

Comment je diagnostique une neuropathie périphérique ?

Docteur Eve Chanson

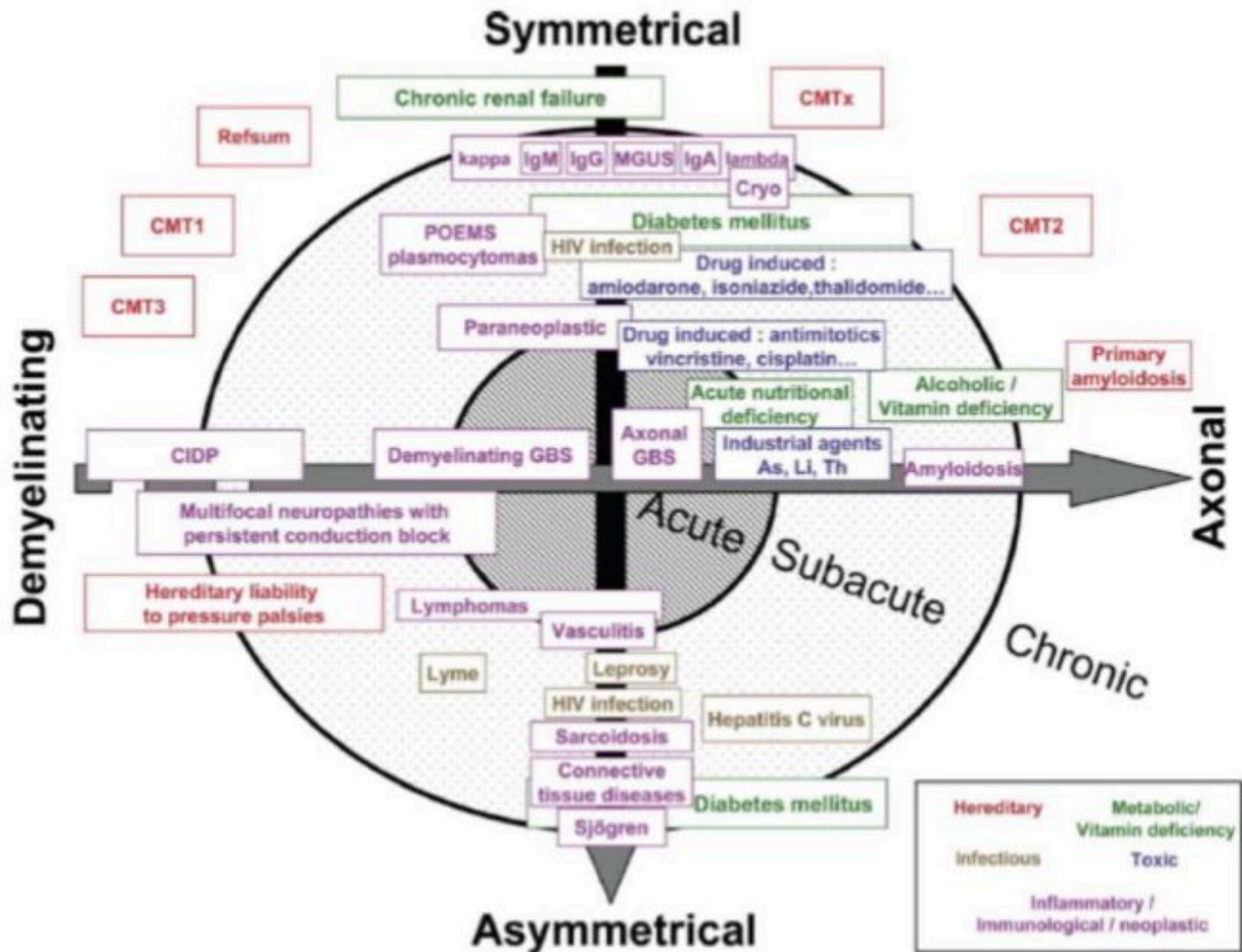
CHU Clermont Ferrand, Polyclinique da Pergola Vichy

