilatéral, symétrique ou non

Neuropathie par atteinte des grosses fibres:

- Troubles proprioceptifs:
 - Marche talonnante
 - Signe de Romberg
 - Hypo-pallesthésie
 - Troubles sensibilité arthrocinétique
 - Hypo/aréflexie

Neuropathies par atteintes de petites fibres

- Sensibilités tactiles et au froid
- Sensibilité au chaud et à la douleur
 - Petites fibres amyéliniques
- Atteinte dysautonomique
- Sensibilité proprioceptive respectée
 - Fibres de gros calibre myéliniques

Neuropathies dysautonomiques :

- Troubles sphinctériens :
 - rétention,
 - Constipation
- Troubles cardio-vasculaires :
 - bradycardie,
 - Hypotension
- Troubles cutanés :
- Troubles de la sudation,
- *Troubles photomoteurs* :
 - lenteur pupillaire,
 - Mydriase

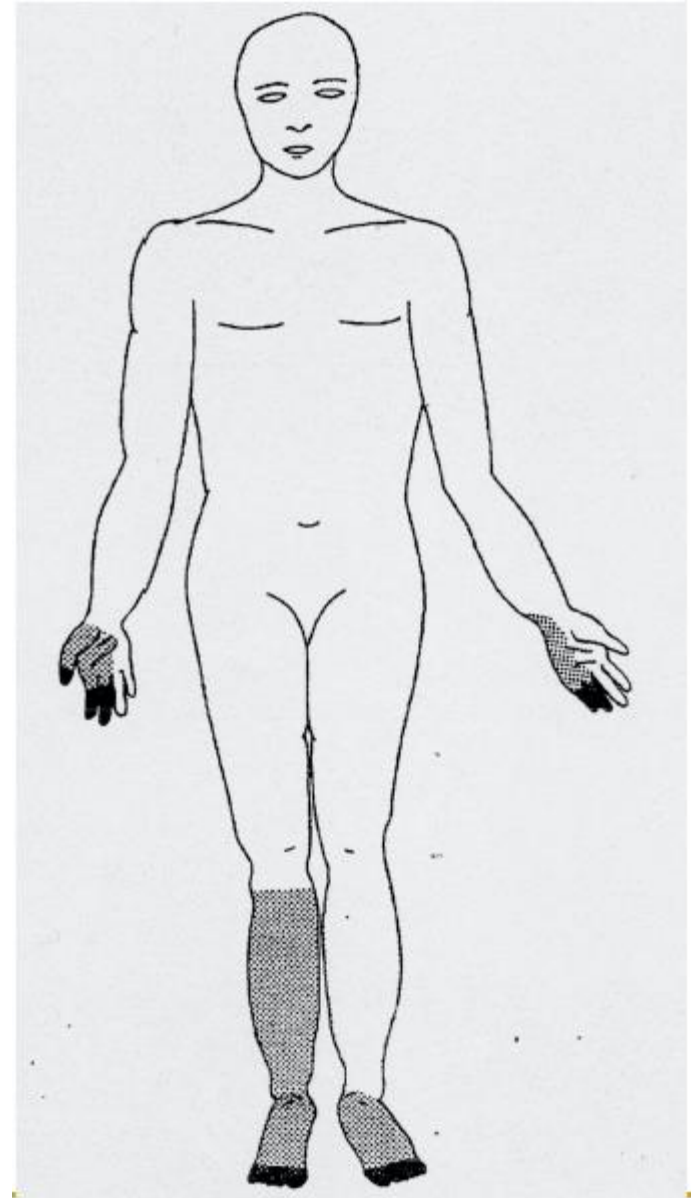
Signes systémiques évocateurs:

- Peau:
 - Purpura-Cryoglobulinémie
 - Angiokératose-Fabry
 - Dépigmentation-Lèpre

- Œil:
 - Sècheresse oculaire-Sjögren
 - Opacité cornéennes-Fabry ou Amylose (Gelsoline)
 - Rétinite pigmentaire-Refsum

