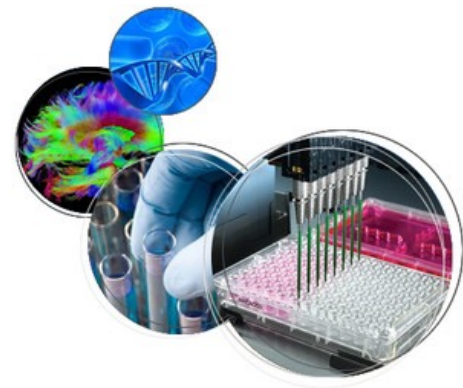


Orientation diagnostique devant une neuropathie périphérique



Dr Jean-Baptiste Davion

Neurologie, Neuropédiatrie
CHU Lille



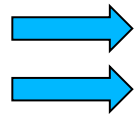
Une problématique ultra-fréquente

Prévalence : 1 à 12% dans toutes les classes d'âge
Jusque 30% des sujets âgés

Table 1. Estimated prevalence of various chronic neurologic disorders in the United States.

Chronic neurologic disorder	Number of patients
Idiopathic neuropathy (<i>Smith and Singleton, 2006</i>)	5–8 million
Alzheimer's disease (<i>National Institute on Aging</i>)	2.4–5.1 million
Parkinson's disease (<i>National Institutes of Health</i>)	500,000
Multiple sclerosis (<i>National Multiple Sclerosis Society</i>)	400,000
Amyotrophic lateral sclerosis (<i>ALS Association</i>)	30,000

Singer et al.
JPNS, 2012



Vous allez forcément rencontrer des neuropathies

Vous ne les enverrez pas toutes chez un neurologue

Objectifs pédagogiques

- Connaître l'anatomie et la sémiologie du système nerveux périphérique
- Connaître les principales étiologies d'atteinte du système nerveux périphérique
- Savoir évaluer un patient avec une atteinte du système nerveux périphérique
- Savoir débiter le bilan étiologique d'une atteinte du SN périphérique et quand adresser un patient au Neurologue
- Comprendre la prise en charge d'une neuropathie périphérique

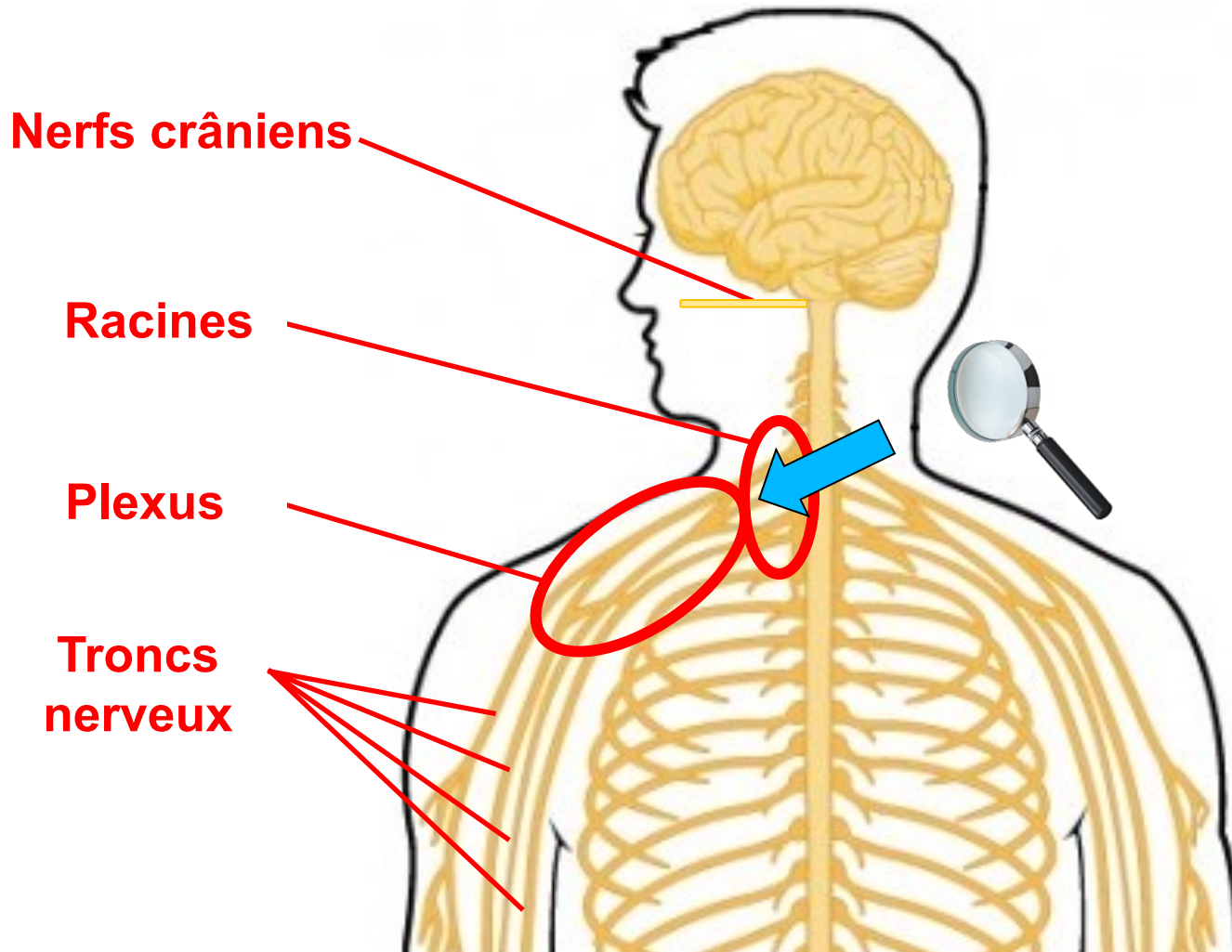
Au programme

- 1) Système nerveux périphérique
- 2) Etiologie des atteintes du SN périphérique
- 3) Evaluation clinique d'une neuropathie
- 4) Qui adresser au neurologue ?
- 5) Prise en charge

1) Système nerveux périphérique



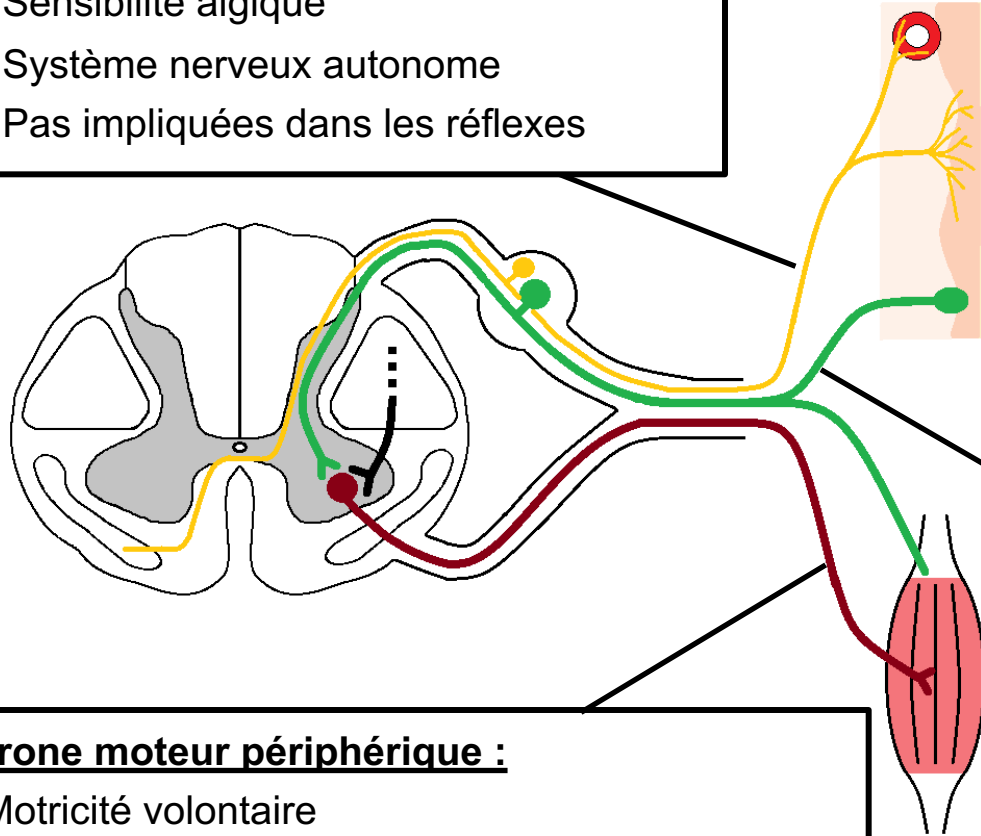
Anatomie



Neurones périphériques

Petites fibres :

- Sensibilité thermique
- Sensibilité algique
- Système nerveux autonome
- Pas impliquées dans les réflexes



Grosses fibres sensibles :

- Tact fin
- Pallesthésie
- Proprioception
- Empêche les douleurs (*gate control*)
- Réflexes ostéotendineux (efférence)

Neurone moteur périphérique :

- Motricité volontaire
- Tonus
- Trophicité musculaire
- Réflexes ostéotendineux (afférence)

Physiologie → Sémiologie

Petites fibres :

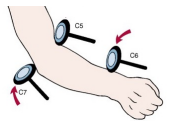
- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



**Atteinte variable
des ces différents
types de neurones**

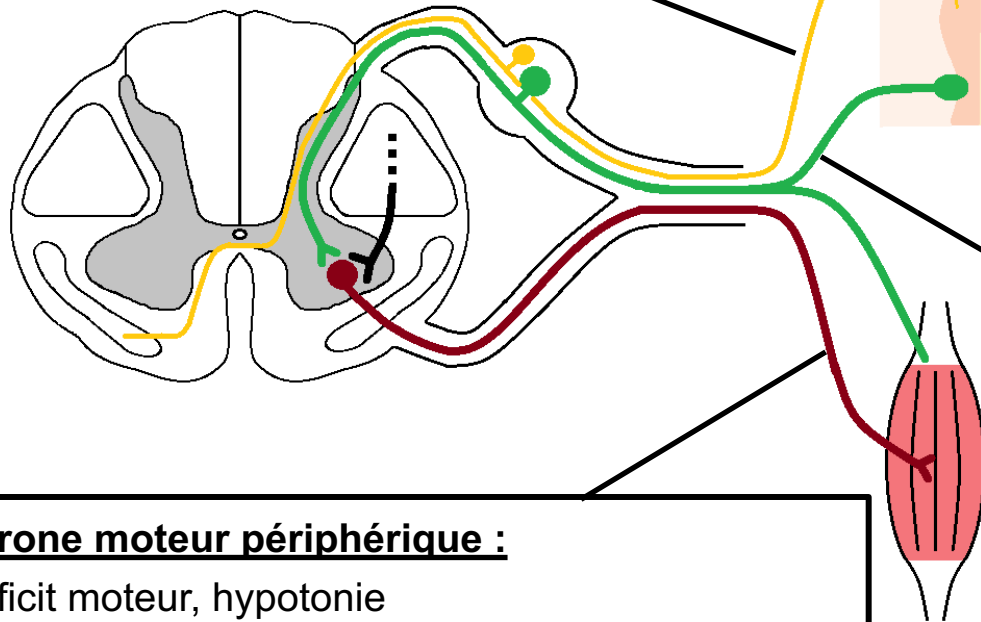
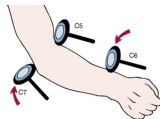
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie