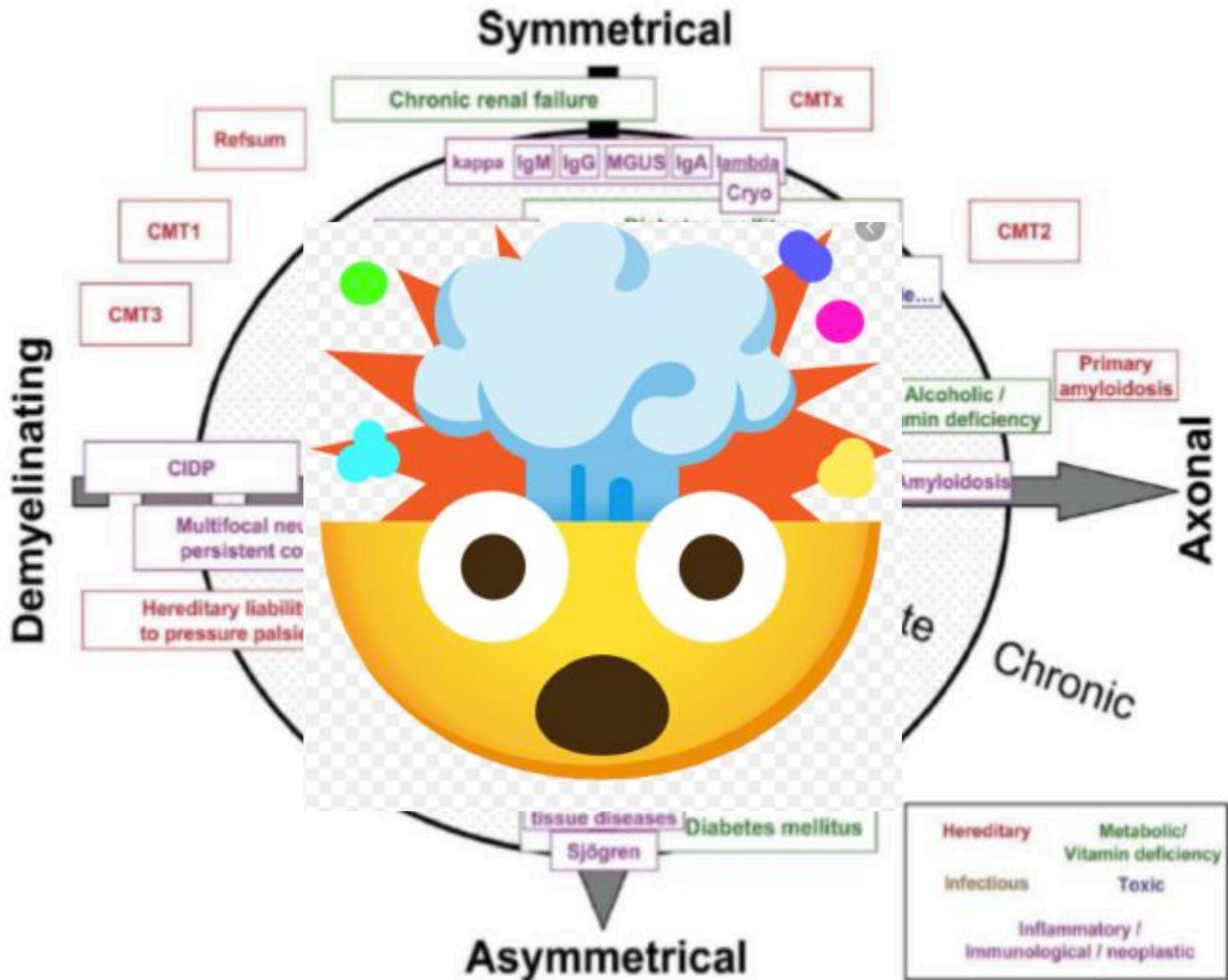
Journée Imagerie du Nerf périphérique

Le 29/05/2021

Neuropathies: Epidémiologie

- ▶ Hanewinckel et al, *Eur J Epidemiol* 2016
 - ▶ Prévalence polyneuropathie population générale : : 1%
 - ▶ Prévalence Polyneuropathie population âgée (>65 ans) : 7%
 - ▶ *Canal Carpien: Prévalence 5% soit une incidence 1-2/1000/an. VS CIDP : Prévalence 0,5 /100000*
- ▶ Causes principales :
 - ▶ Pays en voie de développement : Lèpre
 - ▶ Pays industrialisés : diabète, alcool, chimiothérapie
 - ▶ Polyneuropathie chronique: 25% cause indéterminée
- ▶ Coût des polyneuropathies :
 - ▶ Jennum P et al, *Eur Neurol* 2015
 - ▶ 7234 € /pt avant le diagnostic
 - ▶ 12754 € /pt après le diagnostic
 - ▶ 12 milliards en France par an





