

## ITEM 265 : NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

### CLINIQUE

<b>Diagnostic positif = Sd neurogène périphérique</b>	Atteinte motrice	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit moteur hypotonique</li> <li>- Abolition des ROT – Conservation du RIM</li> <li>- Crampes</li> <li>- Fasciculations (atteinte de la corne antérieure)</li> <li>- Amyotrophie (atteinte axonale &gt;&gt; atteinte démyélinisante)</li> </ul>
	Atteinte sensitive	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tb subjectifs</li> <li>Paresthésies – Dysesthésies – DI neurogène</li> <li>- Tb objectifs :</li> <li>Se. superficielle : Tact – Thermo-algique = Fibre de petit ⊙</li> <li>Se. profonde : Ataxie proprioceptive – SPGO = Fibre de gd ⊙</li> </ul>
	Atteinte végétative	<ul style="list-style-type: none"> <li>- hTA orthostatique</li> <li>- Tb de la sudation</li> <li>- Anomalie pupillaire (signe d'Argyll Robertson)</li> <li>- Tb vésico-sphinctériens : Dysfonction érectile – Dysurie – Incontinence</li> <li>- Tb digestifs : Gastroparésie – Diarrhée motrice</li> <li>- Tb trophiques et statiques avec hyperkératose des pts d'appui</li> </ul>
<b>Diagnostic étiologique</b>	Terrain	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ATCD familiaux : neurologiques ++ - Endocrinien – Inflammatoire/AI</li> <li>- ATCD personnels : Idem + Infection (VIH ++ - VHB - VHC)</li> <li>- TTT neurotoxiques</li> <li>Chimiothérapie – Isoniazide – Amiodarone – ARV</li> <li>- Toxiques : OH ++ - Exposition professionnelle</li> </ul>
	Anamnèse	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Date et mode de début</li> <li>- Facteur déclenchant : Infection/Vaccin – Fracture/Trauma</li> <li>- Topographie et type d'atteinte (motrice/sensitive)</li> <li>- Evolution dans le temps et l'espace</li> </ul>
	Signes associés	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fièvre – AEG</li> <li>- Signes d'hypothyroïdie, d'amylose, de connectivites</li> </ul>
	Examen	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Examen neurologique complet</li> <li>- Recherche d'une atteinte végétative ++ (hTA orthostatique)</li> </ul>

### PARACLINIQUE

<b>EMG de stimulodétection</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dg positif de neuropathie périphérique</li> <li>- Dg topographique</li> <li>- Atteinte sensitive ou motrice</li> <li>- Atteinte axonale ou démyélinisante</li> <li>- Atteinte axonale :</li> <li>Vitesses de conduction normale</li> <li>↓ amplitude des réponses motrices et des potentiels sensitifs</li> <li>Tracé pauvre de type simple accéléré lors de la contraction volontaire maximale</li> <li>Potentiels de fibrillation et/ou potentiels lents de dénervation si dénervation musculaire (atteinte sévère)</li> <li>- Atteinte démyélinisante</li> <li>↓ vitesse de conduction</li> <li>Allongement des latences distales</li> <li>Présence de bloc de conduction</li> </ul>
<b>Biopsie neuro-musculaire</b>	!/\ En dernière intention car séquelles importantes

### ETIOLOGIES

<b>SLA</b>	Cf.
<b>PRNA</b>	Atteinte segmentaire et diffuse démyélinisante du SNP – Symétrique Le plus fréquent = Sd de Guillain-Barré
<b>Mononeuropathie aiguë</b>	/!\ Mononeuropathie fébrile = Péri-artérite noueuse JPDC
	Radiculopathie : Hernie discale ++ - Virale (VZV)
	Plexopathie : - Traumatisme : Dystocie des épaules – Etirement du plexus brachial – Luxation/Fracture de l'épaule - Syndrome de Pancoast-Tobias (NCB C8-T1) - Virale (VZV)
	Tronc nerveux - Sd canalaire - Virale (VZV) - Même étiologies que mononeuropathie multiple
<b>Mononeuropathie multiple</b> <b>= Mononévrite multiple</b> <b>= Multinévrite</b>	- Mononeuropathies successives - Dissémination temporelle : Evolution subaiguë – Atteinte asynchrone - Dissémination spatiale : Atteinte asymétrique
	- Diabète +++ - Vasculaire (PAN ++) - Infection : VIH – Maladie de Lyme – Lèpre – VHC+Cryo NB Lèpre : Lésions cutanées hypochromes hypoesthésiques – Hypertrophie des troncs nerveux périphériques – BAAR dans les sérosités dermiques
<b>Polyneuropathie longueur dépendante</b>	Clinique - Atteinte distale longueur-dépendantes des membres en gants et en chaussettes - Bilatéral et symétrique - Sensitive et/ou motrice - Stade évolué : Plastron thoracique – Calotte crânienne - Evolution subaiguë ou chronique, fonction de l'étiologie
	Paraclinique : - NFSpq – VS, CRP - EPP +/- IEPP - BHC – Bilan rénal – GAJ - Sérologie VIH1 et 2 avec accord – VHB – VHC - TSH - Vitamine B1 – B6 – B9 – B12 - Radio thorax - Selon OD: FAN – ANCA – PL ...
	Endocrinien : Diabète +++ - Hypothyroïdie
	Métabolique : - Amylose - Insuffisance rénale chronique – Stabilisé par la dialyse – Amélioré par la transplantation
	Toxique - Alcool-carentielle ++ - Chimiothérapie : Sels de platine – Poisons du fuseau - Isoniazide - Amiodarone - ARV
	Tumorale - Paranéoplasique : Sd de Denny-Brown - Hémopathie = Dysglobulinémie MGUS – Myélome – Waldenström – Cryoglobulinémie
	Inflammatoire - Vascularite (PAN, vascularite à ANCA) - Sarcoidose
	Infection - Virale : VIH – VHB – VHC - Mycobactérien : Lèpre
	Héréditaire : Maladie de Charcot-Marie-Tooth