Neurone moteur périphérique :

- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



Physiologie → Sémiologie

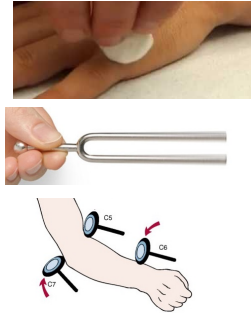
Petites fibres :

- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



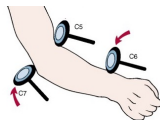
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie

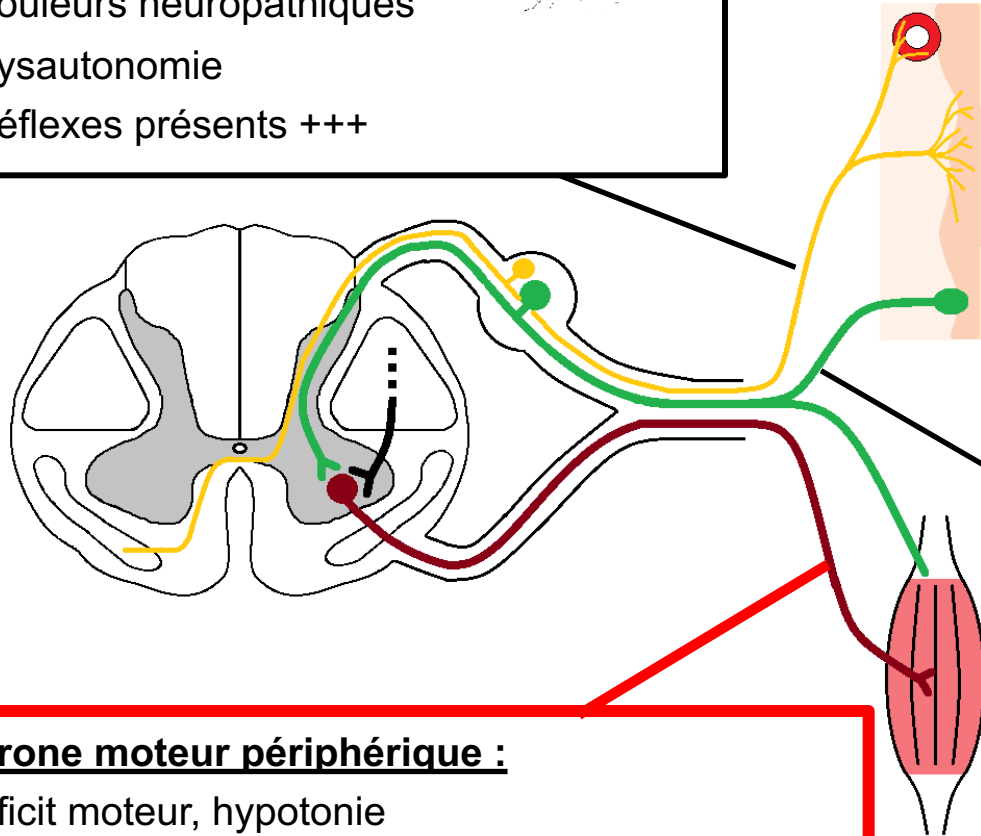


Neurone moteur périphérique :

- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



**Neuropathies
motrices pures**



Physiologie → Sémiologie

Petites fibres :

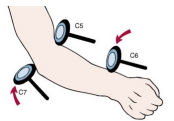
- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



Neuropathie sensitive pure des grosses fibres

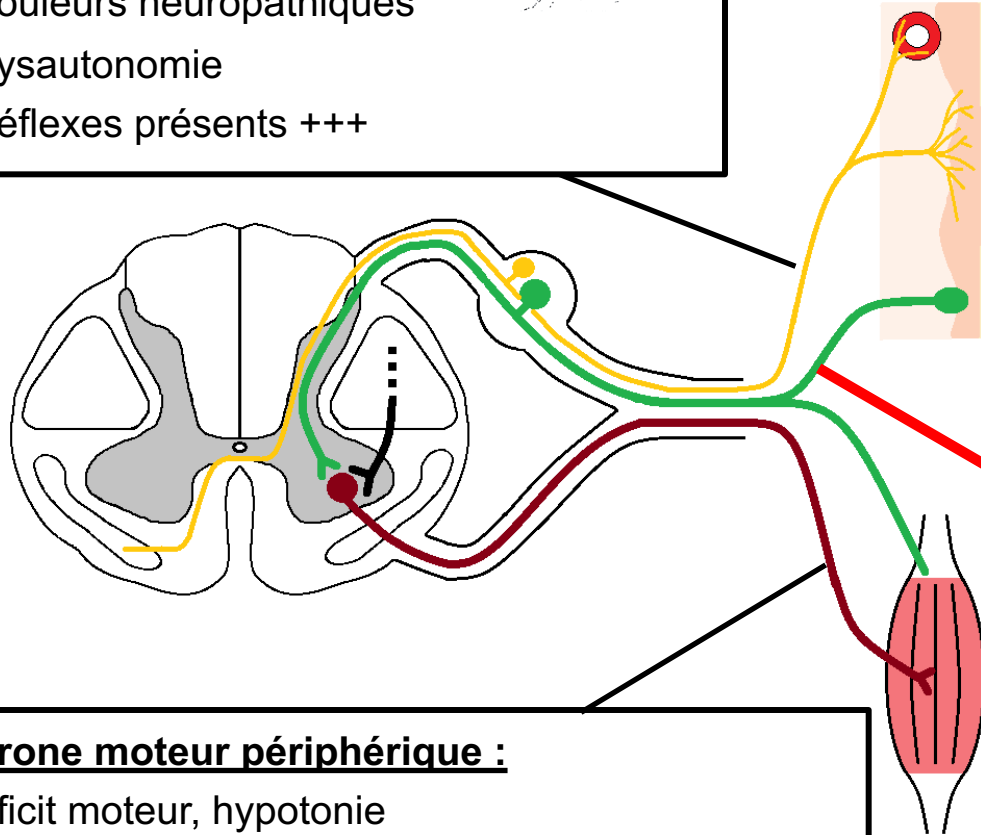
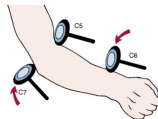
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie



Neurone moteur périphérique :

- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



Physiologie → Sémiologie

Petites fibres :

- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++

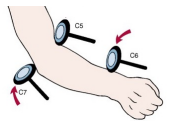


Neuropathie des petites fibres



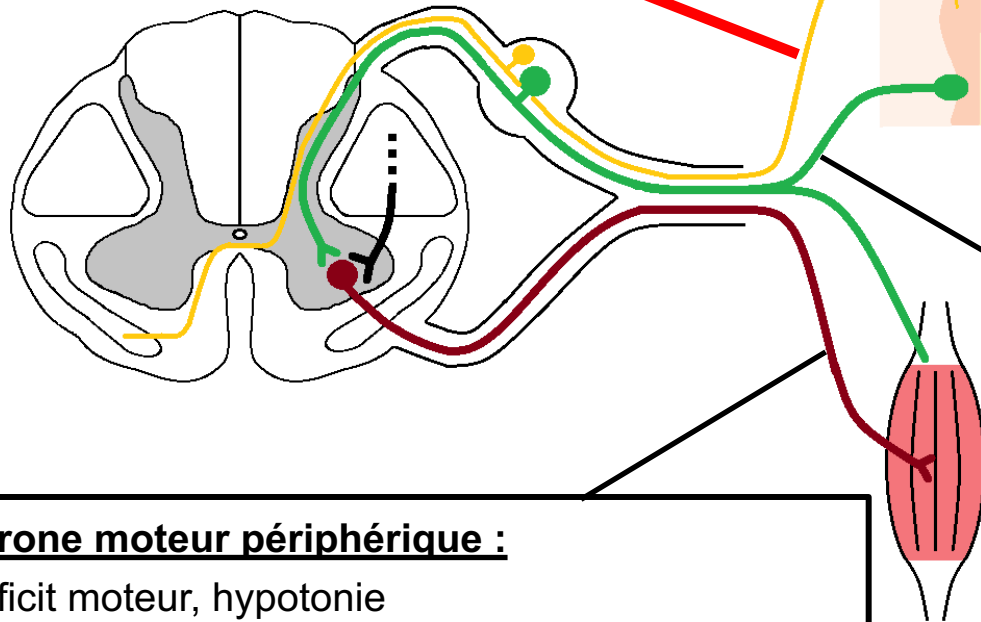
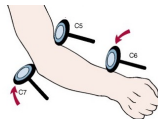
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie



Neurone moteur périphérique :

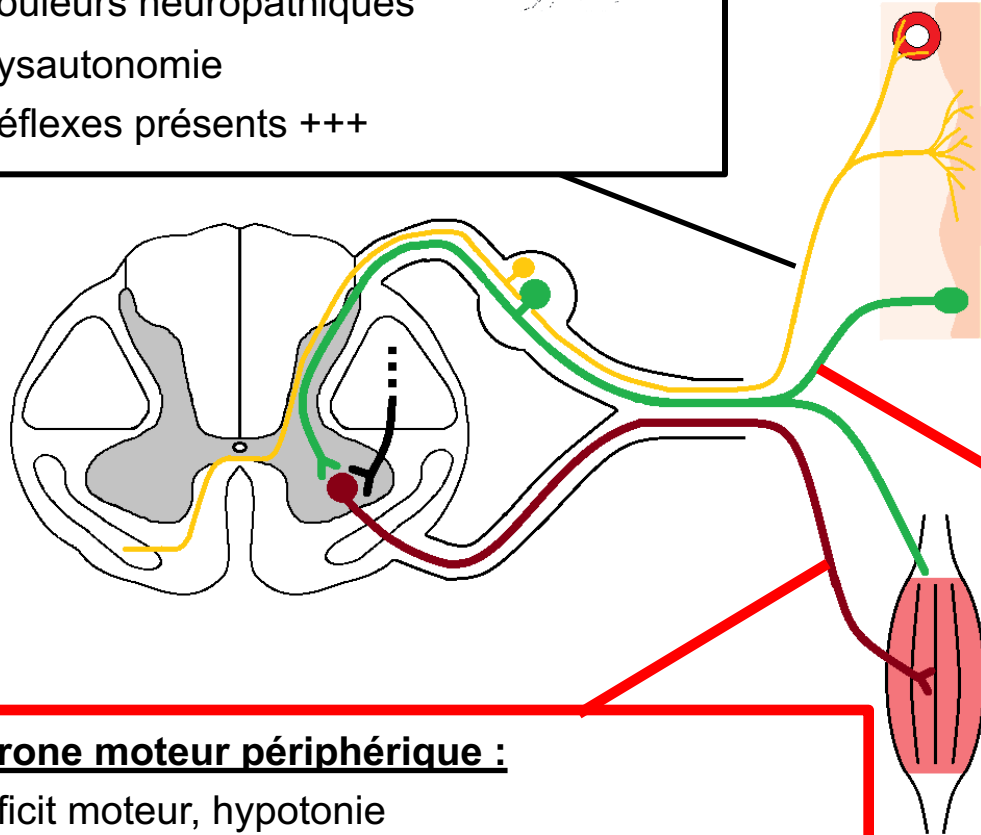
- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