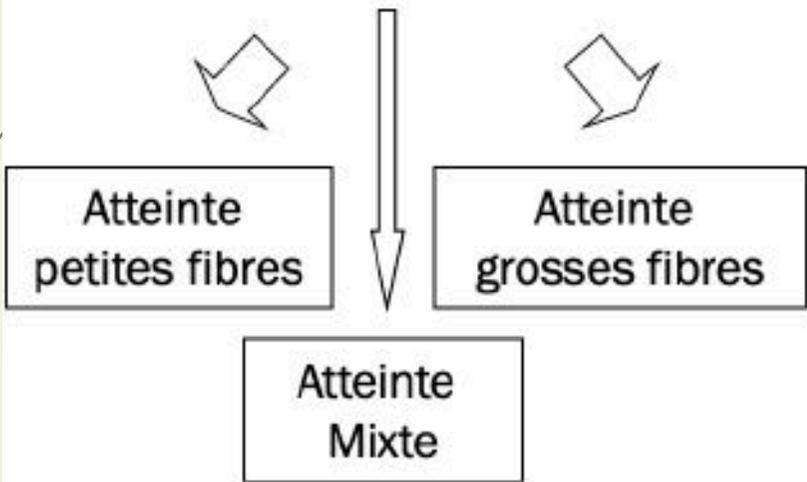
Etapes de raisonnement

- **Question 1 : S'agit-il d'une neuropathie ?**
 - Devant une **plainte** d'un ou plusieurs membres (douleurs, paresthésies, faiblesse, tr. d'équilibre ...)
 - Atteinte SN central ?
 - Atteinte polyradiculaire M Inf rachdienne (CLE)

- **Question 2 : Atteinte organique ou fonctionnelle ?**
 - Douleurs psychogènes ?
 - « colopathie fonctionnelle », « anorexie mentale », ...

- **Question 3 : Si oui de quelle catégorie ?**
 - Polyneuropathie Distale symétrique, longueur-dépendante
 - Neuropathie focale, multifocale
 - Neuropathie petites fibres

Polyneuropathie longueur-dépendante



Neuropathie Focale

Topographie ?
Tronculaire
Radiculaire
Plexique

Mécanisme ?

Compressif
Infiltratif
Lésionnel

Neuropathie Multifocale

Axonale

Démyélinisante

Multinévrite

PIDC

Une démarche méthodique à adopter : 3 ETAPES

- UN TRAVAIL d'EXPERTISE CHRONOPHAGE
- 1) **Le temps de l'interrogatoire :**
 - Motif de consultation
 - Histoire de la maladie (de la neuropathie): 1er symptôme, évolutivité
 - **Retentissement fonctionnel ?** (marche, équilibre, gestes, ...), Echelle
 - Aide des antécédents et traitements
- 2) **Le temps de l'examen physique**
 - Areflexie ?
 - Troubles sensitifs modalité(s) ? /déficit moteur ?
 - Hypotension orthostatique ?
- 3) **L'aide des examens complémentaires :**
 - Biologiques lesquels ? / ENMG
 - Imagerie (scan TAP, PET scan, IRM SNP)
 - Biopsie (BGSA, B cutanée, NERF ??) ?



Le Temps de l'interrogatoire: **Motifs de consultation variées**

- Paresthésies, sensations d'anesthésie
- Douleurs
- Troubles trophiques :
 - Brulûre cutanée indolente,
 - Mal perforant plantaire, +/- ostéite.
- Difficultés à la marche, fatigabilité, réduction PM
- Troubles d'équilibre
- Perte de force
- Difficultés gestuelles
- Diarrhée, syncope
- Amyotrophie ...



Le Temps de l'interrogatoire: **Histoire de la maladie**

Chronologie à préciser :

- la 1^{ère} manifestation = NDS ? Chronique ?
- L'évolution chronologique des troubles (évolutivité)

Le retentissement fonctionnel progressif

- course, la marche (cannes), l'équilibre, difficultés gestuelles, douleurs etc.
- Utilisation d'échelles Scores Norris modifié : --/75; ONLS : --/12) RODS

Le Temps de l'interrogatoire: Dysautonomie

- Douleurs périphériques ("brûlures")
- Paresthésies
- Allodynies
- Diminution de perception de température
- Diminution de perception de douleur
- Syndrome sec
- Troubles d'acomodation
- Hyper ou Hypohydrose
- Difficultés d'uriner
- Impuissance
- Gastroparésie (lenteur de digestion; vomissement)
- Diarrhée constipation
- Flush facial
- Plaintes en orthostatisme
- Palpitations

___/15

0: jamais; 1: parfois; 2: souvent; 3: toujours

___/45

Echelle de Luria

Le Temps de l'interrogatoire:

Drapeaux rouges



1. L'impact fonctionnel (troubles de la marche, d'équilibre, gestuels, ...)
2. La rapidité d'installation
3. Les signes généraux (amaigrissement, asthénie, ...)
4. L'intensité des douleurs (inflammatoire)
5. Des signes dysautonomiques

Le Temps de l'interrogatoire: Aide des antécédents

Les maladies

- **Diabète :**
 - Type I ou II ; Complicé
 - **Ancienneté ?**
- **Cancer**
 - Type : cancer solide (sein, colon, ...), hémopathie maligne (...)
- Insuffisance rénale chronique
 - Sévérité (clairance créatinine), hémodialyse,
- SIDA
 - Stade ? Nombre de CD4...
- Hépatite B, C
- **Collagénose**
 - Polyarthrite rhumatoïde
 - Sclérodermie
 - Sd Gougerot Sjogren
- Intoxication chronique

Leur(s) traitement(s)

- Radiothérapie : date, lieu, dosage, champ
- Chimiothérapie, laquelle ?; doses totales
- Greffe de moelle : auto/ allogreffe ..
- Greffe d'organe
- Quadrithérapie ?
- Interféron 2a
- anti-TNF alpha ... (SPA)
- Antibiotiques : Flagyl®, isoniazide

ANTECEDENTS FAMILIAUX
CMT, Amylose, ...