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalies morphologiques : Pieds creux – Scoliose</li> <li>- Amyotrophie de la loge antéro-externe de jambe</li> <li>- Crampes</li> <li>- Déficit moteur MI distal</li> <li>- Hypoesthésie en chaussettes discrète</li> </ul>
--	--

### Orientation diagnostique selon le profil évolutif

Polyneuropathie aiguë à prédominance motrice	Polyneuropathie subaiguë/chronique
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sd de Guillain-Barré ++</li> <li>- Vascularite nécrosante ++</li> <li>- Intoxication aiguë (Thallium)</li> <li>- Diphtérie</li> <li>- Porphyrie aiguë intermittente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Oh chronique ++</li> <li>- Diabète ++</li> <li>- IRC</li> <li>- Toxique/Iatrogène</li> <li>- Amylose – Maladie de système</li> <li>- Paranéoplasique – Dysglobulinémie</li> <li>- VIH – VHC</li> </ul>

### SATURNISME

<b>Clinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Polyneuropathie symétrique motrice</li> <li>Touche l'extension des doigts et des poignets puis les loges antéro-externe de jambe</li> <li>- Douleur abdominale</li> <li>- Liseré gingival</li> <li>- HTA</li> <li>- Sd anémique</li> </ul>
<b>Paraclinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS : Anémie microcytaire – Frottis sanguin : hématie ponctuée</li> <li>- Plombémie/Plomburie ↑</li> </ul>
<b>TTT</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arrêt de l'intoxication</li> <li>- EDTA et D-Pénicillamine</li> </ul>

## SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (MALADIE DE CHARCOT)

### CLINIQUE

<b>Définition</b>	Dégénérescence progressive de la corne antérieure de la moelle, du bulbe, des faisceaux pyramidaux et géniculés
<b>Sd neurogène périphérique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit musculaire avec amyotrophie musculaire bilatérale progressive</li> <li>- Début le plus souvent à l'extrémité distale des MS (mains de singe)</li> <li>- Fasciculations et crampes – Pas de déficit sensitif</li> </ul>
<b>Sd pyramidal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑ ROT +/- Hypertonie spastique</li> <li>- Babinski souvent absents et réflexes cutanés abdominaux souvent conservés</li> </ul>
<b>Signes bulbaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fasciculations de la langue ++</li> <li>- Paralysie progressive de la langue, du voile, des μ péri-buccaux, du pharynx (tb de la déglutition) et du larynx (voix nasonnée)</li> </ul>
<b>Signes pseudo-bulbaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dysarthrie – Tb de la déglutition- Rires et pleurs spasmodiques</li> <li>- ↑ réflexes massétéris, naso-papébraux et palmomentonniers</li> </ul>
<b>Signes négatifs</b>	Absence de troubles sensitifs objectifs et de troubles sphinctériens

### CRITERES DIAGNOSTIQUES

Association de signes moteurs centraux et périphériques au niveau des MS – MI – Bulbe	
1/3 étages atteints	Possible
2/3 étages atteints	Probable
3/3 étages atteints	Avéré

<b>PARACLINIQUE</b>	
---------------------	--

<b>PL</b>	LCR normal
<b>EMG</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Syndrome neurogène périphérique moteur pur diffus</li><li>- Atteinte de territoires cliniquement asymptomatiques</li><li>- Vitesse de conduction normale</li></ul>
<b>IRM médullaire cervicale</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Normale</li><li>- Elimine une compression médullaire</li></ul>



**MONONEUROPATHIE – SYNDROME CANALAIRE**

Nerf	Moteur	Sensitif	Etiologie
Circonflexe	Abduction d'épaule	Moignon d'épaule	Traumatique
Radial (Gouttière huméral)	Extension poignet – P1 – Pouce Long supinateur NB : Respect du triceps car atteinte basse	Face dorsale du 1 <sup>er</sup> interosseux	DD : C7 - Atteinte du triceps - Respect du long supinateur (C6)
Médian (Canal carpien)	Abduction/opposition du pouce	- 3 1 <sup>er</sup> doigts - Tinel +	Idiopathique ++ - (micro)trauma – PR – Grossesse – Hypothyroïdie – Amylose
Ulnaire (Coude)	- Add/abduction des doigts - Flexion MCP - Flexion IP 4 et 5 <sup>ème</sup> doigts →Griffe cubitale - Adduction du pouce → Signe de froment	- Auriculaire - ½ du 4 <sup>ème</sup> - Bord ulnaire de la main	DD : C8-D1 - Tb sensitifs de la face interne du bras/de l'avant-bras - Déficit moteur des $\mu$ thénariens - ↓ ROT cubitpronateur
Fémoro-cutané		- Face externe de cuisse - ↑ Station debout/marche - ↓ repos/décubitus	Diabète – Ceinture trop serré
Crural	- Flexion de hanche - Extension de genou - ↓ ROT rotulien	Face antérieure de cuisse Face antéro-interne de jambe	DD : L3/L4 - Déficit moteur incomplet - L3 : Respect de la sensibilité de la jambe - L4 : Déficit du jambier antérieur
SPE (Col fibula)	- Extrémité dorsale du pied →Steppage - Extrémités des orteils - Rotation externe du pied	- Face antéro-postéro-externe de jambe - Dos du pied	DD : L5 - Déficit du moyen fessier (abduction de hanche) +/- Tb sensitifs de la face postéro-externe de cuisse