Physiologie → Sémiologie

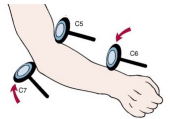
Petites fibres :

- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



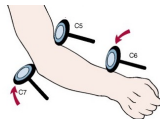
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie



Neurone moteur périphérique :

- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



**Neuropathie
sensitivo-motrice
des grosses fibres**

Physiologie → Sémiologie

Petites fibres :

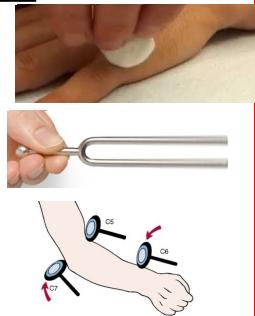
- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



Neuropathie sensitivo-motrice des grosses et petites fibres

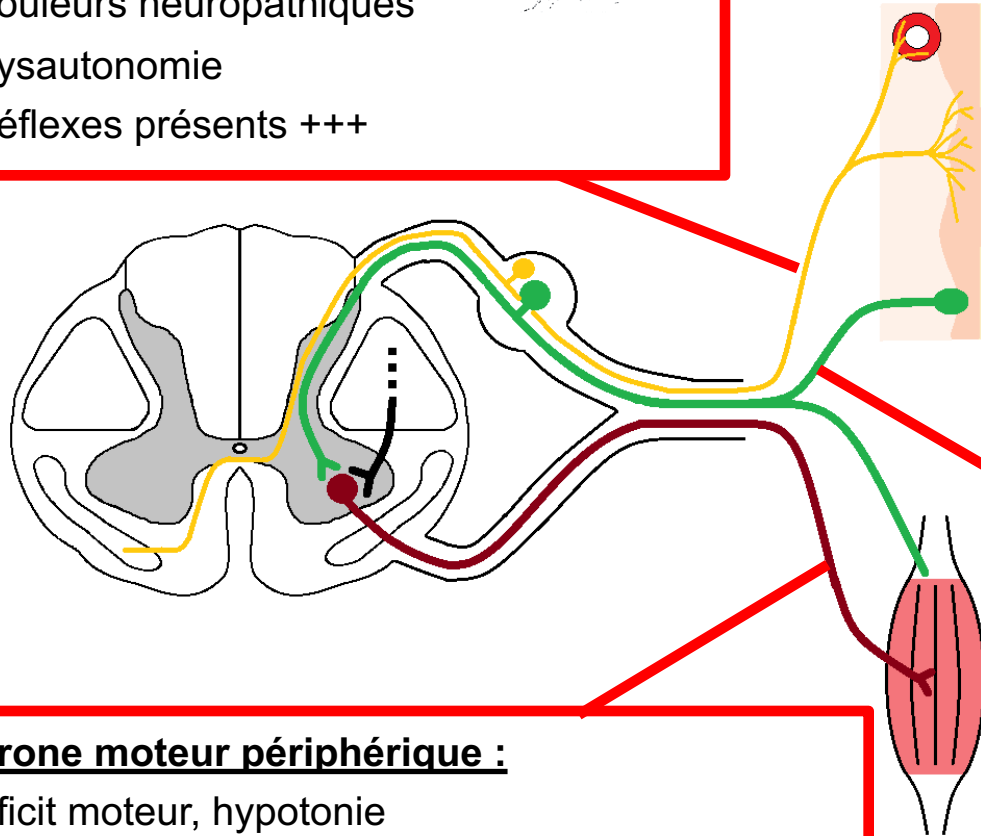
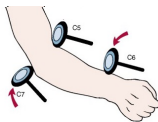
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie

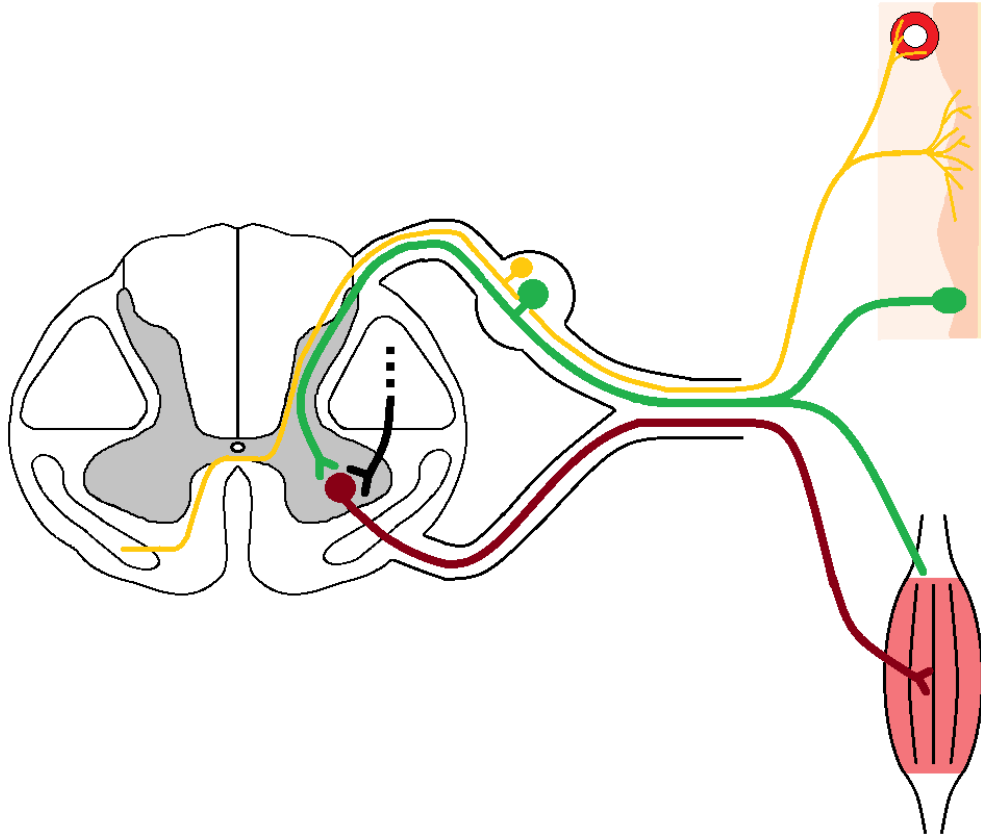


Neurone moteur périphérique :

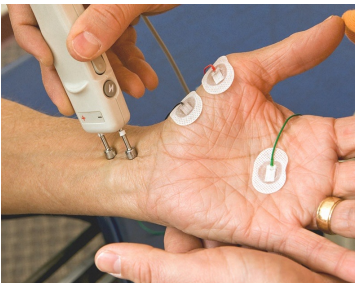
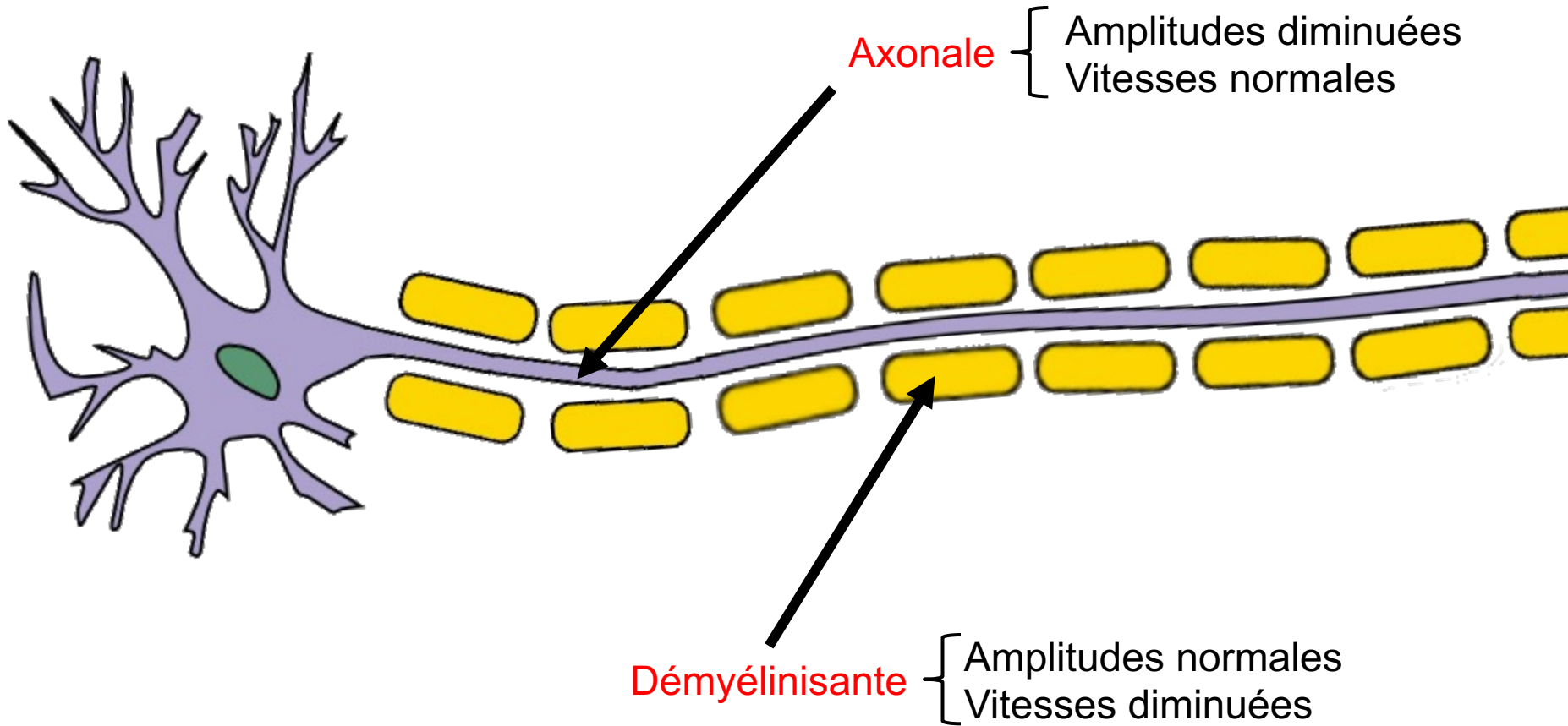
- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



