

LES POLYNEUROPATHIES : ORIENTATIONS DIAGNOSTIQUES

INTRODUCTION- DÉFINITIONS

- Neuropathie périphérique = altération du système nerveux périphérique
- **Polyneuropathie** = altérations diffuses et symétriques
- **Mononeuropathie** = atteinte d'un seul tronc ou plexus nerveux
- **Mononeuropathie multiple** (multinévrite) = atteinte successive ou simultanée de plusieurs troncs nerveux (asymétrique)
- Les polyneuropathies posent un **problème de diagnostic étiologique** : une véritable enquête est nécessaire tenant compte :
 - * du contexte de survenue
 - * des modalités de début et d'évolution (aiguë ou chronique)
 - * des aspects topographiques des lésions
 - * des signes associés
 - * du type lésionnel (démýélinisant ou axonal)

ENQUÊTE ÉTIOLOGIQUE

I- ASPECTS CLINIQUES

A- Motifs de consultation

1- Troubles sensitifs subjectifs : TOPOGRAPHIE DISTALE BILATÉRALE PRÉDOMINANT SUR LES MI

- paresthésies +++ : fourmillements, picotements ...
- Douleurs : brûlures, décharges électriques.
- Manifestations sensitives d'intensité variable :
 - * intenses, prédominant la nuit et insomniantes
 - * intensité modérée ou minime.
- Peuvent résumer à elles seules le tableau clinique.

2- Déficit moteur

- Gène motrice à la marche (steppage +++)
- Difficultés à la réalisation des gestes quotidiens par les mains.
- Intensité variable de minime à très invalidant
- Peut être isolé ou associé aux symptômes sensitifs.

B- Interrogatoire +++ CAPITAL

1- Préciser le contexte

- Age Enfant : fréquence des causes génétiques et inflammatoires
 Sujet âgé : fréquence des neuropathies axonales de cause indéterminée
- Origine ethnique et géographique : neuropathies endémiques (exp. : La lèpre).
- Métiers ou occupations annexes : causes toxiques
- ATCD médicaux (exp : diabète)
- Prise de médicaments
- Habitudes toxiques : alcool
- Habitudes alimentaires : Régimes amaigrissants
- Événements récents : infectieux par Exp.
- Enquête familiale : rechercher une consanguinité, des cas similaires dans la famille, des ATCD familiaux de neuropathies.

2- Préciser l'histoire de la polyneuropathie

- Modalités de début : aigue, subaigue ou chronique
- L'évolution fluctuante est surtout l'apanage des PRN chroniques inflammatoires.

C- Examen clinique

1- Syndrome d'atteinte périphérique

- Déficit sensitivo- moteur
- Amyotrophie
- Abolition des ROT

2- L'Examen neurologique : DOIT PRÉCISER :

- La topographie

- * Polyneuropathie : le déficit moteur ou sensitif prédomine aux extrémités distales des MI (axonopathies).
- * Polyradiculonévrites : atteinte des muscles proximaux du tronc et des nerfs crâniens

* Début par les membres supérieurs : rare (certaines neuropathies toxiques, neuropathies avec blocs de conduction++)

* Mononeuropathies multiples : déficits SM asymétriques

- Le type de fibres atteintes

* *Neuropathies sensibles avec lésions des petites fibres*

Troubles de la sensibilité thermique, algique et tactile

Intégrité de la sensibilité proprioceptive

Absence des troubles moteurs

(causes toxiques et métaboliques)

* *Neuropathies avec lésions des grosses fibres myélinisées*

Aréflexie, troubles proprioceptifs (ataxie), déficits moteurs

Peuvent être axonales ou démyélinisantes

(SGB, PRN chroniques, paranéoplasique, syndrome sec...)

* *Neuropathies avec atteinte du système nerveux végétatif*

(diabète, amylose...)

* *Neuropathies motrices pures*

(SGB, toxiques, héréditaires, neuropathies à blocs)

N.B. L'EMG EST NÉCESSAIRE AVEC L'EXAMEN CLINIQUE POUR DÉTERMINER LE TYPE DE FIBRES ATTEINTES +++

- L'existence d'autres signes neurologiques associés

- Tremblement des extrémités

- Troubles trophiques des membres inférieurs : ulcérations acro-mutilantes (neuropathies sensibles chroniques : lèpre, amylose, diabète)

- Hypertrophie des nerfs ++ (causes génétiques, inflammatoires, lèpre...)