Le temps de l'examen physique

- **Inspection** :
 - Fasciculations diffuses, linguales, amyotrophie, troubles trophiques, déformations
 - Démarche : talonnante, ataxiante, steppage
- **La Force**
 - Atteinte motrice proximale, distale, score
- **Les Sensibilités**
 - Atteinte petites fibres ?
 - Atteinte grosses fibres ?
- **Les Reflexes**
 - Areflexie achilléenne ou **diffuse, normoréflexie (petites fibres)**
- **La Tension Artérielle** (couché, debout)
 - **Hypotension orthostatique ?**
- **Examen général** (peau, aires ganglionnaires, ...)
 - Purpura,
 - angiome gloméruloïde
- ...)

Le temps de l'examen physique

Inspection :

- Fasciculations diffuses, linguales, amyotrophie, troubles trophiques, déformations
- Démarche : talonnante, ataxiante, steppage

La Force

- Atteinte motrice proximale, distale, score MRC



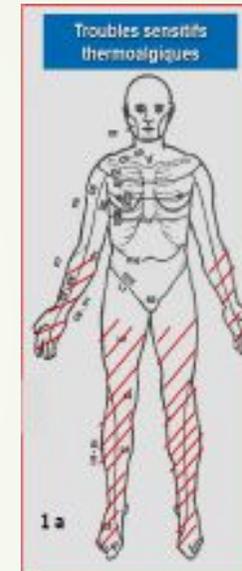
Score d'évaluation de la force musculaire : MRC Score

Mouvement testé (dt et gche)
antépulsion de l'épaule
flexion de l'avant-bras sur le bras
extension du poignet
flexion de la cuisse sur le bassin
extension de la jambe sur la cuisse
flexion dorsale du pied

Score attribué à chaque groupe musculaire
0 = absence de contraction visible
1 = contraction visible sans mouvement du membre
2 = mouvement insuffisant pour vaincre la pesanteur
3 = mouvement permettant de vaincre la pesanteur
4 = mouvement contre la pesanteur et contre-résistance
5 = force musculaire normale

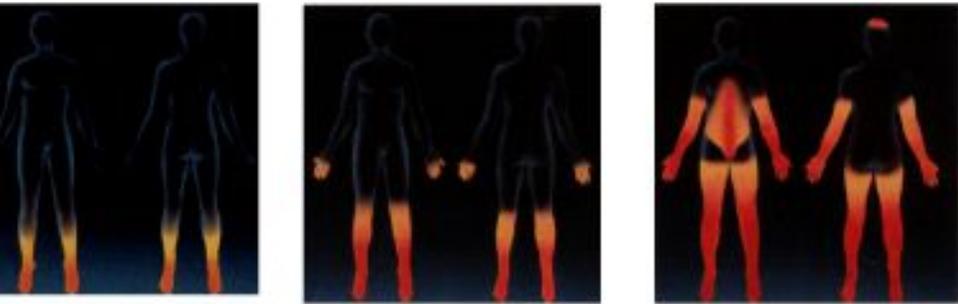
Le temps de l'examen physique

- Les Sensibilités
 - Atteinte petites fibres ?
 - Atteinte grosses fibres ?
 - 1) Sensibilité superficielle
 - Piqûre, Chaud-froid, (*petites fibres*)
 - Tact fin
 - 2) Sensibilité profonde
 - Romberg, SPGO
 - Pallesthésie