Physiologie → Sémiologie



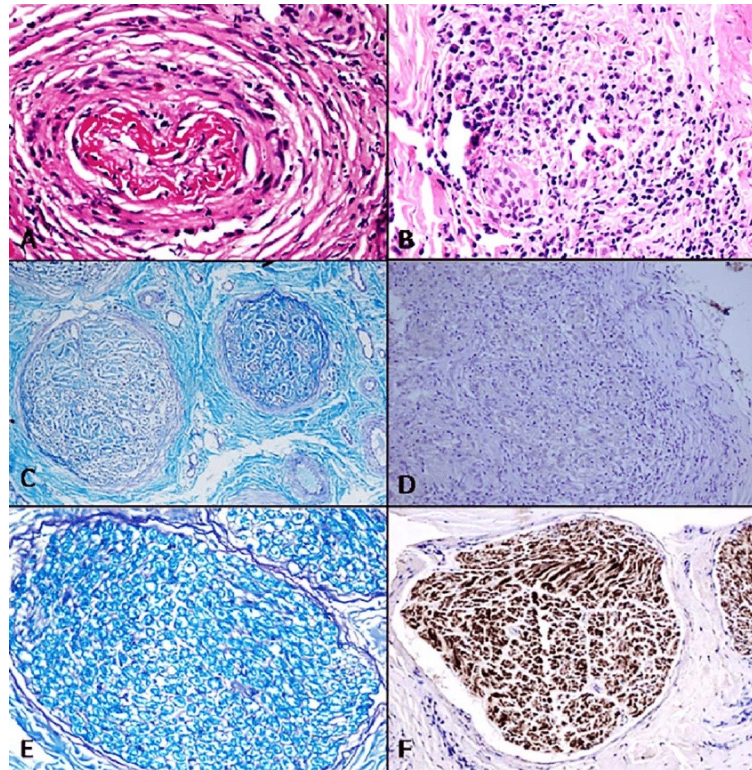
Physiologie → Sémiologie



**Uniquement
visible en ENMG**

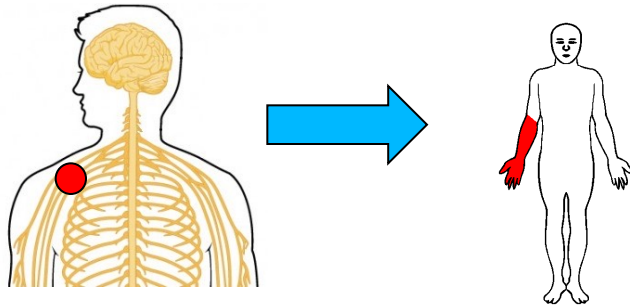


2) Etiologies des atteintes du SNP



2 grands types d'atteinte

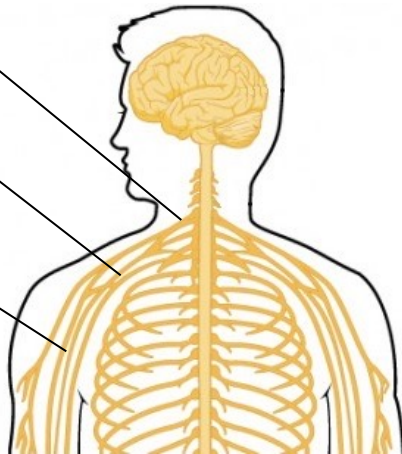
Atteintes focales (« chirurgicales »)



Radiculopathie

Plexopathie

**Mononeuropathie/
Tronculopathie**

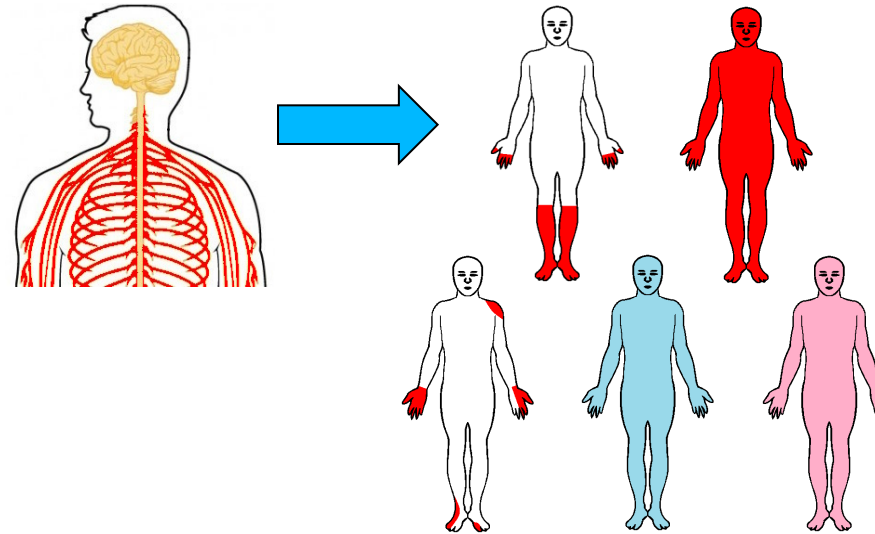


Mécanisme : Compression/envahissement ++

➡ Imagerie ± ENMG

➡ Rhumatologue, chir ortho

Atteintes diffuses (« médicales »)

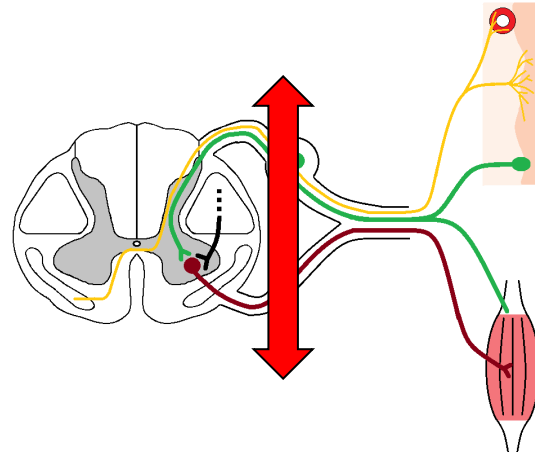
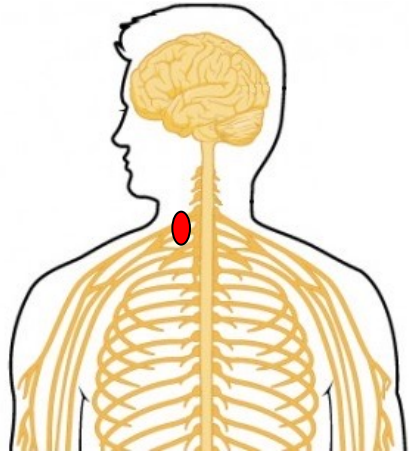


Mécanismes variés :

- Carentiel
- Inflammatoire
- Toxique
- Endocrino/métabo
- Génétique
- Infectieux
- Tumoral
- Idiopathique

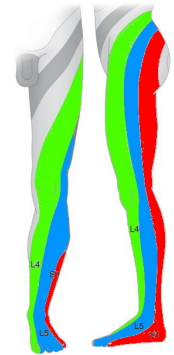
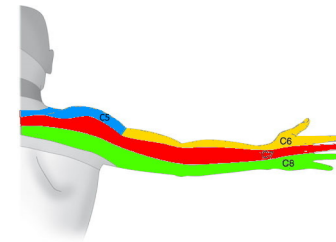
➡ Neurologue

Atteinte focale : Radiculopathie



Signes dans le territoire de la racine :

- Déficit sensitif, douleur
- Déficit moteur
- Aréflexie



Etiologies : **Rhumatologiques +++** (douleur rachidienne)

- Hernie discale/arthrose ++ (« communes »)
- Tumeur, spondylodiscite (« symptomatiques »)

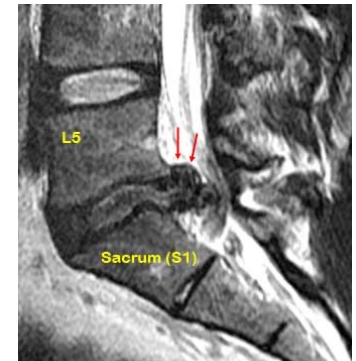
**Clinique ±
Imagerie ++**

→ Cervical : *Névrалgie cervico-brachiale*

→ Thoracique : *Névrалgie intercostale*

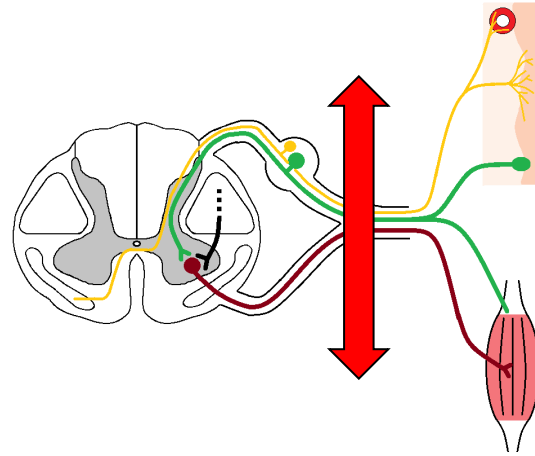
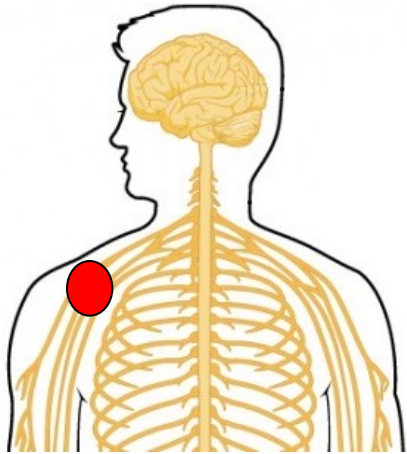
→ Lombaire : *Lomboradiculalgie* (« sciatique »)

Syndrome de la queue de cheval



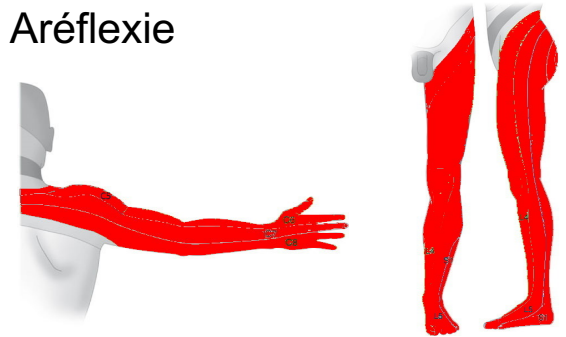
Rare : Méningoradiculite (Lyme, méningite carcinomateuse)

Atteinte focale : Plexopathie



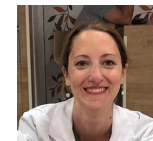
Signes dans le territoire du plexus:

- Déficit sensitif, douleur
- Déficit moteur
- Aréflexie



Etiologies : Compressif (syndrome du défilé, infiltration tumorale)
Post-radique
Parsonage-Turner (névralgie amyotrophique de l'épaule)

= **Imagerie ++**

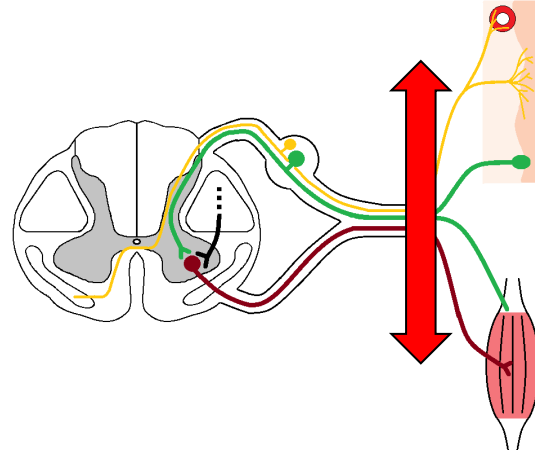
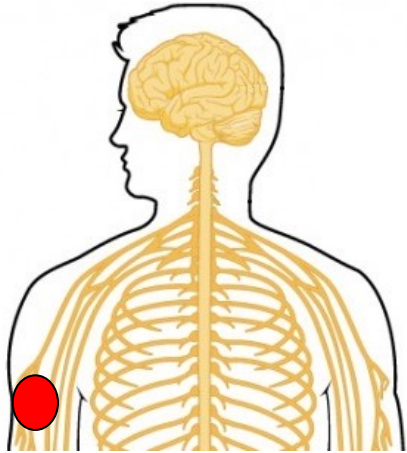


Cours Plexus brachial



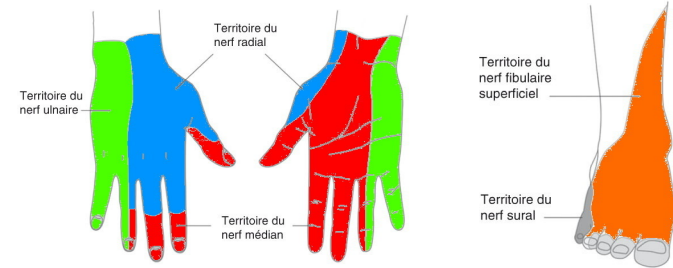
Cours Défilé

Atteinte focale : Mononeuropathie



Signes dans le territoire du nerf:

- Déficit sensitif, douleur
- Déficit moteur
- Aréflexie



Etiologies : Syndrome canalaire +++ (canal carpien, ulnaire au coude, fibulaire au col...)

