

# Neuropathies périphériques: Diagnostic Orientations étiologiques

# Quelles sont les informations indispensables?

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

# Modalités d'installation

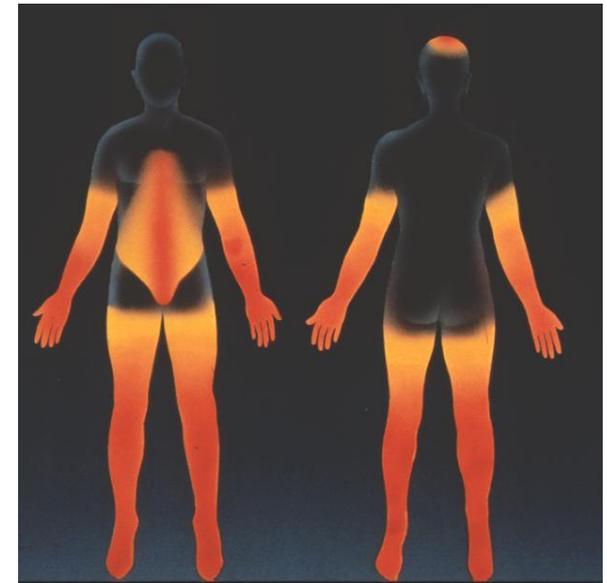
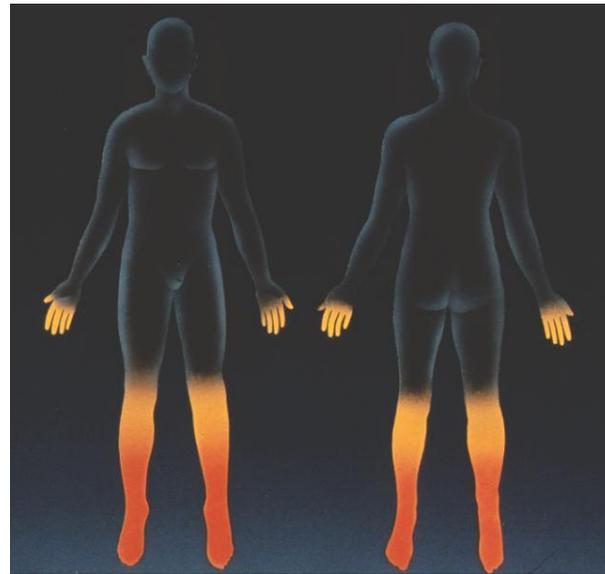
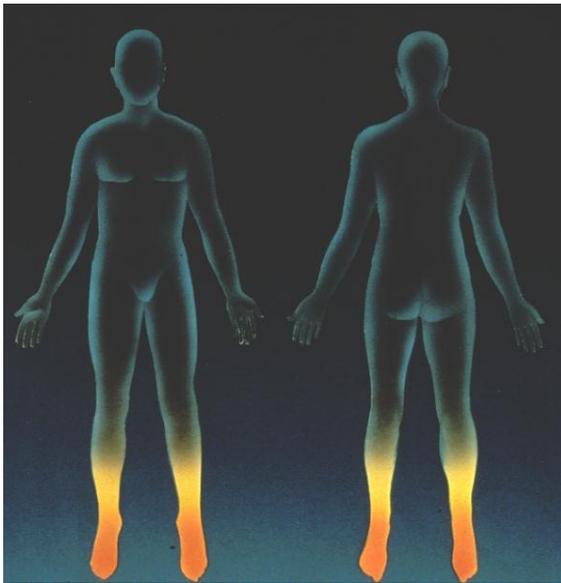
- Aiguë:
  - En moins de 4 semaines
  - SGB, Vascularite...
- Subaiguë:
  - Paranéoplasique, Lymphome....
- Chronique:
  - En plus de 12 semaines
  - PIDC, NHSM