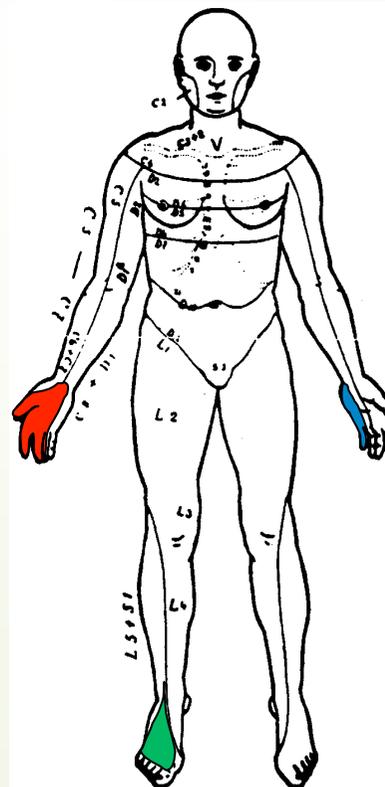
► Analyser la topographie

PATTERN 1: polyneuropathie axonale
longueur dépendante

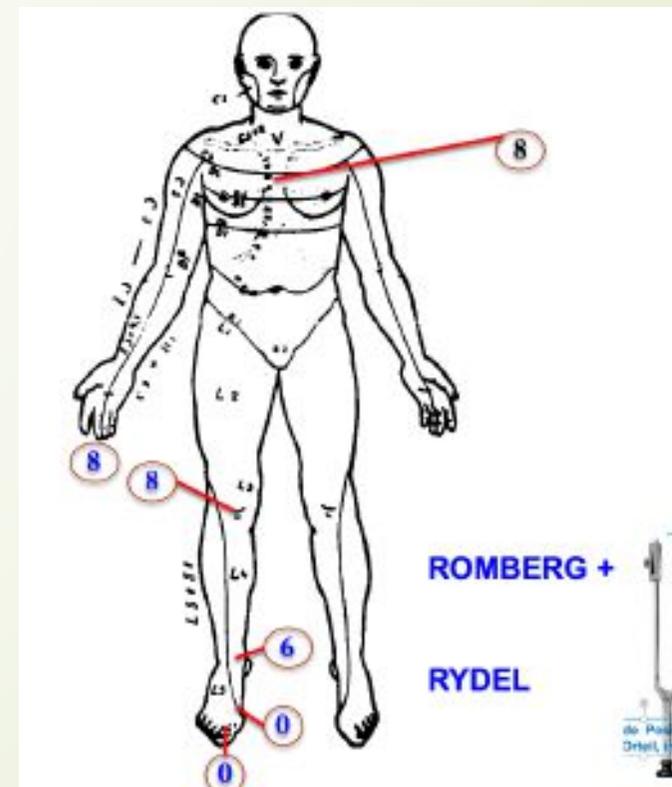


► Analyser la sévérité

PATTERN 2 :
MULTINEVRITE



PATTERN 3: NEUROPATHIE
ATAXIANTE



Le temps de l'examen physique

- Les Reflexes
 - Areflexie achilléenne ou diffuse, normoréflexie (petites fibres)
- La Tension Artérielle (couché, debout)
 - Hypotension ortostatique, areflexie pupillaire
- Examen général (peau, aires ganglionnaires, ...)
 - Purpura,
 - angiome gloméruloïde

Examen cutané +++

purpura



Dépigmentation



Angiomes



Hématome
périorbitaire

oedème



Oedemes



Macroglossie



ENMG : extension de l'examen clinique

Orienté vers la :

- La topographie
- Le mécanisme: axonal ou démyélinisant
 - CLASSEMENT ELECTRO CLINIQUE

Entités Neuropathies Périphériques

Atteintes polyradiculaires

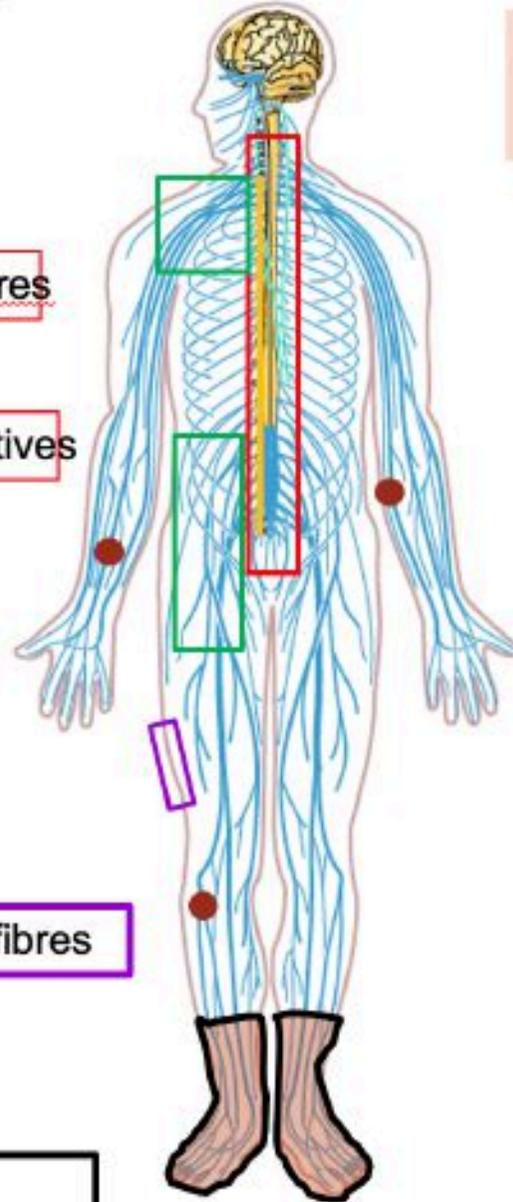
Neuronopathies sensitives

Atteintes plexiques

Atteintes focales
Mono/multi

Neuropathies Petites fibres

Polyneuropathies LD



Méthodes d'explorations SNP

Ponction Lombarie
IRM Rachidienne
ENMG /latences F
PES
PEM

Immunologie

ENMG
IRM plexique
PL

ENMG
BGSA
BNM

ENMG
Biopsie cutanée
PEL
Sudoscan

Biologie standard
Génétique
Immunologie

L'aide des examens complémentaires : La Biologie

Biologie : sérum/sang

- ▶ Glycémie J + PP (+++)
- ▶ Vitamine B12
- ▶ Immunoélectrophorèse-[ImmunoFixation](#)-Chaines légères
- ▶ NFS-VS, Fonction rénale
- ▶ Bilan Hépatique
- ▶ CRP