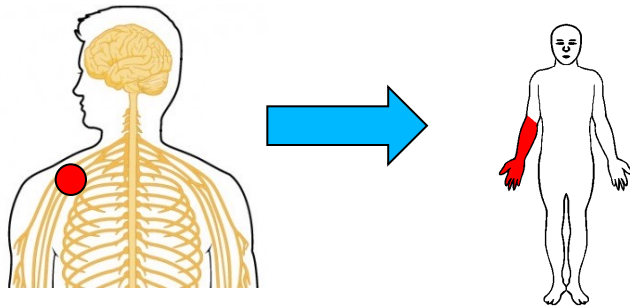
Rares : Trauma, kyste, hypothyroïdie, vascularite (douleur), amylose...



Bilan : Imagerie difficile → ENMG (diagnostic, pronostic)

2 grands types d'atteinte

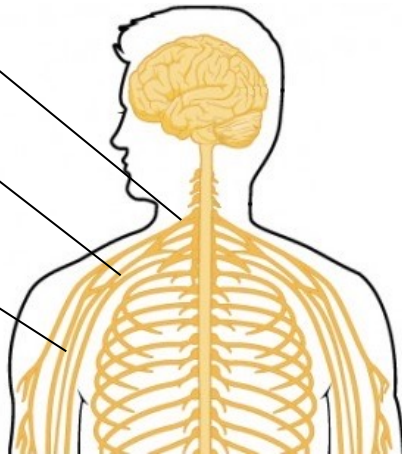
Atteintes focales (« chirurgicales »)



Radiculopathie

Plexopathie

**Mononeuropathie/
Tronculopathie**

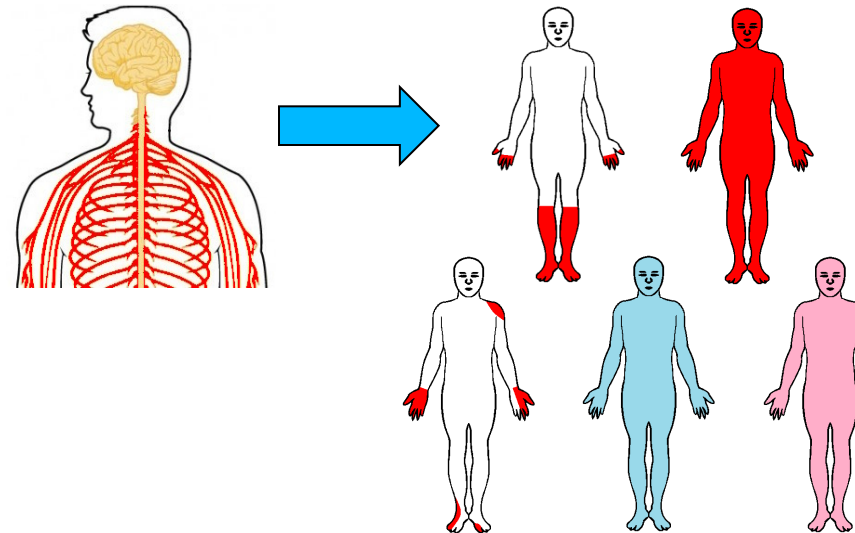


Mécanisme : Compression/envahissement ++

➡ Imagerie ± ENMG

➡ Rhumatologue, chir ortho

Atteintes diffuses (« médicales »)



Mécanismes variés :

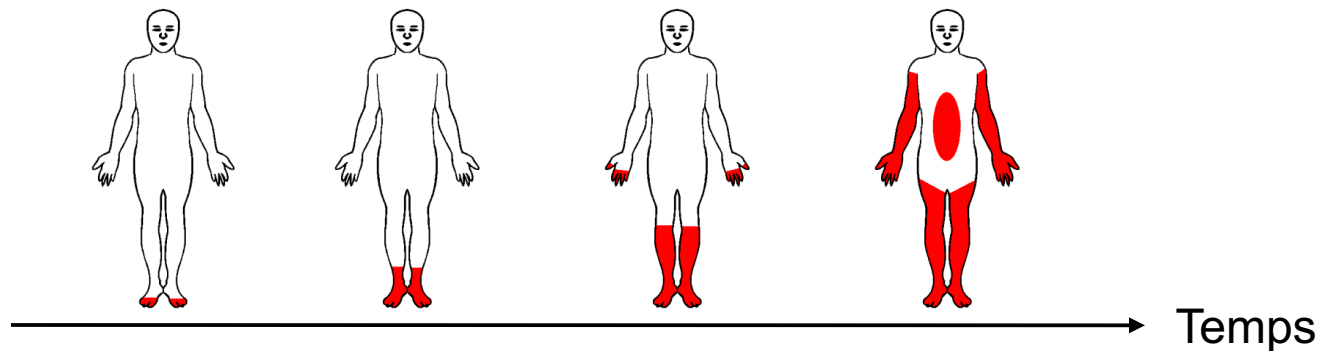
- Carentiel
- Inflammatoire
- Toxique
- Endocrino/métabo
- Génétique
- Infectieux
- Tumoral
- Idiopathique

➡ Neurologue

Neuropathies longueur-dépendantes

De loin la présentation la plus fréquente

Pathologie médicale touchant d'abord les neurones les plus longs



Etiologies : • Idiopathique ++ • Charcot-Marie-Tooth

Polyneuropathie axonale chronique idiopathique (CIAP) +++

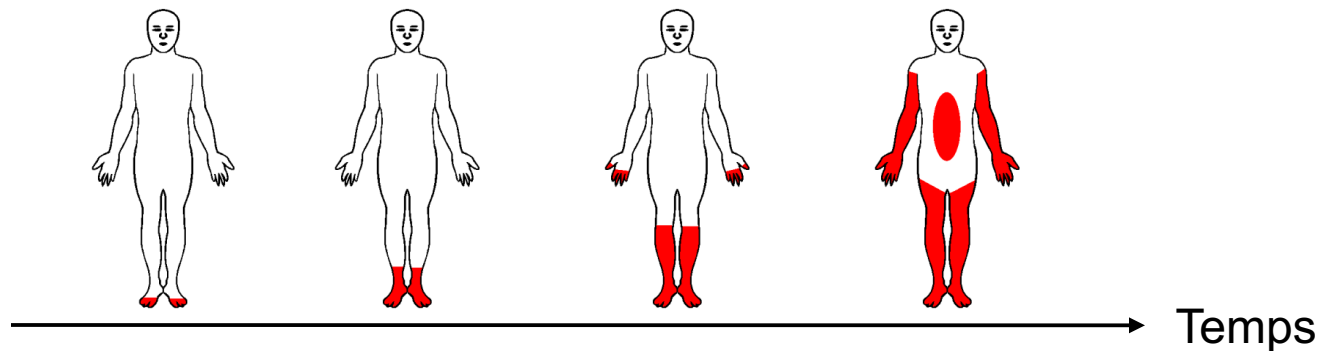
- Très fréquentes (3% population générale)
- Neuropathie longueur-dépendante, sensibles > motrice, axonale, de début insidieux vers 50 ans, peu ou pas évolutive objectivement
- Etiologie inconnue
- Pronostic bon, restera peu évolutif

➡ **Bilan limité, traitement symptomatique ++**

Neuropathies longueur-dépendantes

De loin la présentation la plus fréquente

Pathologie médicale touchant d'abord les neurones les plus longs



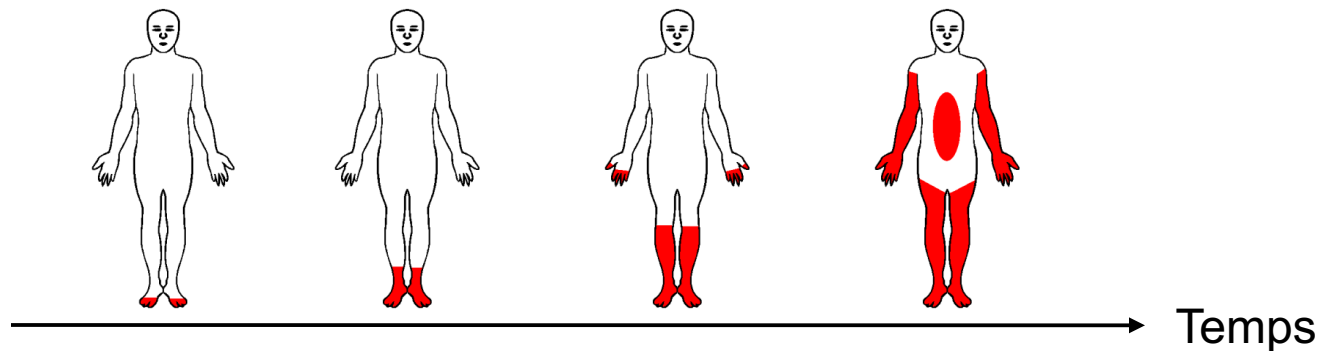
Etiologies :

- Idionathique ++
- Diabète
- Alcoolisation chronique
- Chimiothérapies
- Gammopathie monoclonale
- Carences vitaminiques
- Charcot-Marie-Tooth
- Connectivites
- Amylose
- Vascularites
- Paranéoplasique

Neuropathies longueur-dépendantes

De loin la présentation la plus fréquente

Pathologie médicale touchant d'abord les neurones les plus longs



Etiologies : • Idiopathique ++

• **Charcot-Marie-Tooth**

Maladie de Charcot-Marie-Tooth

-Relativement fréquentes (1/2000)

-Neuropathie motrice > sensitive, axonales ou démyélinisantes, atteinte prédominant aux MI (pieds creux, amyotrophie)

-Evolution lente, pronostic variable

-Etiologie génétique (familiales)