3- L'examen somatique +++ le plus complet possible

- Recherche des signes systémiques associés ---> orientation étiologique

II- EXAMENS PARACLINIQUES

A- Examen électrophysiologique (EMG) CAPITAL +++

DOIT ÊTRE CONSIDÉRÉ COMME LE PROLONGEMENT DE L'EXAMEN CLINIQUE.

- Permet d'affirmer l'atteinte du système nerveux périphérique

- Permet de déterminer la nature de l'atteinte : démyélinisante ou axonale +++ (indispensable pour l'orientation étiologique)

- Permet de préciser le type de fibres atteintes

- Permet de rechercher des signes évolutifs de la neuropathie

B- Étude du LCR

- Nécessaire devant :
 - * toute neuropathie démyélinisante
 - * toute polyneuropathie d'installation aiguë ou subaiguë
- Rechercher :
 - * hyperprotéinorachie (PRN)
 - * hypercytose : méningite? affection virale ou inflammatoire

C- Biopsie neuro-musculaire N'EST PAS SYSTÉMATIQUE

A faire devant :

- * Polyneuropathie aiguë : si arguments en faveur d'une maladie de système : vascularite?
- * Polyneuropathie subaiguë : si évolutive : vascularite? infiltrat inflammatoire?
- * Polyneuropathie chronique : si suspicion d'une amylose, d'un syndrome sec, d'une lèpre ...

D- Autres examens complémentaires de première intention

- NFS, VS, CRP, EPP
- Glycémie à jeun
- urée sanguine, créatinine
- transaminases hépatiques
- radiographie pulmonaire
- sérodiagnostic VIH, hépatite B et C

E- Autres examens complémentaires selon l'orientation diagnostique

ÉTIOLOGIES

I- FORMES AIGUËS (installation en qq. jours; < 4 semaines)

A- formes démyélinisantes

- SGB

B- Formes axonales

- Porphyrie aiguë intermittente
- Toxique (sels de thallium, lithium, arsenic...)
- Vascularite nécrosante
- Rares cas de PNP diabétique

II- FORMES SUBAIGUES (installation en semaines et mois)

A- Formes axonales

- Métaboliques (diabète ++, insuffisance rénale, hypothyroïdie)
- Nutritionnelles (alcoolique, carences vitaminiques diverses)
- Toxiques (industriels, médicaments)
- Maladies de système (vascularite nécrosante, sarcoïdose,...)
- Sida
- Lymphomes
- Dysglobulinémies (myélome multiple)
- Amylose primitive

B- Formes démyélinisantes

- PRN inflammatoire subaiguë idiopathique ou secondaire
- Toxique (maléate de perhexilline)

C- Neuronopathies sensibles (ganglionopathies)

- Syndrome de Gougerot-Sjögren (Sd sec)
- Sd paranéoplasique de Denny-Brown
- Toxique (Cis-platine)

III- FORMES CHRONIQUES (installation en plusieurs années)

A- Formes axonales

1 Héritaires

- Forme axonale de maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)
- Amylose héréditaire
- PNP sensitive héréditaire

2 Acquis

- Rares formes associées aux gammapathies monoclonales bénignes à IgG

B- Formes démyélinisantes

1 Héritaires

- Formes démyélinisantes de CMT
- Maladie de Refsum
- Leucodystrophie métachromatique

2 Acquis

- PRN inflammatoires chroniques
- PNP associées aux gammapathies monoclonales bénignes à IgM.

CONCLUSION

- Problème de diagnostic étiologique
- Nécessité d'une stratégie diagnostique basée sur
 - * un bon interrogatoire
 - * un bon examen clinique
 - * l'examen électrophysiologique

---> orientation des examens de seconde intention pour arriver au diagnostic étiologique

- Le traitement sera de 2 ordres : symptomatique (exp ttt des douleurs) et étiologique selon la cause retenue.
- Le pronostic dépend de l'étiologie

POLYNEUROPATHIES

OBJECTIFS

- Définir : polyneuropathie, mononeuropathie, mononeuropathie multiple
- Citer les éléments de l'interrogatoire d'orientation étiologique
- Décrire les données de l'examen clinique à rechercher devant une polyneuropathie
- Préciser l'intérêt et les indications de l'étude du LCR
- Préciser l'apport de l'examen électrophysiologique
- Préciser les indications de la biopsie neuro-musculaire
- Citer les examens complémentaires de première intention
- Citer les étiologies des polyneuropathies