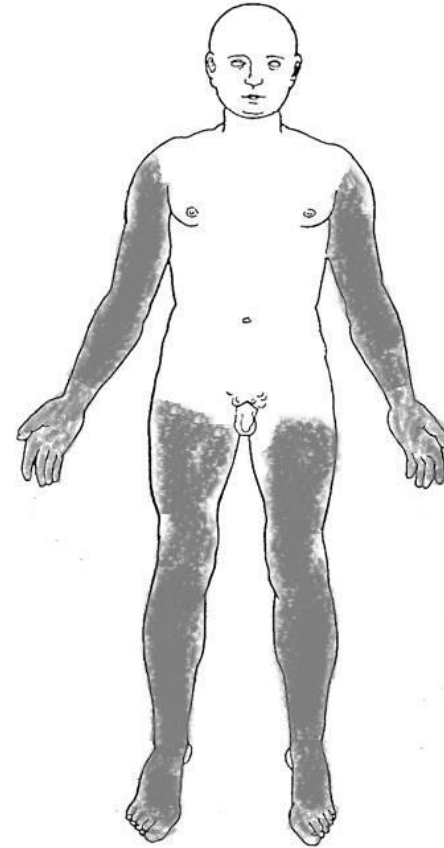
Mononeuropathie

- Déficit est fonctionnel
- Systématisation tronculaire:
- Atteinte isolée: Simple
- Atteinte successive ou simultanée de plusieurs troncs nerveux, racines ou plexus: Multiple



Polyradiculoneuropathie

- Déficit moteur
- Diffus aux 4 membres
- Symétrique
- Proximal > Distal



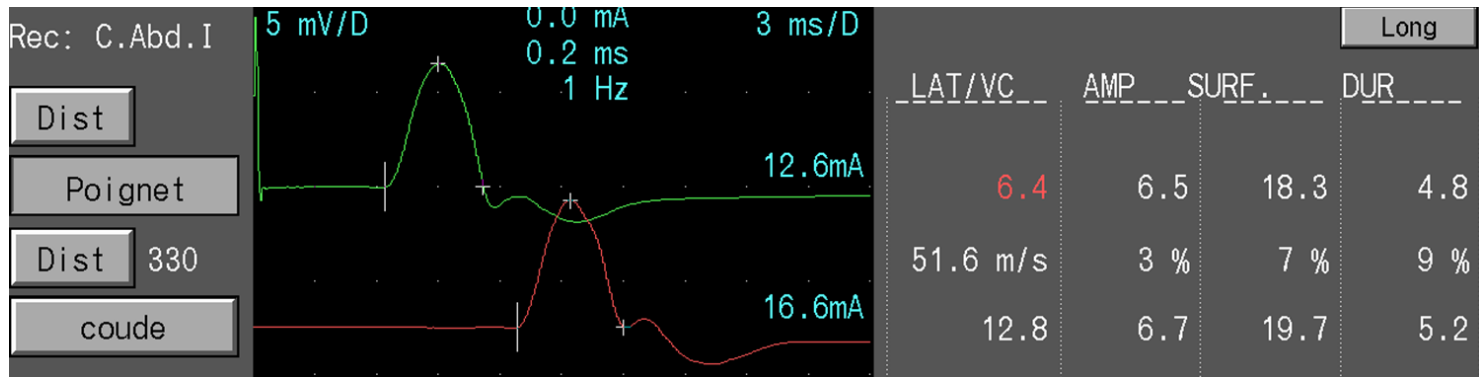
Quel type lésionnel? Données ENMG

- Neuropathie Axonale?
- Neuropathie Démyélinisante?
- Neuronopathie: Corps cellulaire
 - Motoneurone
 - Ganglion rachidien postérieur