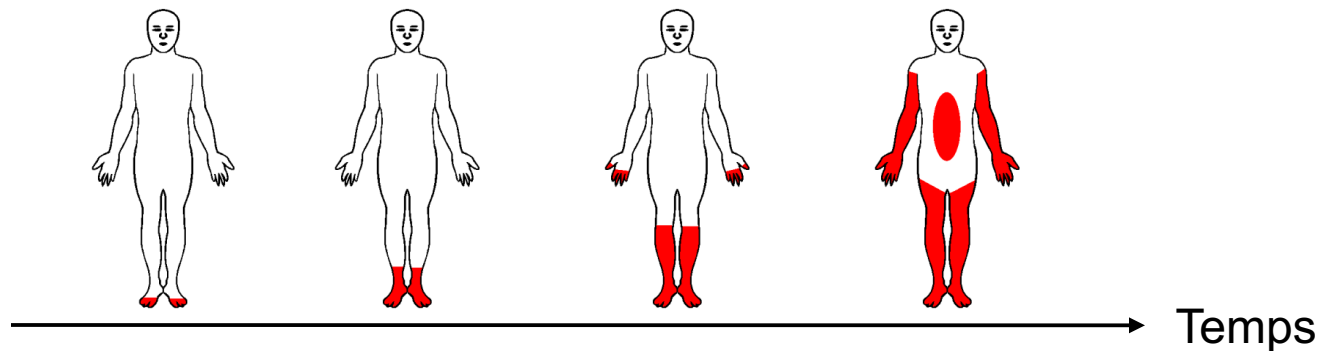
-Pas de traitement spécifique → **MPR ++++**



Neuropathies longueur-dépendantes

De loin la présentation la plus fréquente

Pathologie médicale touchant d'abord les neurones les plus longs



- Etiologies :**
- Idiopathique ++
 - Diabète
 - Alcoolisation chronique
 - Chimiothérapies
 - Gammopathie monoclonale
 - Carences vitaminiques

- Charcot-Marie-Tooth
- Connectivites
- Amylose
- Vascularites
- Paranéoplasique

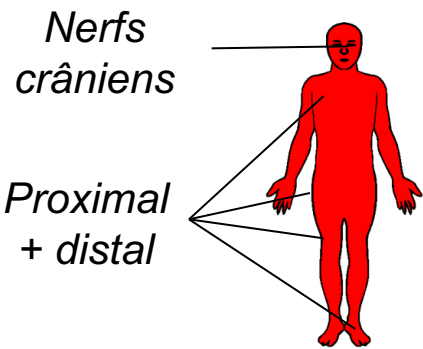
Agressives, évolutives

→ Traitement ++

Neuropathies non longueur-dépendantes

Nécessitent un bilan poussé +++

Polyradiculoneuropathies

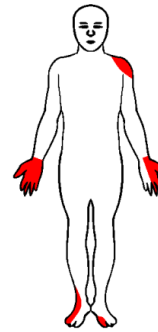


Aigues : Guillain-Barré

Chronique :

- PRN inflammatoire démyél. chronique (PIDC)
- Diabète

Mononeuropathies multiples

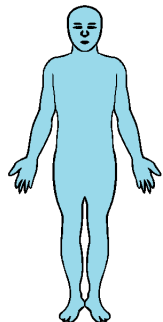


Lésions multifocales des troncs nerveux (asymétrique ++)

Etiologies :

- Vascularites
- Diabète
- Cancer
- Lèpre, Lyme

Neuronopathies motrices

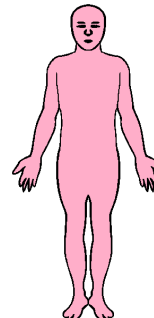


Neuropathie axonale motrice pure diffuse

Etiologies :

- *Neurodégénérative* : Sclérose latérale amyotrophique (SLA)
- *Génétique* : Amyotrophie spinale
- *Infectieuse* : Poliomyélite

Neuronopathies sensibles



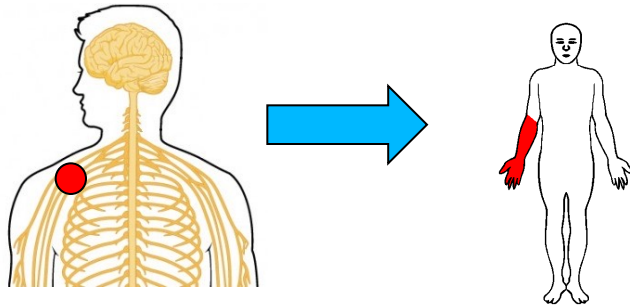
Neuropathie axonale sensitive pure diffuse

Etiologies :

- Paranéoplasique
- Gougerot-Sjögren
- Chimio (sel de platine)
- Génétique

2 grands types d'atteinte

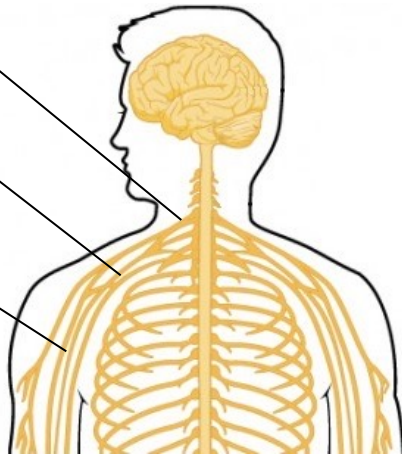
Atteintes focales (« chirurgicales »)



Radiculopathie

Plexopathie

**Mononeuropathie/
Tronculopathie**

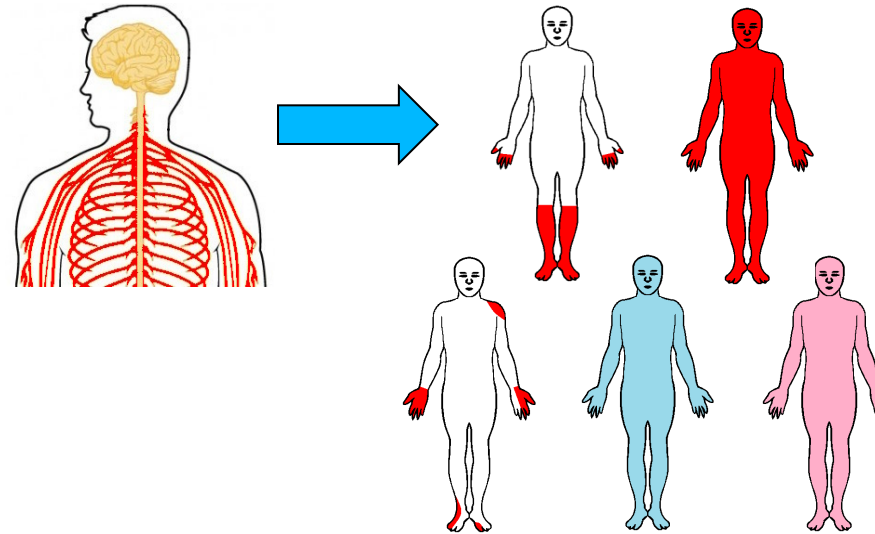


Mécanisme : Compression/envahissement ++

➡ Imagerie ± ENMG

➡ Rhumatologue, chir ortho

Atteintes diffuses (« médicales »)



Mécanismes variés :

- Carentiel
- Inflammatoire
- Toxique
- Endocrino/métabo
- Génétique
- Infectieux
- Tumoral
- Idiopathique

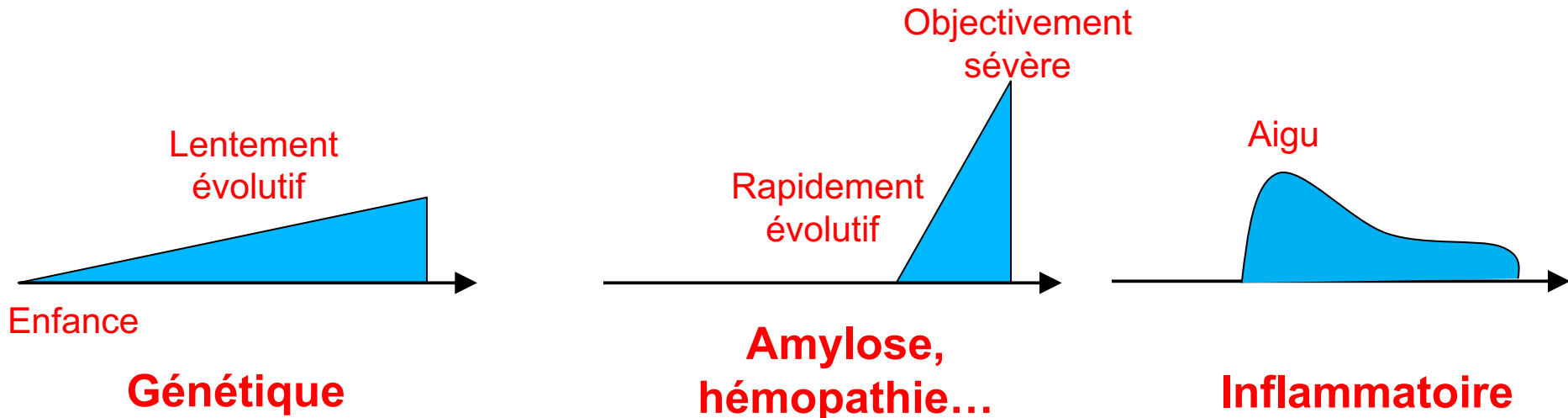
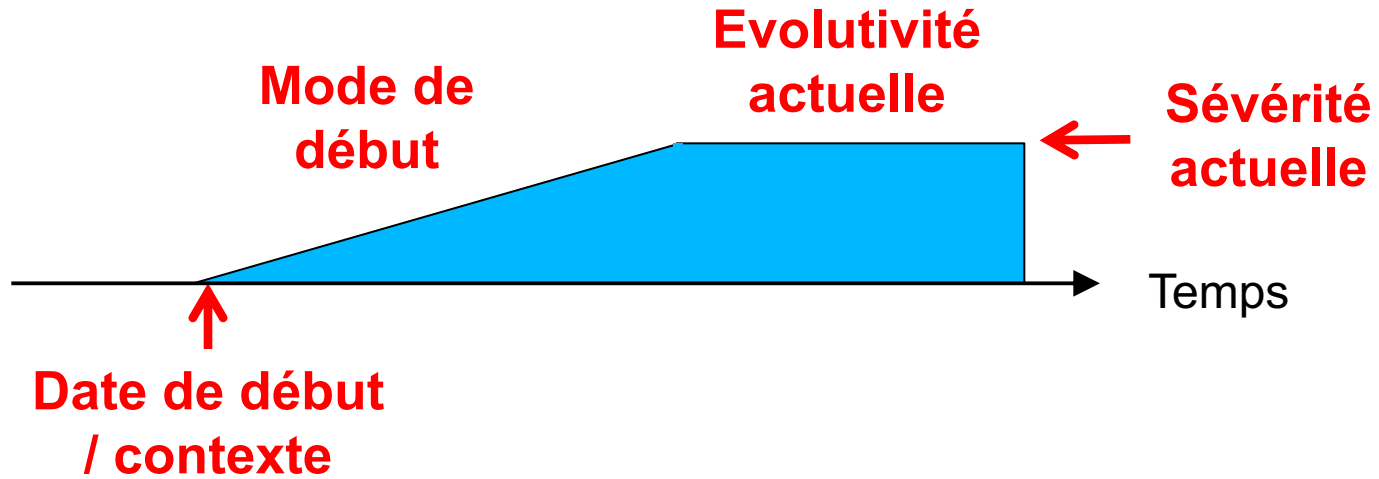
➡ Neurologue

Evaluation clinique d'une neuropathie périphérique



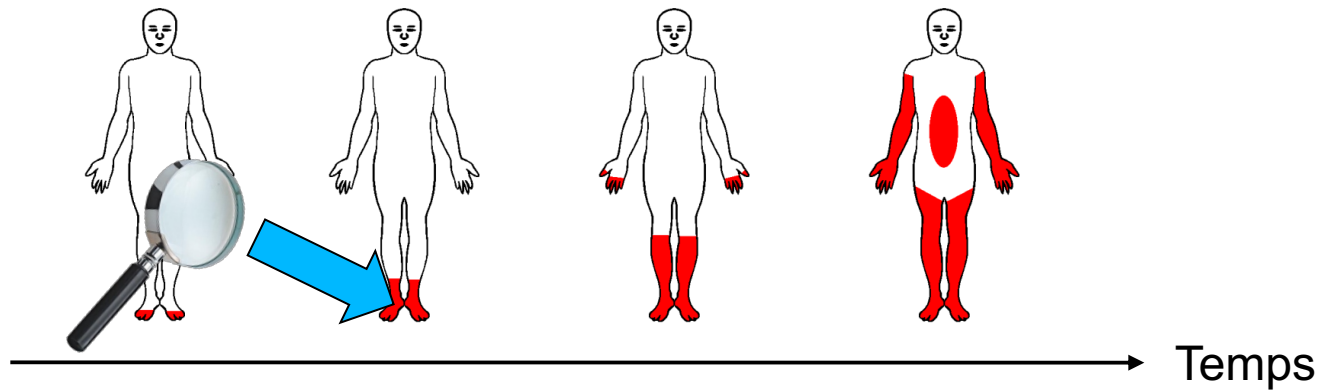
Examen clinique neurologique

Dans le temps

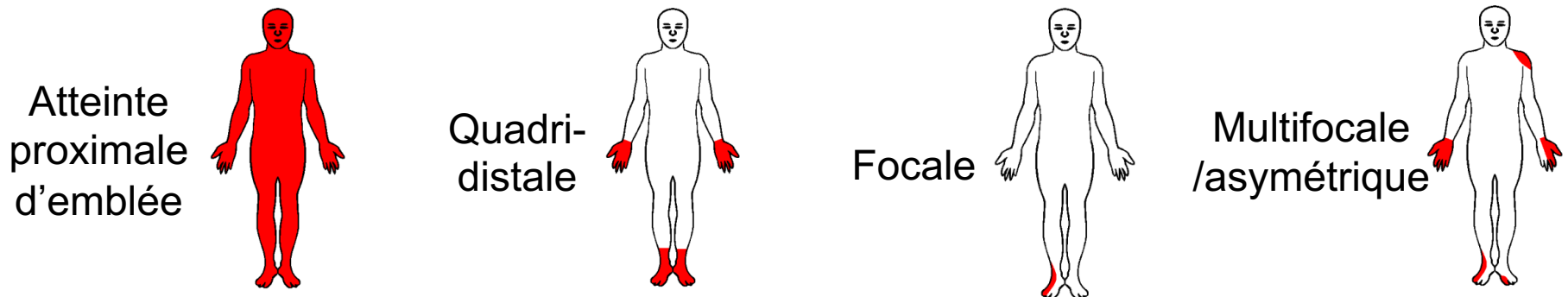


Dans l'espace

- Longueur-dépendante

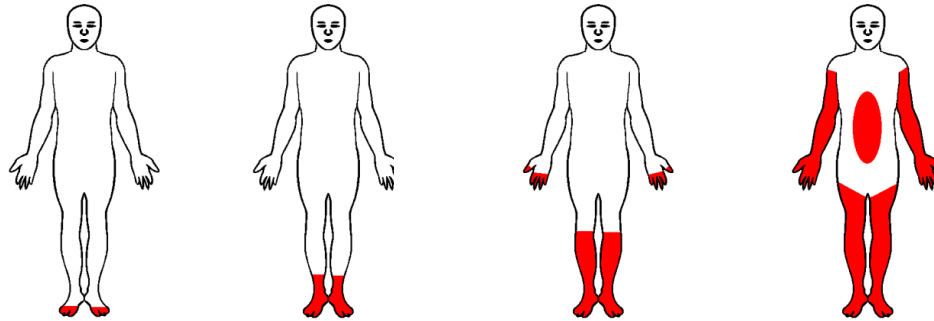


- Non-longueur dépendante :



Dans l'espace

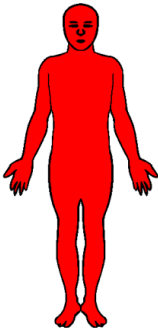
- Longueur-dépendante



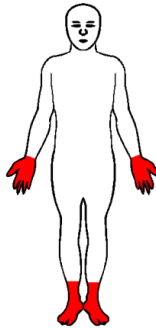
Temps

- Non-longueur dépendante :

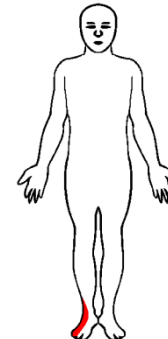
Atteinte proximale d'emblée



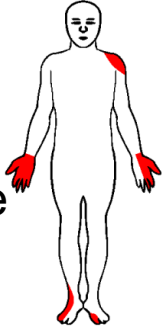
Quadri-distale



Focale

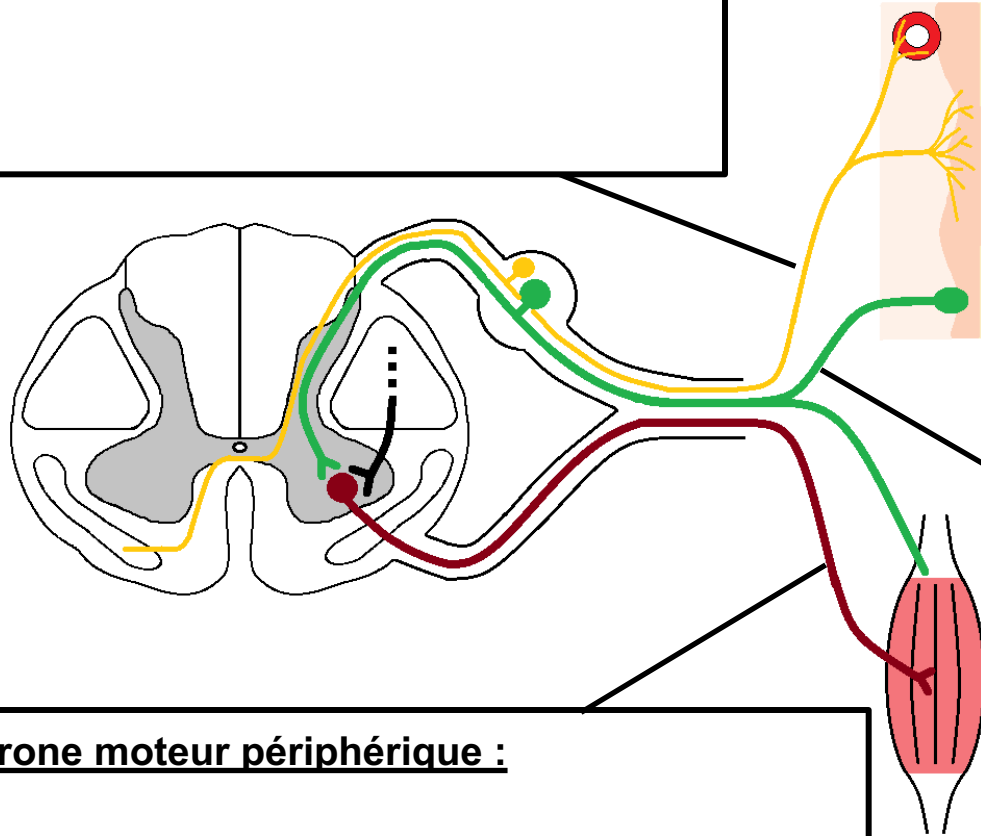


Multifocale /asymétrique



Dans l'espace

Petites fibres :



Grosses fibres sensibles :

Neurone moteur périphérique :

Dans l'espace

Petites fibres :

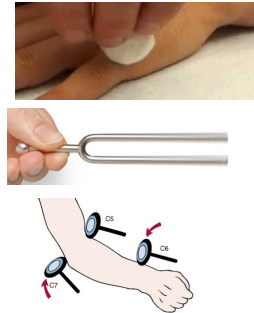
- Hypoesthésie thermo-algique
- Douleurs neuropathiques
- Dysautonomie
- Réflexes présents +++



**Atteinte variable
des ces différents
types de neurones**

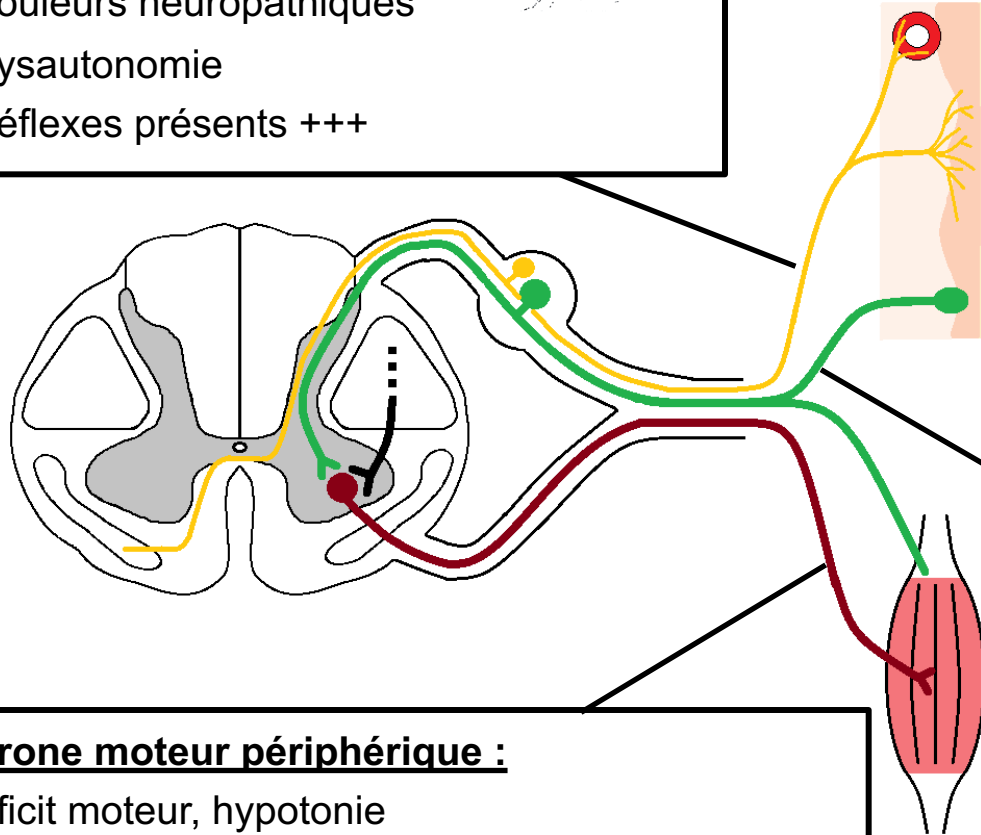
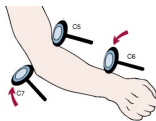
Grosses fibres sensibles :

- Hypoesthésie tactile fine
- Hypopallesthésie
- Ataxie proprioceptive
- Douleurs neuropathiques
- Aréflexie



Neurone moteur périphérique :

- Déficit moteur, hypotonie
- Fasciculations, crampes
- Amyotrophie
- Aréflexie



Evaluer la sévérité objectivement



Plainte ≠ Retentissement



Evaluation objective, quantifiée



- Exemples :
- Test de marche de 6 minutes
 - Echelles spécifiques (site web société francophone du nerf périphérique)



Score de handicap ONLS

Membres supérieurs

0 : pas de problème

1 : symptômes mineurs ou signes dans un ou deux bras n'affectant aucune des 5 activités suivantes :

- **laver ou coiffer ses cheveux**
- **utiliser un couteau et une fourchette**
- **faire et défaire des boutons et fermeture éclair**
- **habillement de la partie haute du corps à l'exclusion des boutons et fermetures éclair**
- **tourner une clé dans une serrure**

2 : symptômes modérés ou signes dans un ou deux bras affectant ces activités mais ne les empêchant pas

3 : symptômes sévères ou signes dans un ou deux bras empêchant au moins une des activités mais pas l'ensemble de celles ci

4 : symptômes sévères ou signes dans un ou deux bras empêchant toutes ces activités, quelques gestes intentionnels possibles.