MAIS AUSSI EN FONCTION DU PATTERN OU SIGNES ALARMES

- ▶ Anticorps anti-nerf (MAG, gangliosides)/anti-neuronaux : Hu, CV2, ...
- ▶ FAN (anti-DNA, anti-SSA, SSB), ANCA
- ▶ VEGF
- ▶ Sérologies (Lyme, VIH)
- ▶ Génétique biologie moléculaire : **(Pr Anne Mantel)**
 - ▶ Charcot Marie Tooth CMT: gène PMP22 + CX32+MPZ+MFN2 + Panel ...
 - ▶ Ataxie Friedreich
 - ▶ Transthyrétine
 - ▶ Mitochondrial ...POL gamma, séquençage



SIGNES ALARMES

- Aggravation rapide des symptômes et/ou du handicap (en moins de 6–12 mois)
- Altération de l'état général
- Dysautonomie
- Franche asymétrie ou distribution multitrunculaire, plexique ou polyradiculaire
- Douleurs précoces (hors d'un diabète connu)
- Atteinte précoce ou initiale des membres supérieurs, atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens
- Autre atteinte systémique franche
- Syndrome inflammatoire.

L'aide des examens complémentaires :

La Ponction lombaire

- Indispensable dans les **atteintes polyradiculaires** ou des **nerfs crâniens**, dans les **neuropathies associées aux hémopathies malignes**
- Syndrome Guillain-Barré ou CIDP
- Questions : Présence d'une réaction cellulaire ?
 - Méningoradiculite ?
 - Méningite Carcinomateuse (l'expertise sur quelques cellules)
 - Dissociation albuminocytologique
- Absence de spécificité de la dissociation albumino-cytologique
 - Exemple : neuropathies amyloïdes
- Etude par cytométrie de flux
- PCR

L'aide des examens complémentaires :

L'Imagerie

- **Diagnostic différentiel** (+++) : atteinte compressive radiculopathie discale, arthrosique
- **Imagerie rachidienne**
 - **Radiographies du rachis**
 - Cervical (F+P+ 2x3/4) : arthrose foraminale ?
 - Lombaire (F+P)
 - IRM lombaire + racines (gadolinium)
 - IRM cervicale
- **Imagerie système nerveux périphérique :**
 - IRM :
 - racines queue de cheval
 - Atteinte des nerfs crâniens (gadolinium),
 - Atteinte plexus brachial, plexus lombosacré, troncs nerveux
 - Echographie : lésion tronculaire isolée, CIDP