# 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:

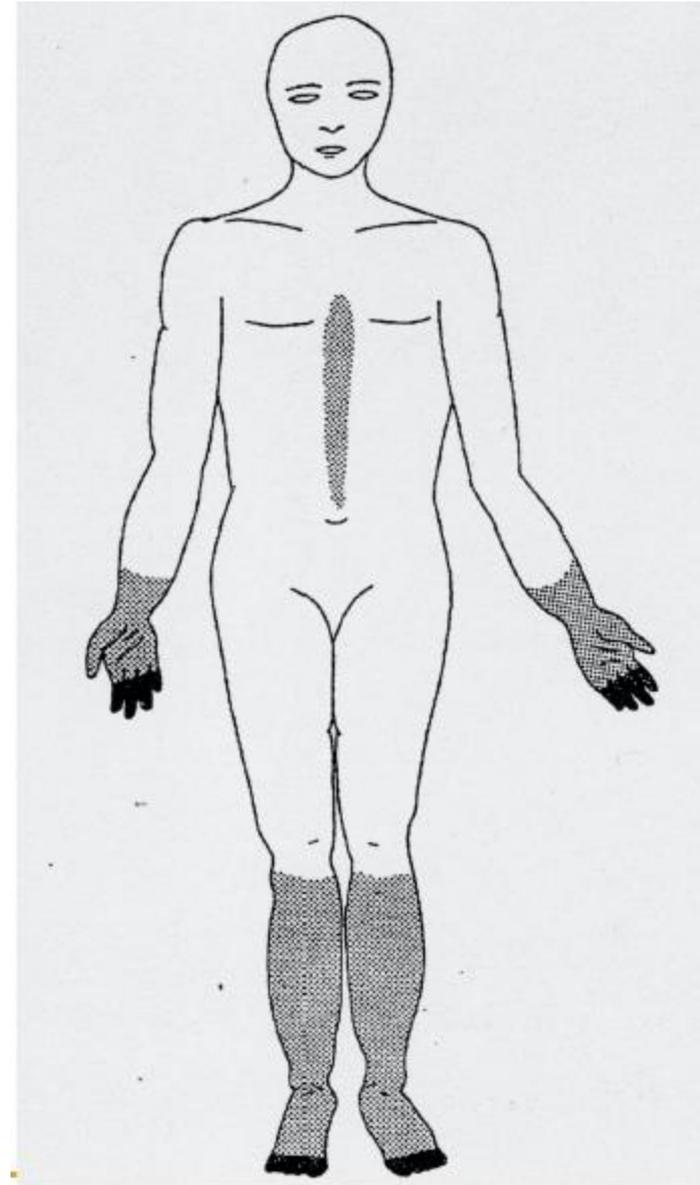
# Neuropathie: Topographie

- 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 :

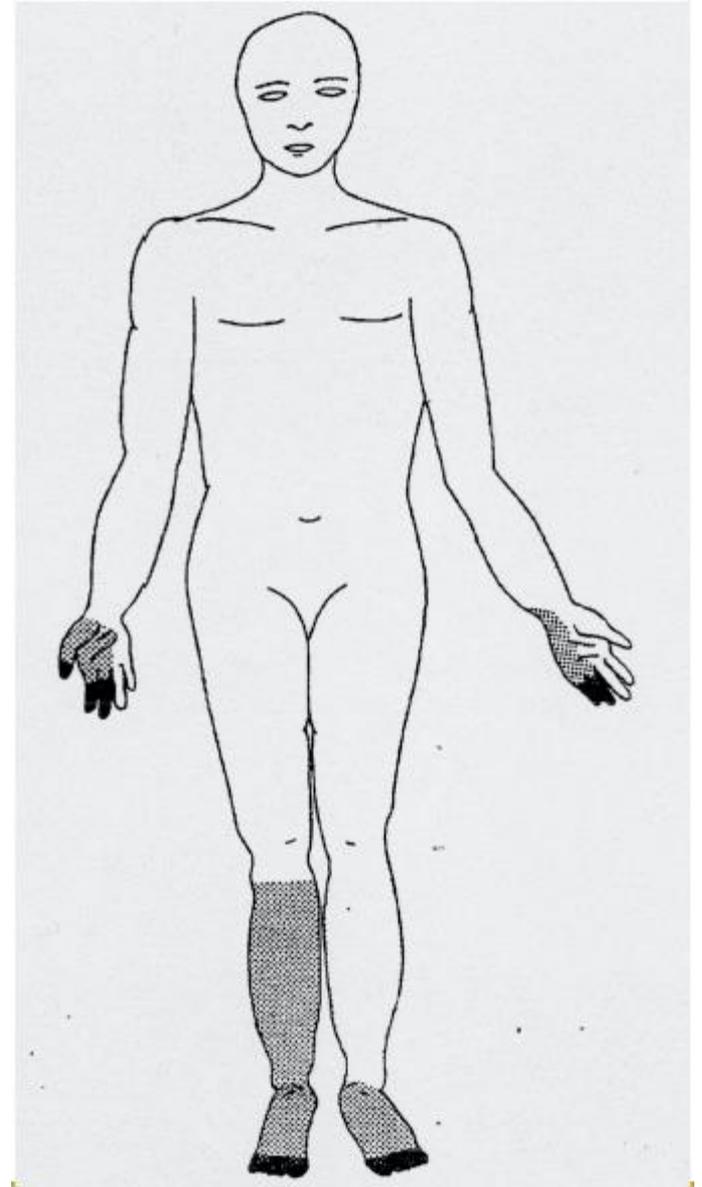
- Troubles sphinctériens :
  - rétention,
  - Constipation
- Troubles cardio-vasculaires :
  - bradycardie,
  - Hypotension
- Troubles cutanés :
- Troubles de la sudation,
- *Troubles photomoteurs* :
  - lenteur pupillaire,
  - Mydriase