5 : symptômes sévères ou signes dans les deux bras empêchant tout geste intentionnel.

Membres inférieurs

0 : marche/montée des escaliers/course non affectées

1 : marche/montée des escaliers/course affectées mais le déplacement possible



Score de NIS

Sous-score moteur

	DROIT								GAUCHE							
	5	4+	4	4-	3	2	1	0	5	4+	4	4-	3	2	1	0
MRC																
score NIS	0	1	2	3	3,25	3,5	3,75	4	0	1	2	3	3,25	3,5	3,75	4
Psoas																
Grand fessier																
Ischiojambiers																
Quadriceps																
Dorsiflexion Pied																
Flexion plantaire pied																
Extension orteils																
Flexion orteils																

Sous Total :/64

Sous-score de réflexes

	DROIT			GAUCHE		
	Normal	Diminué	Absent	Normal	Diminué	Absent
	0	1	2	0	1	2
Rotulien						
Achilléen						

Sous Total :/8

Sous-score de sensibilité (testé sur le dos de la dernière phalange du gros orteil)

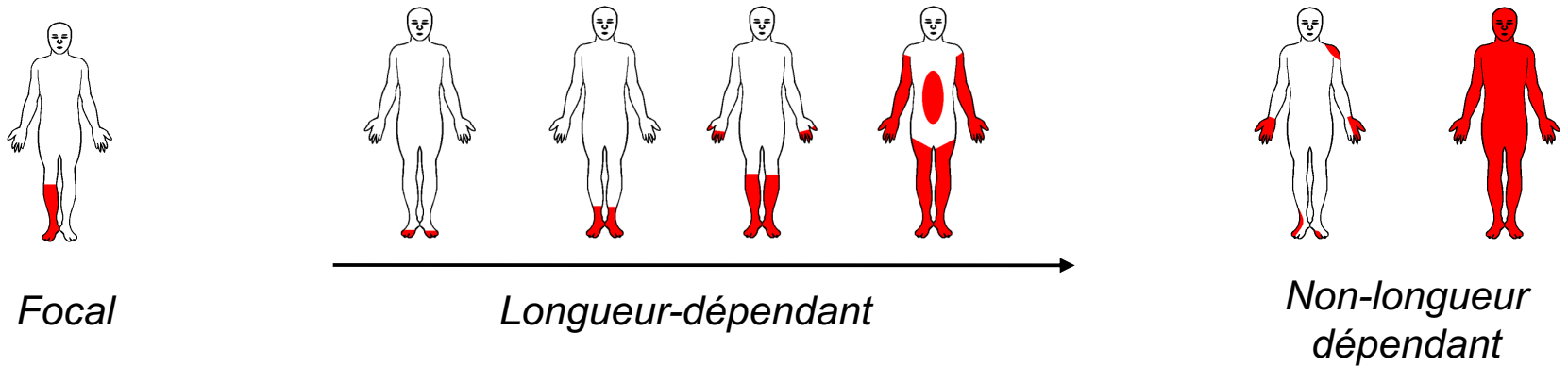
	DROIT			GAUCHE		
	Normal	Diminué	Absent	Normal	Diminué	Absent
	0	1	2	0	1	2
Toucher						
Piqûre						
Pallesthésie						
Sens position gros orteil						

Sous Total :/16

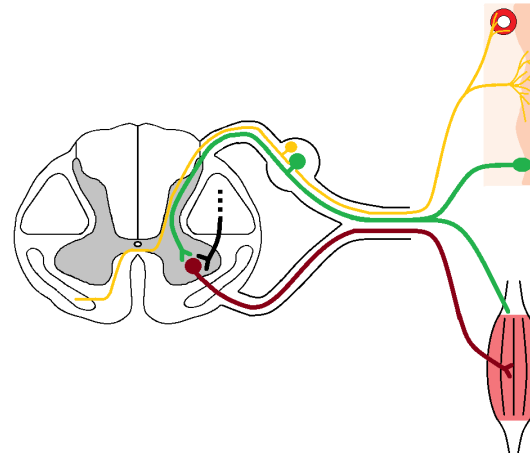
SCORE TOTAL :/88

Bien décrire la neuropathie

- **Evolution dans le temps et l'espace**



- **Type de neurones atteints**



- **Sévérité objective (chiffres +++)**

Qui adresser au neurologue ?



Qui adresser au neurologue ?

Atteintes focales : Pathologie surtout rhumato/orthopédiques

➡ Peu d'intérêt à envoyer au neurologue (sauf si bilan négatif)

Polyneuropathies longueur-dépendantes peu évolutives, peu sévères, sans étiologie : Faites le bilan seul !

Clinique :

- Interrogatoire : Diabète? Alcool ? Chimio ? ATCD familiaux ?
- Clinique : AEG ? Aigu ?

Biologie de 1^{ère} intention :

- NFS, créatinine, bilan hépatique, CRP
- Glycémie, HbA1c
- B1, B9, B12, homocystéine
- TSH
- Electrophorèse + immunofixation

➡ Si anomalie : Diagnostic fait

➡ Si normal : Neuropathie axonale chronique idiopathique

Toute autre situation (non-LD, évolutif, sévère) : Envoyer au neurologue

Faut-il faire un ENMG ?

Non systématique



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Pas d'ENMG si tableau clinique typique de neuropathie longueur-dépendante, et étiologie qui colle avec (chronologie, sévérité) :

- *Neuropathie sensitive longueur-dépendante **post-chimiothérapie***
- *Neuropathie sensitive longueur-dépendante **chez un diabétique***
- *Neuropathie sensitivo-motrice longueur-dépendante **chez un alcoolique***

Prise en charge



Prise en charge

Baucoup beaucoup d'étiologies...

Nutritional diseases

- Alcoholism
- Vitamin B₁₂ deficiency
- Thiamine deficiency
- Vitamin E deficiency
- Folate deficiency
- Postgastrectomy syndrome
- Crohn disease

Endocrine diseases

- Diabetes mellitus
- Hypothyroidism

Toxic neuropathy

- Acrylamide
- Carbon disulfide
- Dichlorophenoxyacetic acid
- Ethylene oxide
- Carbon monoxide
- Glue sniffing

Infectious diseases

- AIDS
- Lyme disease

Connective tissue diseases

- Rheumatoid arthritis
- Systemic lupus erythematosus
- Polyarteritis nodosa
- Sjögren syndrome

Hereditary diseases

- Charcot-Marie-Tooth syndrome
- Freidreich's ataxia
- Other sensory neuropathies

Metal neuropathy

- Chronic arsenic intoxication
- Mercury
- Gold
- Thallium

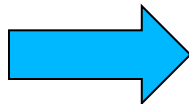
Medications

- Colchicine
- Isoniazid
- Hydralazine
- Metronidazole

Other

- Amyloidosis
- Sarcoidosis
- Primary biliary cirrhosis
- Uremia
- Vasculitis
- Ischemic lesions

**Donc beaucoup de situations différentes...
Que vous ne pourrez pas toutes retenir.**



SE RENSEIGNER ++++



Prise en charge

Traitement symptomatique +++

- Rééducation
- Appareillage
- Traitement des douleurs neuropathiques

MPR



Binome



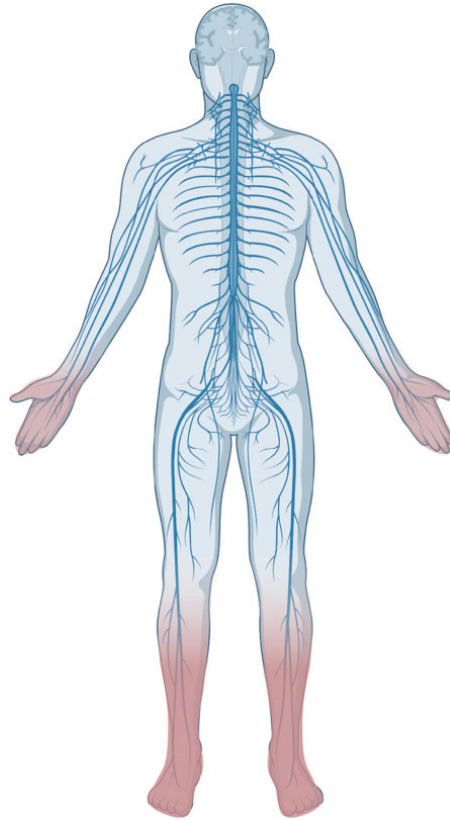
Parfois traitements médicamenteux spécifique :

- Polyradiculonévrites : IgIV
- Vascularites : Corticothérapie
- Neuropathies génétiques :
 - Amylose à transthyrétine
 - Amyotrophie spinale

Neuro

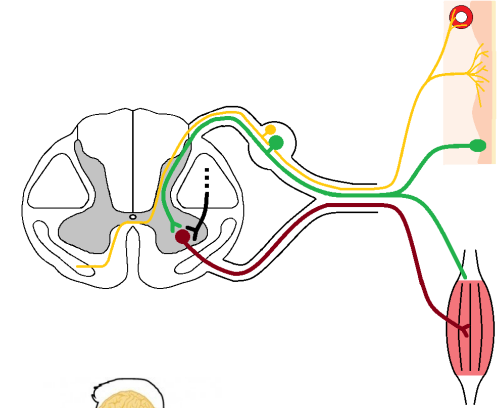


Conclusion

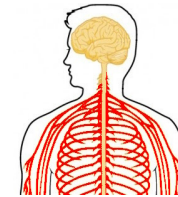
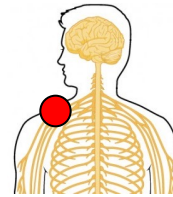


Atteintes du SN périphériques

- Très fréquentes +++
- Signes cliniques :
 - Déficit sensitivo-moteur, aréflexie
 - Douleurs
 - Dysautonomie

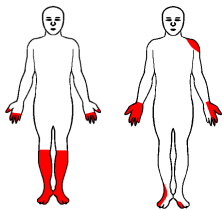


- Atteintes focales → Rhumato/ortho



- Atteintes diffuses → Neuro

- Polyneuropathie axonale chronique idiopathique
- Neuropathies diabétiques, alcooliques, carentielles...
- Génétiques : Maladie de Charcot-Marie-Tooth
- Agressives



- Plainte ≠ Retentissement → Evaluation quantifiée +++



- Binôme Neuro-MPR