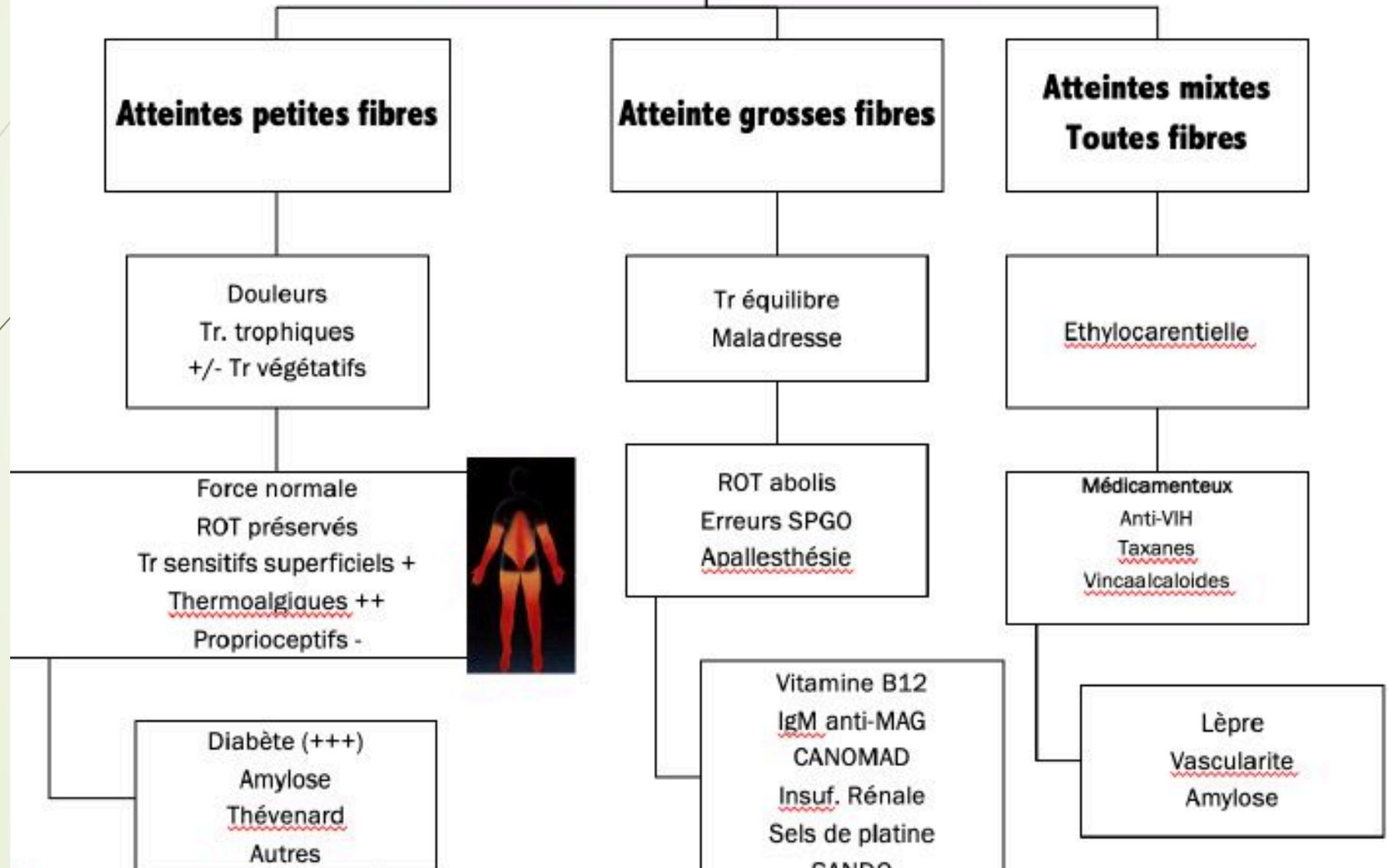
Quelques Adages

- Toute neuropathie chez un patient diabétique n'est pas forcément liée au diabète
- Toute paresthésie de la main, n'est pas forcément un syndrome du canal carpien
- Toute paralysie avec fasciculations n'est pas forcément une maladie dégénérative de la corne antérieure....
- Un EMG normal n'élimine pas une neuropathie périphérique (exemple : neuropathie amyloïde débutante) ...