# Signes systémiques évocateurs:

- Peau:
  - Purpura-Cryoglobulinémie
  - Angiokératose-Fabry
  - Dépigmentation-Lèpre
  
- Œil:
  - Sècheresse oculaire-Sjögren
  - Opacité cornéennes-Fabry ou Amylose (Gelsoline)
  - Rétinite pigmentaire-Refsum

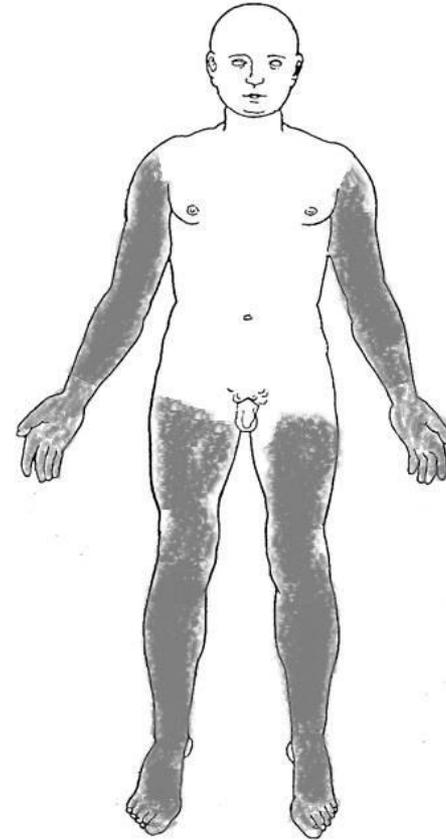
# Mononeuropathie

- 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



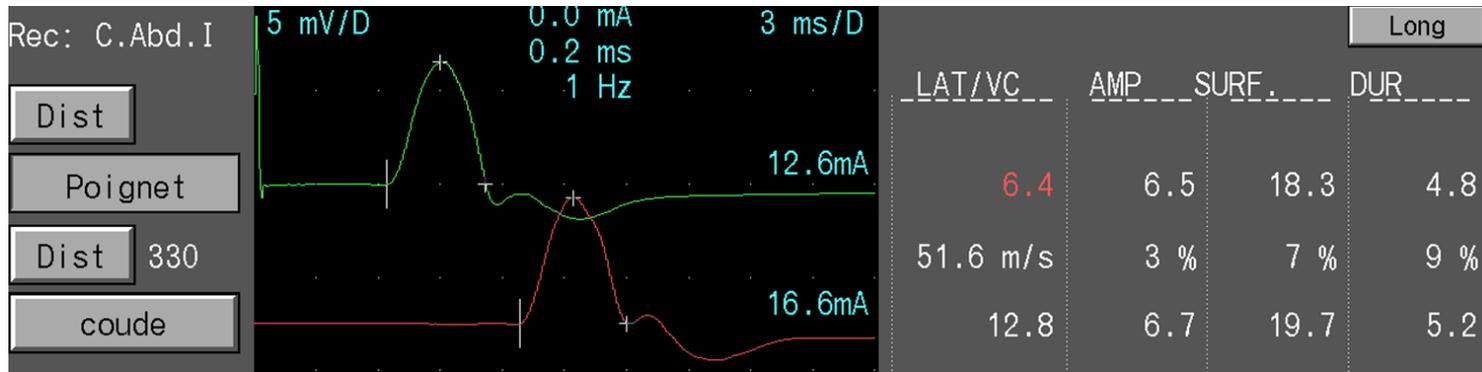
# Quel type lésionnel? Données ENMG

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

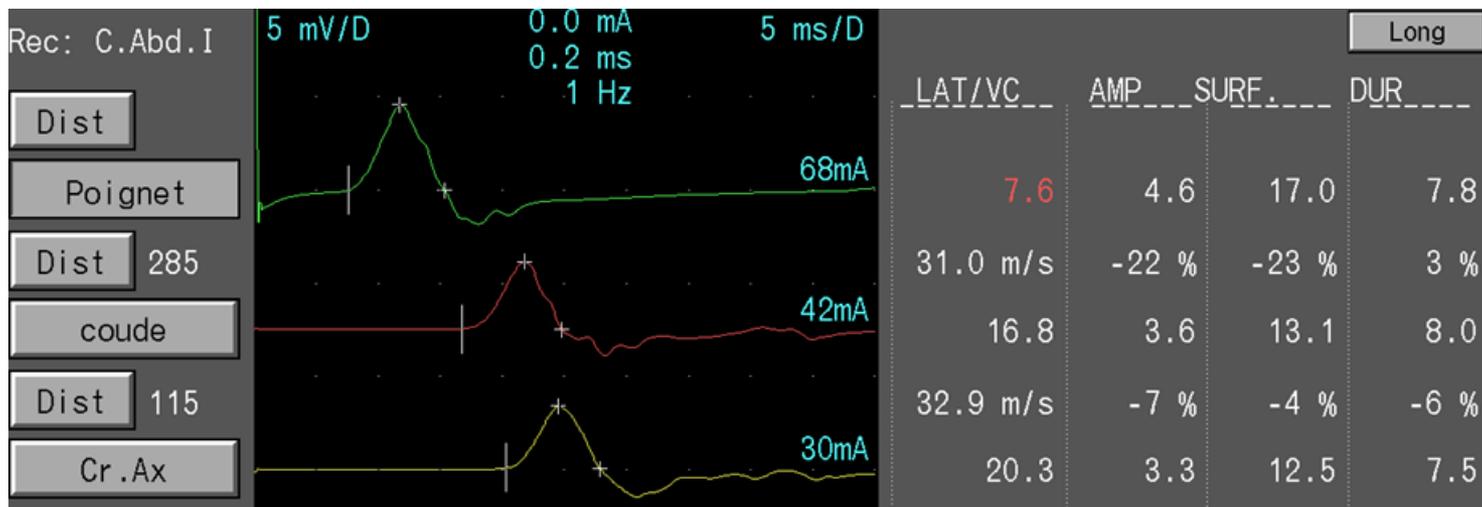
# Critères de démyélinisation:

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

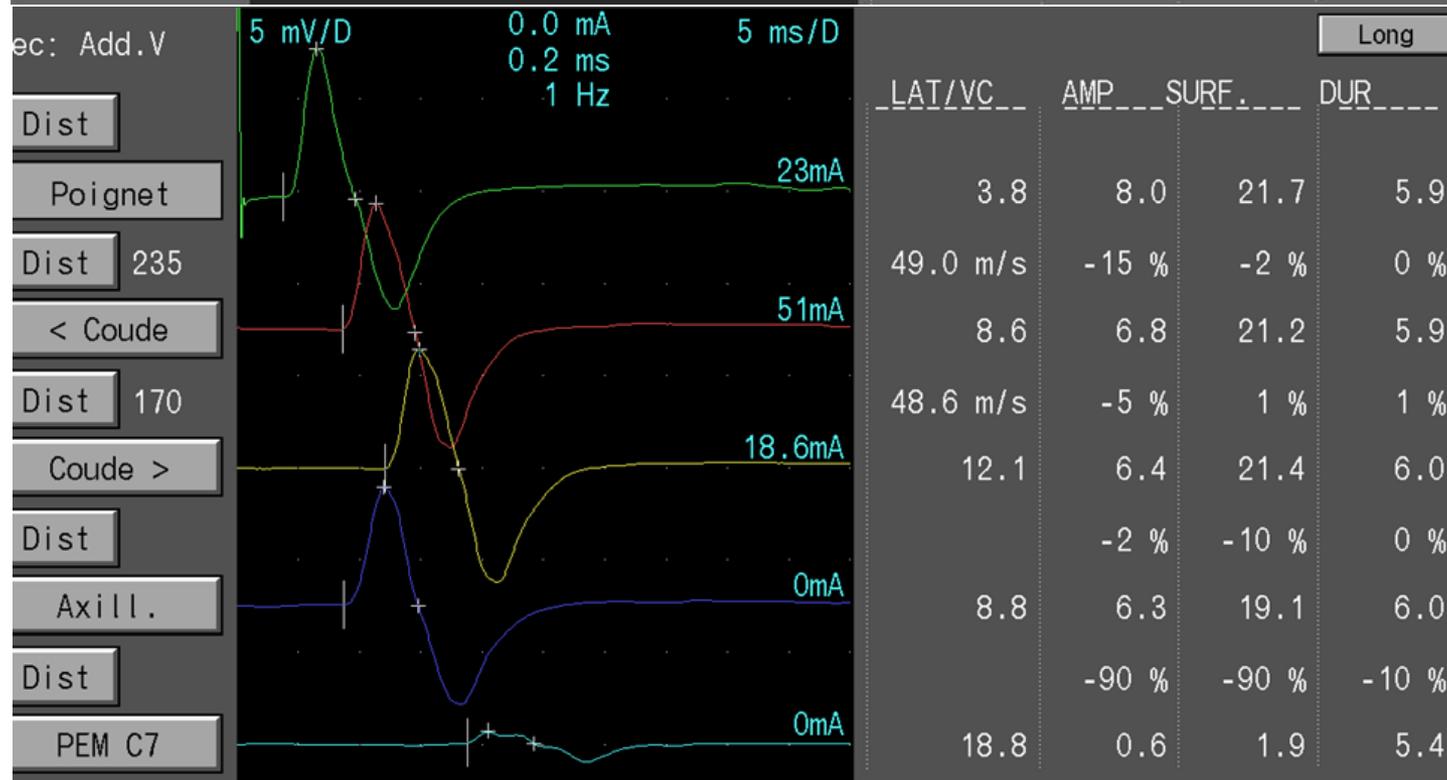
# Démyélinisation distale:



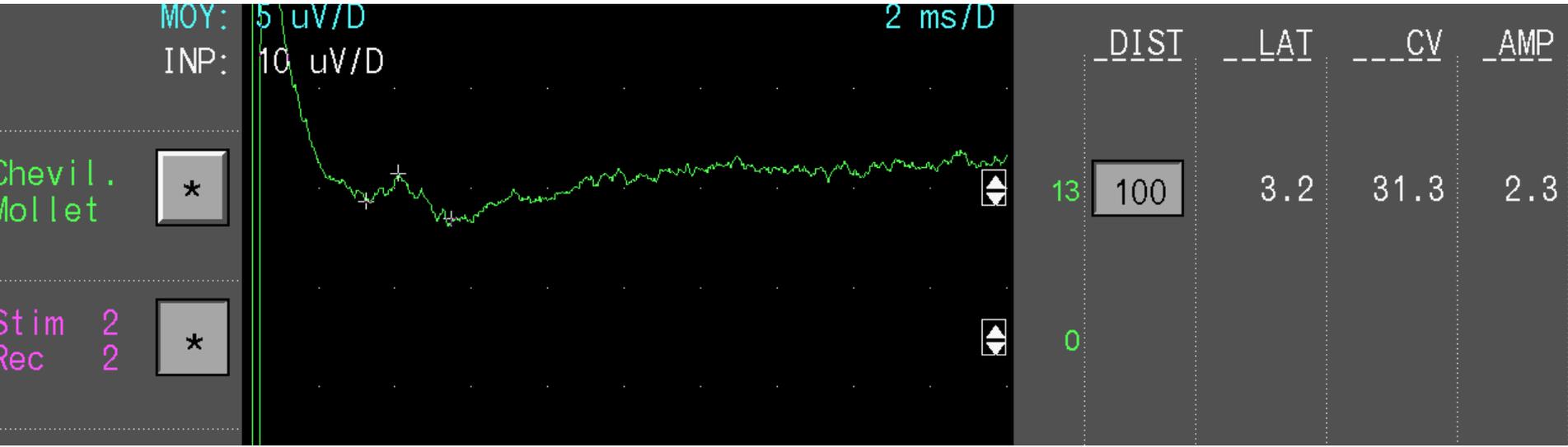
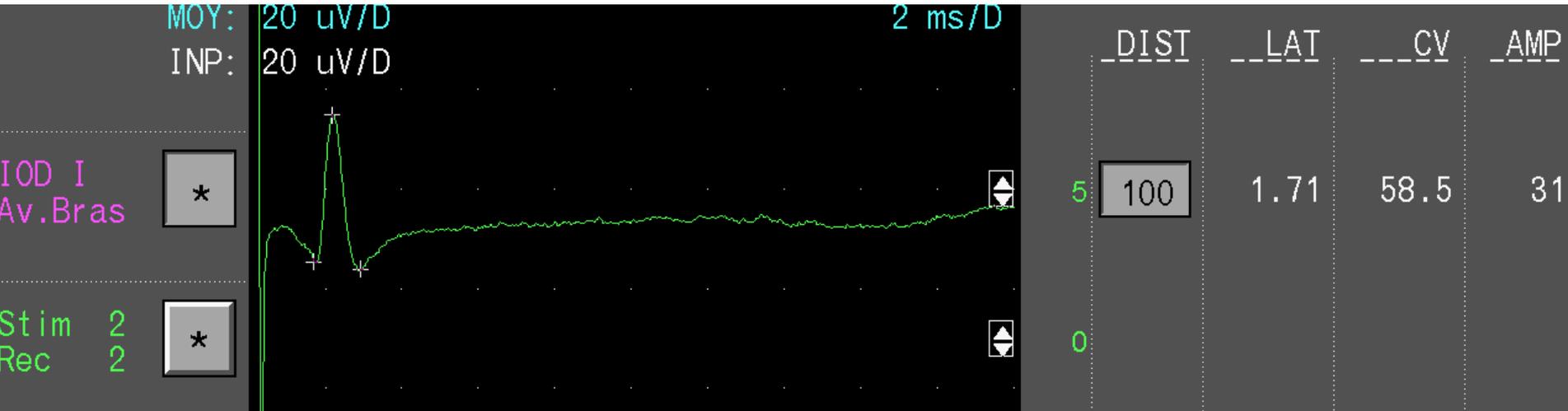
# Démyélinisation homogène: NHSM



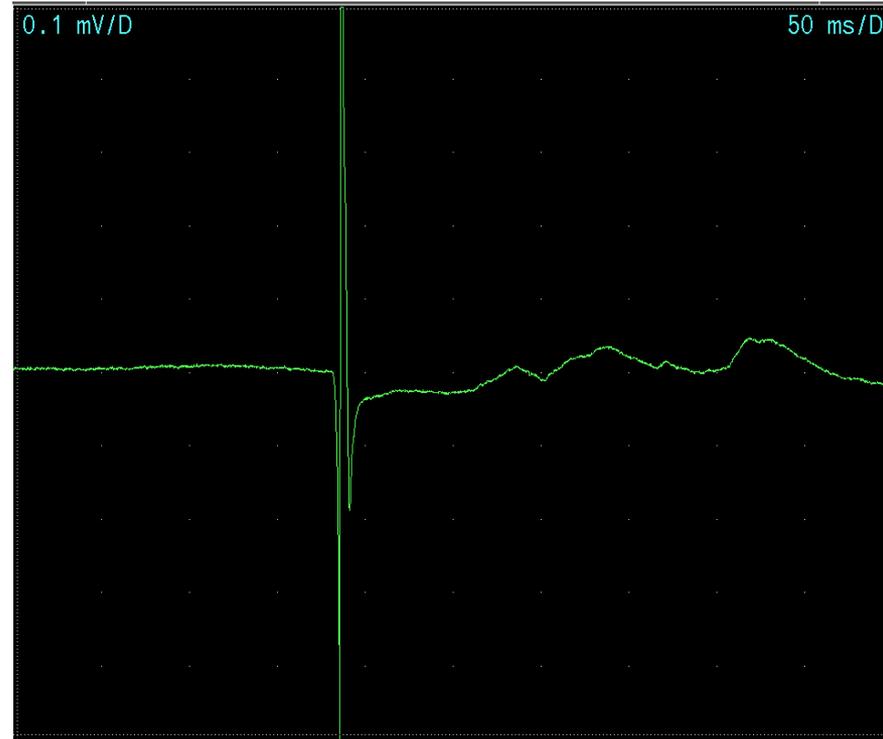
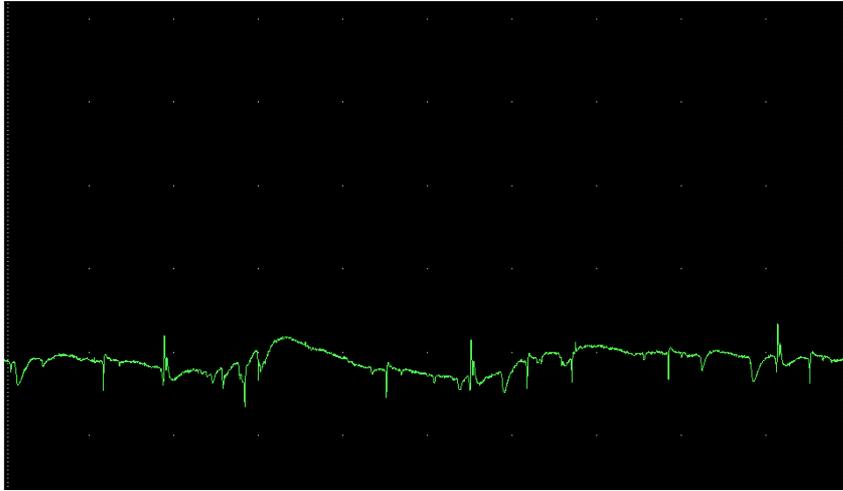
# Démyélinisation hétérogène : PIDC



# Atteinte axonale



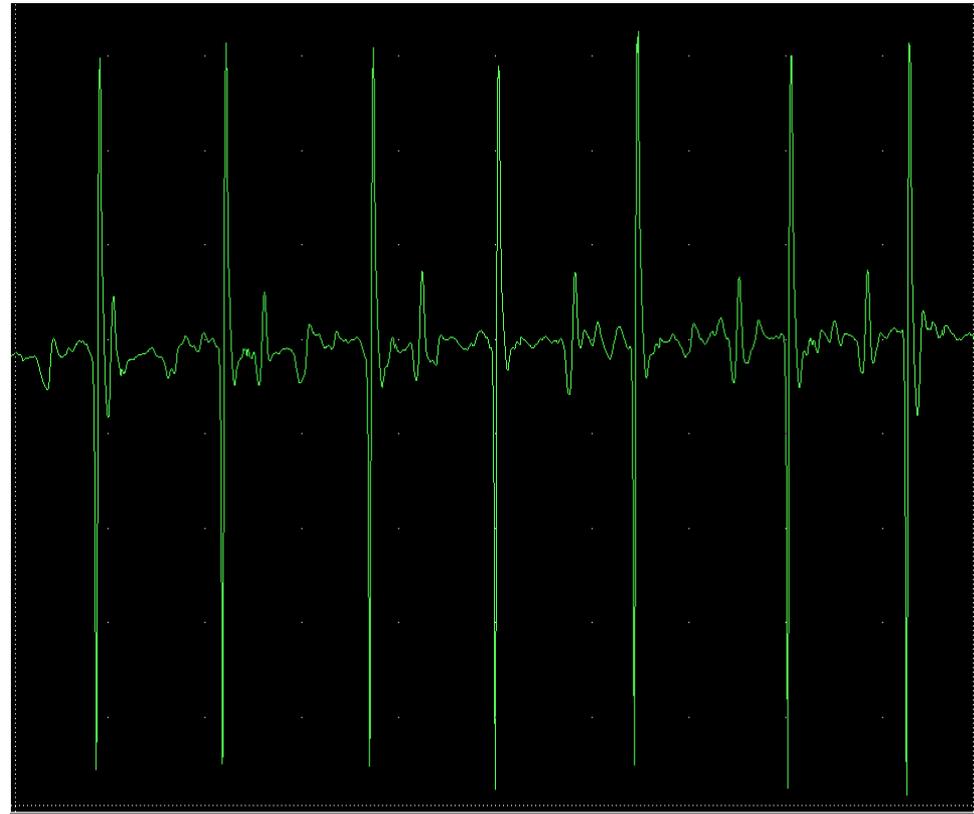
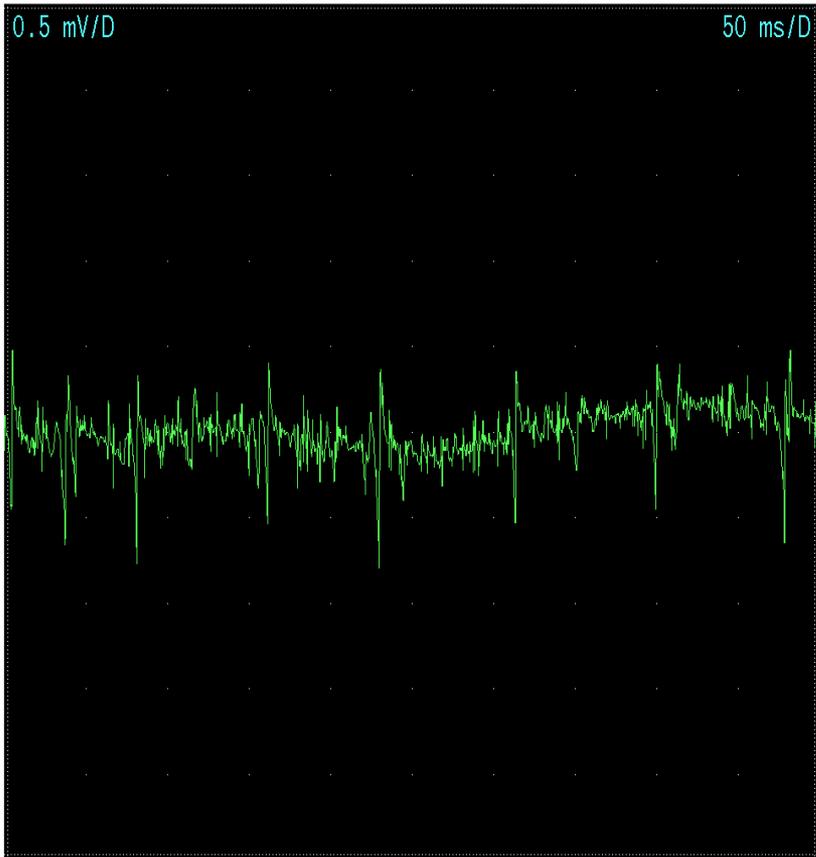
# Activités myographiques spontanées



# 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<sup>e</sup> 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:

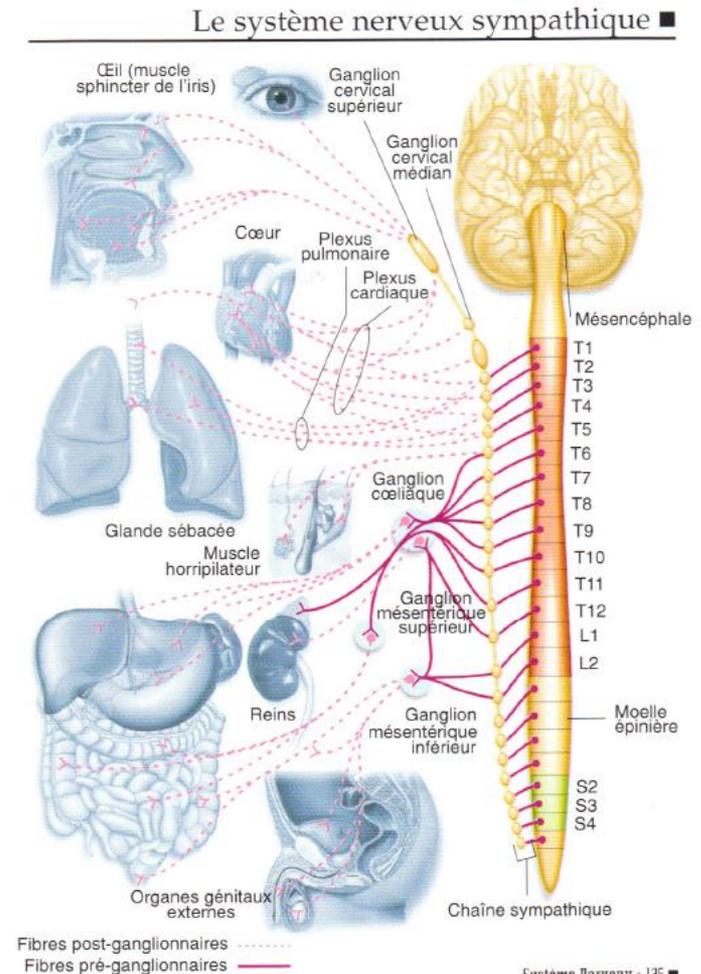
- Neuropathies démyélinisantes:
  - Gammopathies monoclonales IgM
  - PIDC
  - Neuropathies urémiques
  - Déficit en Vitamine E
- Neuronopathies:
  - Gougerot-Sjögren
  - Paranéoplasique: Denny-Brown
  - Intoxication B6, Cysplatyl, Métronidazole

# Neuropathies douloureuses

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

# Neuropathies dysautonomiques.

- Accompagnent les atteintes des petites fibres.
- Etiologies:
  - Diabète
  - Alcool
  - Amylose
  - Porphyrie
  - 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