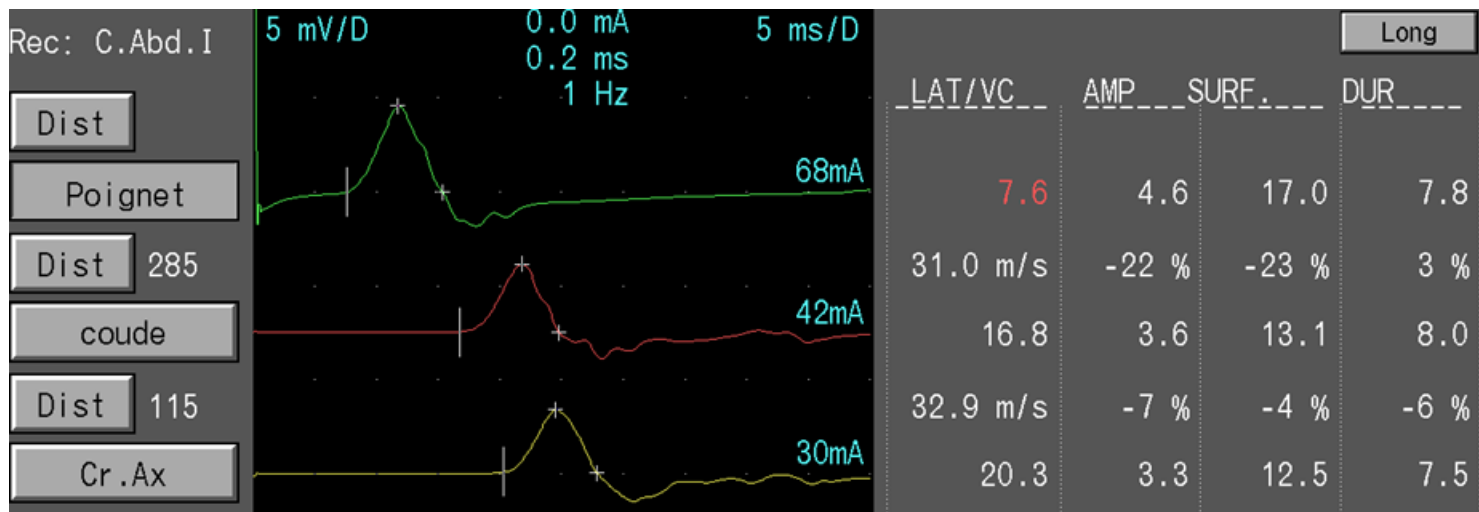
Critères de démyélinisation:

- 4 critères :
 - Ralentissements distaux (latence distale)
 - Ralentissements tronculaires (VCM)
 - Ralentissements proximaux (ondes F)
 - Bloc de conduction/dispersion temporelle
- **Sur les fibres motrices**

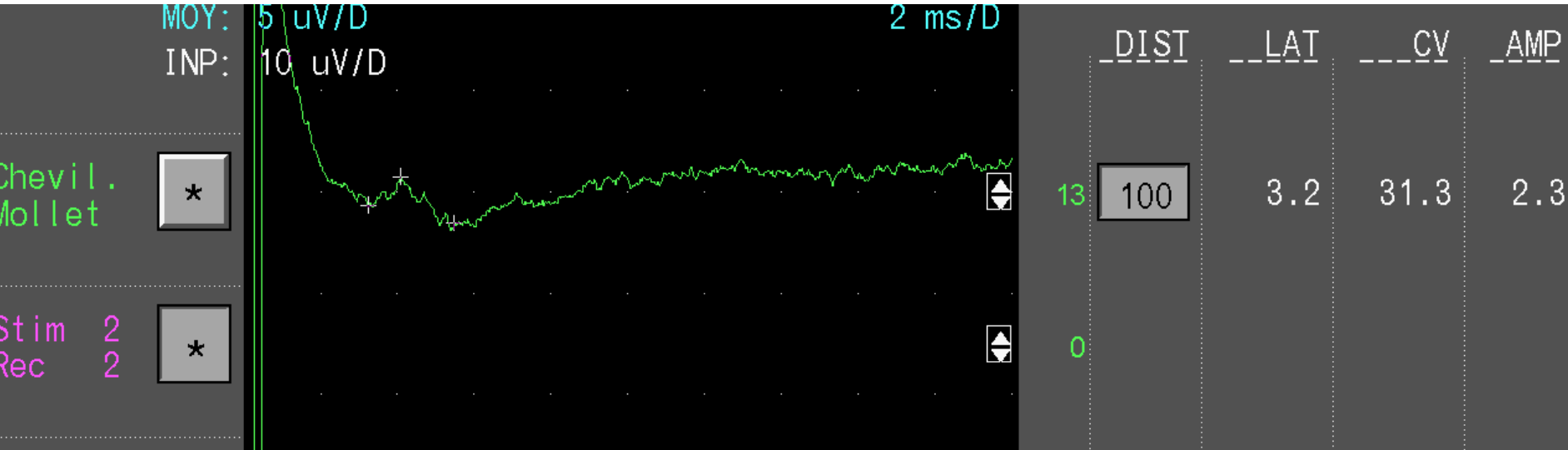
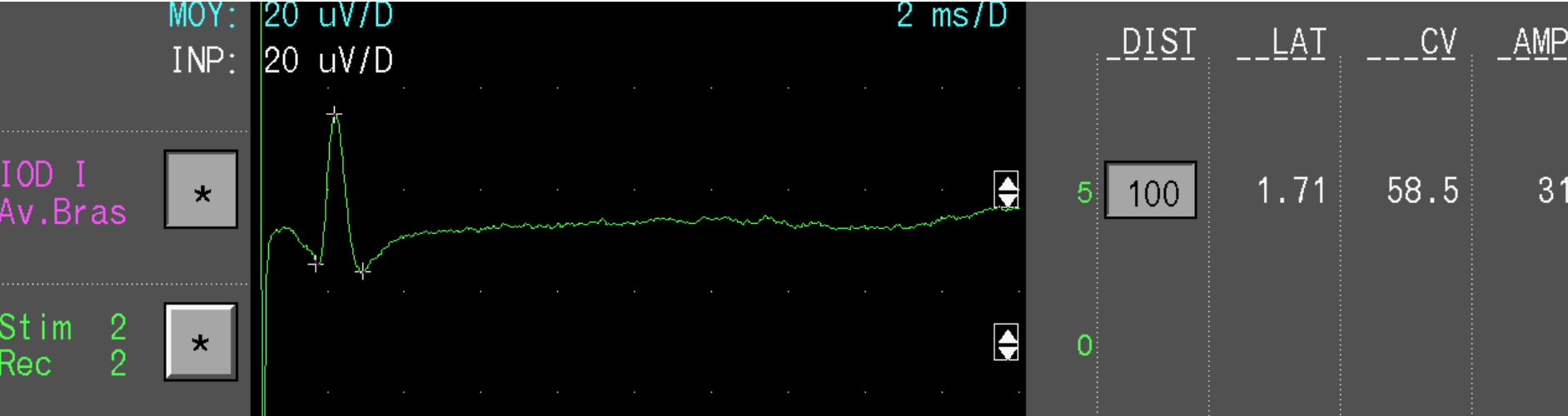
Démyélinisation distale:



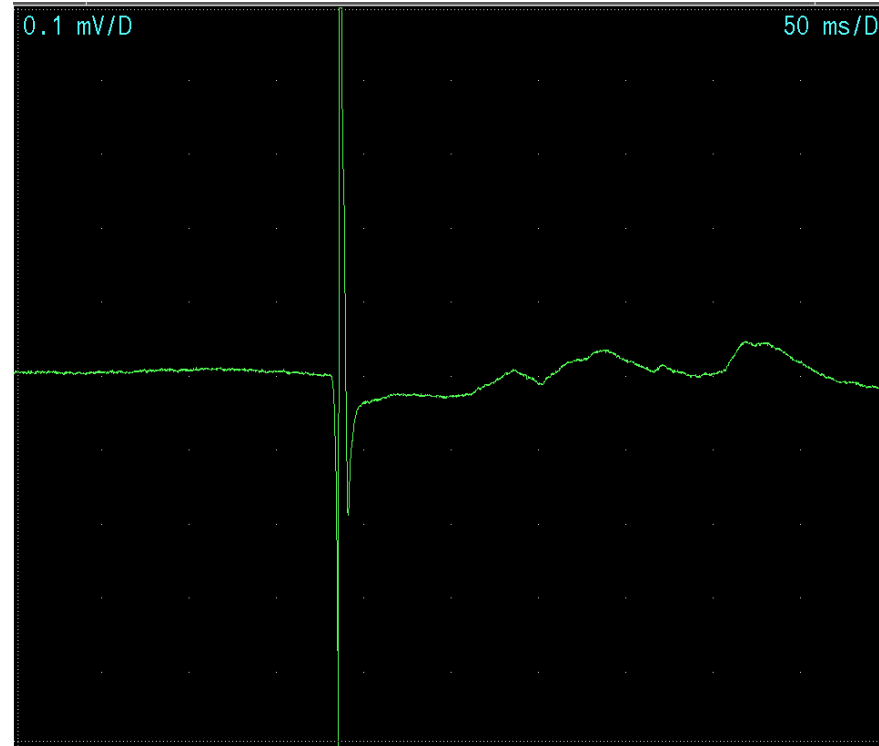
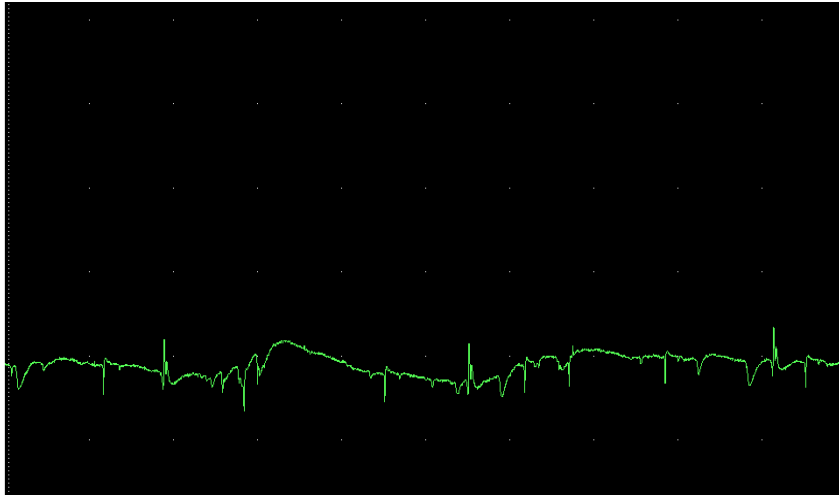
Démyélinisation homogène: NHSM



Atteinte axonale



Activités myographiques spontanées

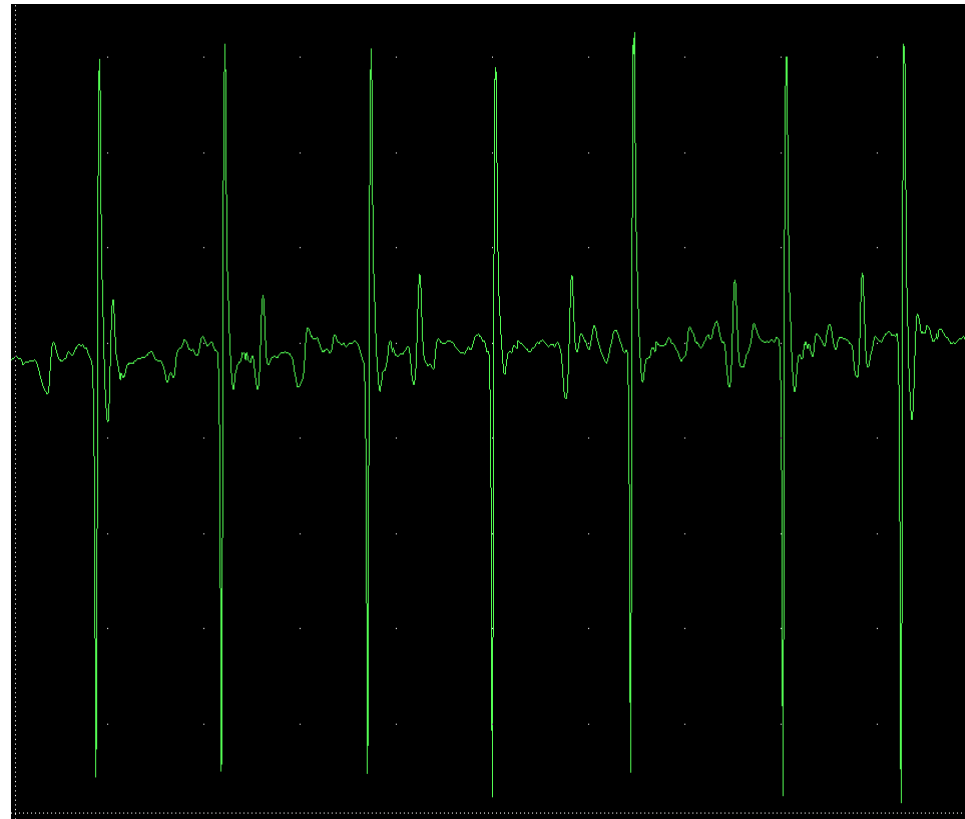


Myographie volontaire



Recrutement spatial

Recrutement temporel



Neuropathies acquises? Neuropathies Héréditaires?

- Atteinte ENMG homogène
- Discordance clinique/ENMG
 - Troubles majeurs en ENMG
 - Troubles mineurs cliniquement

Quel Bilan de 1^e intention?

- NFS, VS, CRP
- Glycémie
- Ionogramme sanguin
- Bilan hépatique
- IEP sanguine
- AAN, CH50, Cryo, ICC
- HIV, Hépatites B-C, Lyme, VDRL-TPHA
- PL
- Radiographie pulmonaire
- B12, Folates, TSH

Ponction Lominaire: Quelles informations?

- Dissociation albumino-cytologique
- Hypercytorachie
 - Typage de lymphocytes
- Synthèse intra-thécale

Biopsies nerveuses: Indications

- Pathologies infectieuses:
- Pathologie interstitielle : amylose, sarcoïdose, lèpre, lymphome, etc.
- Vascularites
- Suspicion de PRNC atypique,
- Formes très rares de neuropathie héréditaire
- Tout tableau douloureux et très invalidant de début récent ou qui continue à progresser, sans étiologie définie.

Quelles hypothèses?
Etiologies des neuropathies

Neuropathie motrice

- Syndrome de Guillain Barré.
- Neuropathie motrice avec blocs de conduction.
- Neuropathie héréditaire:
 - Maladies de Charcot-Marie-Tooth
 - Neuropathie motrice distale
- Maladies du Neurone Moteur:
 - Polyomyélite antérieure aiguë
 - Autres affections du motoneurone
- Porphyrie, Saturnisme.
- Neuropathie proximale du diabète

Neuropathies touchant les grosses fibres:

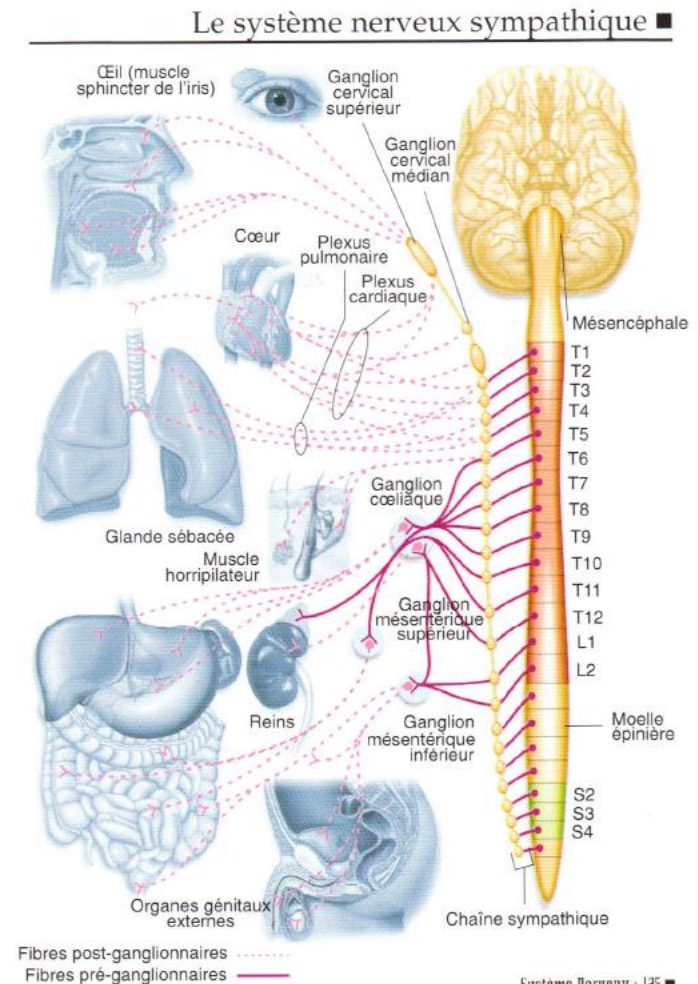
- Neuropathies démyélinisantes:
 - Gammopathies monoclonales IgM
 - PIDC
 - Neuropathies urémiques
 - Déficit en Vitamine E
- Neuronopathies:
 - Gougerot-Sjögren
 - Paranéoplasique: Denny-Brown
 - Intoxication B6, Cysplatyl, Métronidazole

Neuropathies douloureuses

- Diabète.
- Neuropathies héréditaires
 - Tangier.
 - Fabry.
 - Amylose héréditaire.
- Neuropathies alcoolo-carencielles
- Neuropathies inflammatoires:
 - Vascularite.
- Toxiques:
 - Thallium, Arsenic.

Neuropathies dysautonomiques.

- Accompagnent les atteintes des petites fibres.
- Etiologies:
 - Diabète
 - Alcool
 - Amylose
 - Porphyrrie
 - Intoxication à la Vincristine
 - Neuropathie paranéoplasique
 - Thallium, Arsenic, Mercure



Mononeuropathie: Hypothèses Diagnostiques

- Etiologies médicales:
 - Vascularite
 - Diabète
 - NMM avec et sans BC
 - Syndrome de Lewis-Sumner
 - HNPP
 - Sarcoidose
 - Lèpre, HIV, Lyme.
- Etiologies chirurgicales:
 - Mononeuropathie compressive
 - Ex: SCC + STC