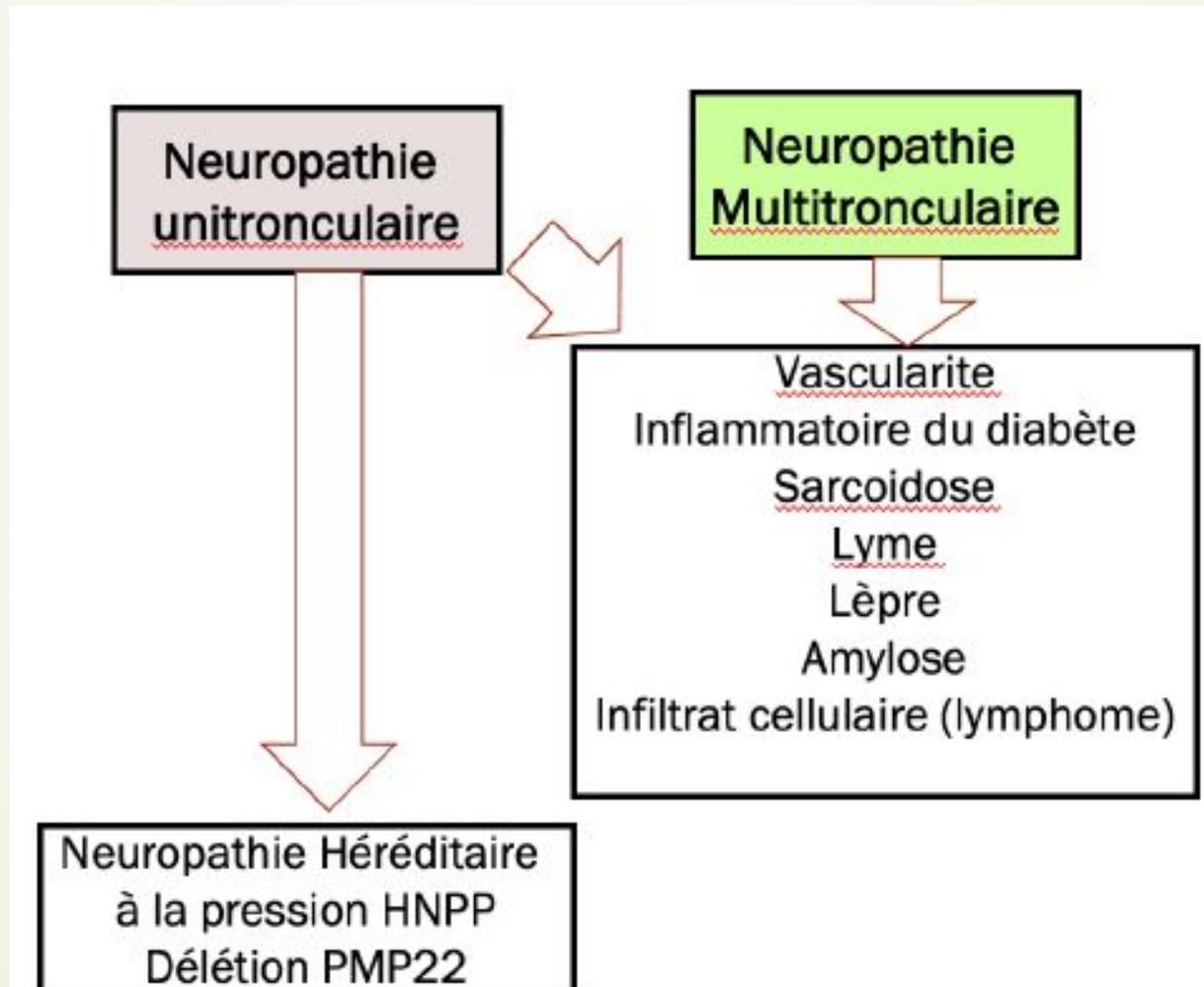


MERCI POUR VOTRE ATTENTION

Orientation diagnostique devant une polyneuropathie longueur-dépendante



Orientation diagnostique devant une atteinte uni ou multitronculaire



Causes à rechercher devant une neuropathie des « petites fibres » :

Acquis :

- Diabète
- Intolérance au glucose (test oral glucosé, 75 g , 2h)
- Amylose systémique AL (IEP, chaînes légères dans les urines)
- Alcool
- Maladie de Goujerot-Sjögren, Lupus, maladie coéliquae
- Médicaments (Flagyl®...)
- Toxiques (Ciguatera, solvants...)
- H
- Hyperlipidémie (Triglycérides)
- Hyperglobulinémie (VHC)
- De façon exceptionnelle : Sarcoidose, vascularite, variant de syndrome de « Guillain-Barré », Après un épisode infectieux viral

Héréditaires :

- Amylose héréditaire à TTR
- Neuropathie sensitive et autonome héréditaire (HSAN)
- Maladie de Fabry (Alpha galactosidase)
- Maladie de Tangier (électrophorèse des lipoprotéines)
- Mutations canaux sodiques Na 1.7, 1.8, 1.9

Idiopathiques : fréquent, surtout après 60 ans

Grandes présentations topographiques/anatomiques des atteintes du système nerveux périphérique.

Type d'atteinte	Principaux cadres étiologiques
Atteinte unique d'un nerf crânien	Diabète, infiltration tumorale, inflammatoire/autoimmun, idiopathique
Atteinte multiple des nerfs crâniens	Diabète, infiltration tumorale, inflammatoire/autoimmun, idiopathique
Mono-radiculopathie	Compression, infiltration tumorale, infection (Lyme), inflammation
Atteinte polyradiculaire	Compression, infiltration tumorale, infection (Lyme), inflammation
Ganglionopathie (neuronopathie sensitive)	Paranéoplasique, toxique (platines), auto-immune (Sjögren), héréditaire (symétriques +++), idiopathique
Atteinte du plexus (brachial ou lombo-sacré)	Traumatique/compressive, inflammatoire (syndrome de Parsonage et Turner), infiltration tumorale, post-radique, diabète
Mononeuropathie	Compressive, infiltration tumorale, infectieuse (Lyme, Lèpre), vascularite, inflammatoire
Mononeuropathie multiple	Vascularite, infectieuse (Lyme, Lèpre), infiltration tumorale, inflammatoire (forme multifocale de PIDC), héréditaire (neuropathie avec hypersensibilité à la pression)
Atteinte du motoneurone	SLA (atteinte centrale associée), syndrome de Kennedy, paranéoplasique (rare), autres
Neuropathie motrice	Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction (dysimmune), toxique (plomb), héréditaire, autres
Neuropathie sensitive	Idiopathique, dysimmune, toxique, métabolique (diabète +++), héréditaire
Neuropathie des petites fibres	Idiopathique, métabolique (diabète +++), toxique, héréditaire, dysimmune
Neuropathie végétative (autonome)	Diabète, amylose, dysimmune
Polyradiculoneuropathie	Dysimmune (PIDC), infectieuse, infiltrative
Polyneuropathie	Dysimmune, idiopathique, métabolique, toxique, héréditaire

PIDC : polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique.