

Sémiologie analytique du SNP

Syndrome neurogène

- Le **syndrome neurogène périphérique** correspond à une atteinte du **système nerveux périphérique** :
 - **Racines** (atteinte radiculaire)
 - **Plexus** (atteinte plexique)
 - **Troncs nerveux**
 - À distinguer du **syndrome de la queue de cheval** (urgence neurologique).
 - **Types de nerfs** :
 - Nerfs **moteurs**
 - Nerfs **sensitifs**
 - Nerfs **autonomes (végétatifs)**

Signes cliniques

Signes moteurs

- **Déficit moteur**
 - Testing musculaire **segmentaire** (atteinte périphérique)
 - Cotation **0 à 5**
 - 5 = normal
 - 3 = mouvement contre la pesanteur
- **Inspection**
 - **Amyotrophie** (pas d'hypertrophie)
 - **Fasciculations** (contractions visibles sans mouvement)
- **Réflexes**
 - **Aréflexie** ostéo-tendineuse

Signes sensitifs

- **Sensibilité superficielle**
 - **Hypoesthésie**
 - **Anesthésie**
 - **Paresthésies** (fourmillements, brûlures, décharges électriques)
- **Sensibilité profonde**
 - Trouble de la **proprioception**
 - Instabilité debout
 - Marche à base élargie
 - **Hypopallesthésie** (diapason)
- **Troubles trophiques**
 - Blessures indolores
 - Troubles cutanés

Signes végétatifs (autonomes)

- **Troubles digestifs (diarrhée, constipation)**
 - **Tbl de la fr cardiaque**
 - **Troubles de la sudation**
 - **Troubles génito-sphinctériens**

- Troubles de l'accommodation

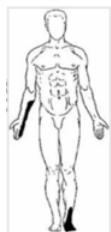
Syndromes neuropathiques

Mononeuropathie simple

- Atteinte d'un seul nerf (ex : nerf radial).
- Mononeuropathie multiple (multinévrite)**

Caractéristiques

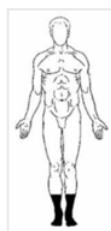
- Plusieurs nerfs
 - Asymétrique
 - Installation aiguë/subaiguë
 - Déficits localisés



Polyneuropathie

Caractéristiques

- Bilatérale
 - Symétrique
 - Distale > proximale
 - Évolution lente
 - Commence aux pieds → remonte progressivement.



Polyradiculonévrite

Caractéristiques

- Atteinte proximo-distale
 - Possible atteinte des nerfs crâniens (ex : facial)
 - Souvent aiguë



Neuronopathie

- Atteinte du **corps cellulaire** :
 - Atteinte nerf moteur = **neuronopathie motrice**
 - Atteinte nerf sensitif = **neuronopathie sensitive** (**ganglionopathie** → ganglion spinal)

- Non irréversible si cause traitée

ENMG (Électroneuromyogramme)

- Examen systématique en neuropathie périphérique.

1ère partie : Étude de conduction

- Conduction motrice

- Stimulation du nerf moteur (électrode sur le muscle)

- Enregistrement du potentiel musculaire

- Conduction sensitive

- Stimulation d'un nerf sensitif (électrode sur le n.sensitif)

- Enregistrement plus proximal

2ème partie : Détection à l'aiguille

- Aiguille dans le muscle avec micro

- Analyse du tracé

- Tracé neurogène → grandes amplitudes

- Tracé myogène → petites amplitudes

- Stimulation répétitive → recherche décrément (jonction neuromusculaire)

Interprétation ENMG

- Atteinte démyélinisante

- ↑ Latence distale

- ↓ Vitesse de conduction

- ↑ Latence ondes F

- Bloc de conduction

- Myéline = vitesse

- Atteinte axonale

- ↓ Amplitude

- Axone = amplitude

- Atteinte neuronale

- Motrice : ↓ amplitudes motrices seules

- Sensitive (ganglionopathie) : ↓ amplitudes sensitives seules

POLYNEUROPATHIES AXONALES

Définition et évolution

- Atteinte longueur dépendante

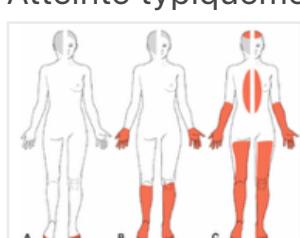
- Débute aux pieds

- Remonte progressivement

- Quand l'atteinte arrive aux cuisses → les mains commencent

- Peut atteindre la tablette abdominale

- Atteinte typiquement distale, progressive et symétrique.



NEUROPATHIE DIABÉTIQUE

- Cause la plus fréquente de **Polyneuropathie**.
- Physiopathologie**
- **Atteinte des petits vaisseaux** (microangiopathie)
 - **Toxicité** métabolique du **glucose**
 - Participation des cellules inflammatoires
 - Survient en général **5 à 10 ans après le début du diabète.**

Clinique

- **Début distal aux pieds :**
 - **Paresthésies** (engourdissements, picotements, brûlures)
 - **Douleurs neuropathiques fréquentes**
 - **Signes dysautonomiques (très importants)**
 - Troubles cardiovasculaires (hypotension orthostatique, cardiopathie autonome)
 - Troubles digestifs (constipation, douleurs abdominales, nausées, dysphagie, diarrhée, incontinence)
 - Troubles génito-urinaires (impuissance, atonie vésicale)
 - Troubles pupillaires
 - Anhydrose

Formes

- La plus fréquente :
 - **Polyneuropathie axonale longueur dépendante**
- Autres formes :
 - Neuropathie motrice proximale
 - Neuropathies focales ou multifocales
 - Neuropathies thoraciques

Traitements

- **Équilibre du diabète**
 - **Traitements de la dysautonomie**
 - **Contrôle du syndrome métabolique**
(obésité, HTA, dyslipidémie)
- **Le syndrome métabolique seul peut être responsable d'une neuropathie.**

NEUROPATHIE ALCOOLIQUE

- **2^e cause dans les pays industrialisés.**
 - Plus de 10 % des alcooliques chroniques.

Physiopathologie

- **Toxicité directe**
 - **Carence en vitamine B1 ± folates**
 - **Atteinte motrice, sensitive et végétative**

Traitements

- **Arrêt de l'intoxication**
- **Supplémentation en vitamine B1**
- Régime riche en protéines

NEUROPATHIES IATROGÈNES / TOXIQUES

- Principalement à cause des chimiothérapies.

NEUROPATHIE GÉNÉTIQUE – AMYLOSE

- Présentation identique à la neuropathie diabétique :

- **Polyneuropathie longueur dépendante**
- **Dysautonomie importante**
- **Aréflexie**
- **Évolution rapide**

- Cause :

- **Dépôts amyloïdes (TTR mutée)**
- **Gammapathie monoclonale**

- **Signaux d'alerte**

- **Polyneuropathie axonale chronique**
- **Dysautonomie ++**
- **Syndrome du canal carpien uni- ou bilatéral**
- **Contexte familial**

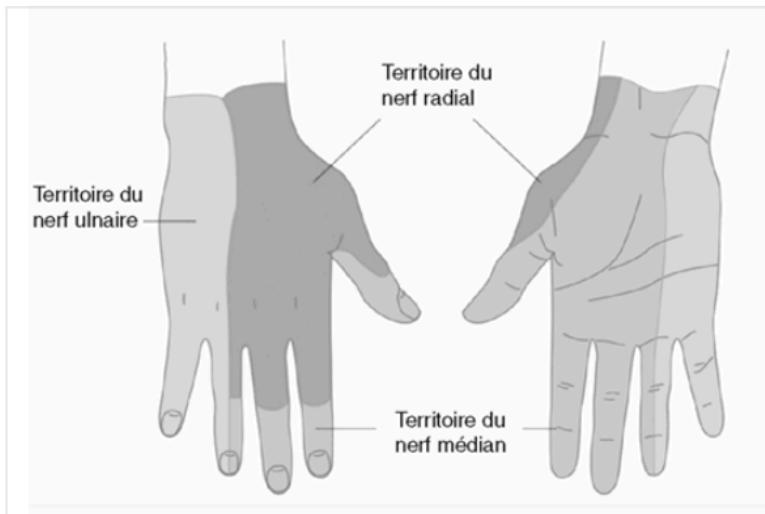
MONONEUROPATHIE

Définition

- **Atteinte d'un seul nerf**

- Cause la plus fréquente : **compression** → **syndromes canalaires**
- Tableau à connaître :

Nerf	Déficit moteur Amyotrophie	Déficit sensitif Douleur. Aréflexie
RADIAL	Extension du poignet et des doigts (P1)	Partie externe du dos de la main (tabatière anatomique)
ULNAIRE (cubital)	Latéralité des doigts et adduction du pouce Amyotrophie interosseux et hypothénar	Bord interne de la main Auriculaire et bord interne de l'annulaire
MÉDIAN	Pince pouce-index Amyotrophie du versant externe éminence thénar	Pulpe de l'index
FÉMORAL (crural)	Flexion cuisse sur bassin (psoas) Extension du genou (quadriceps)	Face antérieure de la cuisse Aréflexie rotulienne
FIBULAIRE COMMUN (Sciatique poplité externe.)	Pied tombant. Steppage Amyotrophie de la loge antéro-externe de la jambe	Face externe de la jambe et dos du pied
TIBIAL (Sciatique poplité interne)	Flexion plantaire du pied	Douleurs plantaires Aréflexie achilléenne



SYNDROME CANALAIRES

Membre supérieur

Syndrome canal carpien (atteinte n.médian)

Clinique

- Atteinte de **troncs nerveux sensitivo-moteurs (nerfs mixtes)**
 - Acroparesthésies nocturnes des 3 premiers doigts
 - Douleurs possibles
 - Signe de Tinel (percussion du carpe déclenche paresthésies de l'index)
 - Déficit opposition pouce-index
 - Amyotrophie thenar tardive

Causes

- Compression mécanique +++
 - Hypothyroïdie
 - Grossesse
 - Neuropathie amyloïde

Atteinte n.radial



- Main tombante car n.radial = extension mb sup
 - Cause fréquente : compression humérale ("Saturday night palsy")
 - **Déficit moteur:**
 - **Extension du poignet, de la première phalange des doigts.** La main est **tombante, en « col de cygne »**
 - **Abduction dorsale du pouce**
 - **Disparition de la saillie du muscle brachio-radial** (Respectée dans les atteintes C7)
 - **Déficit sensitif :**

- Absent ou limité à la partie externe du **dos de la main (tabatière anatomique)**

Atteinte nerf ulnaire

- Atteinte des 4^e et 5^e doigts → **griffe cubitale** (tardive, souvent définitive)



- Siège le plus fréquent : **gouttière épitrochléo-olécrânienne** (coude)

- Autre : canal de Guyon (poignet)

- **Moteur :**

- Perte des mouvements latéraux des doigts (interosseux)
- Déficit fléchisseurs + extenseurs des 4^e et 5^e doigts
- Amyotrophie interosseuse → main cubitale

- **Sensitif :**

- Paresthésies / anesthésie bord interne main - Auriculaire + moitié interne annulaire

- **ENMG :**

- Perte axonale - Ralentissement vitesse conduction sous le coude
→ valeur localisatrice

Membre inférieur

- Nerf fibulaire commun → steppage, impossibilité marche sur talon, déficit tibial antérieur et extenseur orteils // cause = compression posturale
 - Nerf tibial → impossibilité marche sur pointe, aréflexie achilléenne
 - Nerf fémoral → déficit psoas et quadriceps, aréflexie rotulienne
 - Nerf sciatique → association atteinte fibulaire + tibiale

MALADIES DE SYSTÈME

- En dehors des causes compressives, les autres causes qui peuvent donner une atteinte d'un nerf uniquement sont :
 - Vascularite (périartérite noueuse, cryoglobulinémie)
 - Sarcoïdose
 - Diabète
 - Lèpre (cause la plus fréquente dans le monde)

À RETENIR

Polyneuropathie axonale

- Diabète
 - Insuffisance rénale
 - Alcool
 - Iatrogène (chimiothérapie)
 - Métabolique

Mononeuropathie

- Compression +++
 - Vascularite
 - Sarcoïdose
 - Diabète
 - Lèpre

Neuropathies démyélinisantes

Syndrome de Guillain-Barré (SGB)

- Polyradiculonévrite aiguë (< 4 semaines) sensitivo-motrice
 - Début progressif aigu/subaigu - Atteinte ascendante symétrique - Aréflexie
 - Souvent précédé d'infection (CMV - EBV - Campylobacter jejuni)

Clinique typique

- Le caractère **ascendant et symétrique**
- L'atteinte **proximo-distale**
- L'installation **aiguë**
- Une **infection deux semaines avant l'atteinte** (la fièvre en soi n'est pas un argument)
- **L'abolition des ROT**, qui témoigne de l'atteinte du système nerveux périphérique

Caractère infectieux

- Le caractère infectieux survient **dans 50%** des cas de Guillain-Barré.
- Nous retrouverons le plus souvent des infections par :
 - Le cytomégalovirus (CMV)
 - Le virus d'Epstein-Barr (EBV)

Définitions

- Dans le SGB il y a deux présentations :
 - **Polyradiculonévrite aiguë** : neuropathie périphérique inflammatoire, démyélinisante, sensitivo-motrice touchant racines + nerfs = **processus inflammatoire**
 - **Neuropathie motrice axonale aiguë (AMAN)** : forme rare, purement motrice - neuropathie périphérique inflammatoire aiguë médiée par anticorps ciblant les noeuds de Ranvier = **processus auto-immun**

3 phases

Phase d'extension des paralysies (< 4 semaines)

- Installation aiguë/subaiguë
 - Sensitives ascendantes
 - Parésie débute MI (mb.inf)
 - Atteinte cou + tronc tardive
 - Douleurs (myalgies, radiculalgies)
 - Surveillance atteinte bulbaire + dyspnée
 - 15–30 % des patients sous ventilation

Phase de plateau

- Stabilisation - maximum d'aggravation

- Répartition :
 - 1/3 marche
 - 1/3 lit
 - 1/3 ventilation
- Moteur :
 - Déficit d'intensité variable
 - Atteinte fréquente n.craniens
 - Aréflexie tendineuse
- Sensitif :
 - Atteinte proprioception → ataxie
- Autonome :
 - Tachycardie
 - Hypotension orthostatique
 - Troubles sudation
 - Constipation

Phase de récupération

- Plusieurs mois
 - Pas de récupération 12-18 mois = définitif

Facteurs de gravité

- Aggravation < 7 jours
 - Incapacité à tousser
 - Ne marche pas / ne lève pas bras
 - Atteinte cervicale

ENMG

- Atteinte myéline :
 - Ralentissement conduction
 - Latence ondes F
 - Bloc conduction (>50 % amplitude)
- Atteinte axonale :
 - Diminution amplitude

Ponction lombaire

- On observera une **hyperprotéinorachie** qui va être supérieur à **1 g/L**
 - En général, il n'y a **pas de cellules**. S'il y en a ce sera **inférieur à 50 mm³**
 - **Si on dépasse 50mm³, il faudra penser à une autre infection.**

Traitement (connaître)

- Immunoglobulines IV
 - Échanges plasmatiques

Neuropathies héréditaires / maladie de Charcot-Marie-Tooth

- La maladie de **Charcot-Marie-Tooth**, c'est la cause génétique la plus fréquente de neuropathie.
- Ce qui va nous orienter vers cette cause génétique, ça va être cet aspect de **pied creux**.
- C'est assez **pathognomonique de cette maladie**.

Les atteintes neuronales

Neuronopathie sensitive (ganglionopathie)

- Atteinte exclusivement sensitive
 - Peut toucher nerfs sensitifs superficiels ou profonds
 - Présentation souvent asymétrique
 - Sensibilité superficielle → paresthésies, troubles thermoalgique
 - Sensibilité profonde → ataxie

ENMG

- Diminution/abolition des nerfs sensitifs exclusivement
 - Nerfs moteurs normaux

LCR

- Hyperprotéinorachie possible (< 1 g/L, non constante)
 - Hypercellularité

Biologie

- Principle cause = cause tumorale auto-immune = syndrome paranéoplasique
 - Recherche anticorps anti-Hu

Causes

- Cancer du poumon à petites cellules dans le cadre d'un sd paranéoplasique(syndrome anti-Hu)
 - Syndrome de Gougerot-Sjögren
 - Chimiothérapie neurotoxique (sels de platine)
 - Génétiques rares : CANVAS

Neuronopathie motrice

- Exemple : maladie de Charcot (SLA)
 - Pronostic sombre (espérance 2-3 ans)
 - Atteinte purement motrice, sensibilité conservée
 - Atteinte SNP + SNC

Clinique

- Déficit moteur pur, progressif
 - Syndrome du motoneurone périphérique (MNp) + syndrome MNC (bulbaire, cervical, lombosacré)
 - Réflexes tendineux variables (abolis si périphérique, vifs si central)
 - 20 % troubles cognitifs fronto-temporaux

ENMG

- Diminution amplitudes potentiels moteurs
 - Vitesses normales ou peu ralenties
 - Absence de blocs de conduction
 - Conduction sensitive normale
 - Fasciculations = pathognomoniques SLA et Charcot

Atteinte radiculaire

- Territoire radiculaire = dermatome

- Signe pathognomonique = radiculalgie (douleur radiculaire)
- Douleur en décharge électrique irradiant le long du territoire, pouvant être tronquée ou non

Terminologie

- Douleur cervical → névralgie cervico-brachiale

- Douleur L3-L4 → cruralgie
- Douleur L5-S1 → sciatalgie

Membre supérieur

- C5 → deltoïde, réflexe bicipital
- C6 → biceps brachial, réflexes bicipital + stylo-radial
- C7 → triceps, extenseurs, réflexe tricipital
- C8 → fléchisseurs doigts, interosseux, réflexe cubito-pronateur

Membre inférieur

- L3-L4 → quadriceps, réflexe rotulien
 - L5 → extenseurs orteils, péroniers, pas de réflexe
 - S1 → triceps sural, réflexe achilléen

Signes rachidiens

- Raideur segmentaire
 - Attitude antalgique
 - Signe de la sonnette (lorsqu'on appuie et que ça déclenche la douleur en trajet)

Signes radiculaires

- Manœuvres d'étiirement :
 - Lasègue → L5-S1
 - Patient en décubitus dorsal
 - Élévation passive de la jambe tendue
 - Reproduction d'une douleur postérieure → radiculalgie sciatique
 - Léri → L3-L4
 - Patient en décubitus ventral
 - Flexion du genou + extension de la cuisse
 - Douleur antérieure de cuisse → atteinte L3-L4
 - Abolition réflexe achilléen → S1
 - Abolition réflexe patellaire → L3-L4
 - Toujours rechercher signes médullaires associés

Causes compressives

- Hernie discale
 - Arthrose
 - Tumeurs intra-durales (neurinomes, épendymomes)
 - Métastases ostéo-épidurales
 - Spondylodiscites

Causes infectieuses (méningoradiculites – Lyme)

- Clinique :
 - Douleurs radiculaires très intenses, diurnes/nocturnes

- Déficit sensitivo-moteur
- Paralysie ou diplégie faciale
- Céphalées
- LCR :
 - Méningite lymphocytaire
 - Hyperprotéinorachie
 - Sécrétion intrathécale anticorps
- ENMG :
 - Tracés neurogènes
 - Vitesses normales
- Traitement :
 - Ceftriaxone parentérale

Syndrome de la queue de cheval

- Ensemble des racines lombaires et sacrées en dessous de la terminaison de la moelle épinière (L2-S1).
- Présence de **tbl sphinctériens, anesthésie en selle, paraplégie et réflexes abolis.**
- Si **réflexes vifs** → **atteinte centrale** appelé **le syndrome du cône terminal** (même tableau mais avec les réflexes).
- Le syndrome de la queue de cheval est **une urgence neurochirurgicale +++.**

Atteinte plexique

- Un **plexus** = anastomose de plusieurs racines nerveuses
 - Atteinte plexique = **rare**, diagnostic orienté par le **contexte**
 - Le **plexus brachial** est plus souvent atteint que le lombo-sacré
 - **Au membre supérieur :**
 - Atteinte complète → déficit moteur + sensitif de tout le bras
 - Atteinte partielle → souvent partie basse (C8-T1)
 - **Syndrome de Pancoast-Tobias**
 - Tumeur de l'apex pulmonaire
 - Compression C8-T1 + ganglion sympathique cervical inférieur
 - → Syndrome de Claude-Bernard-Horner : ptosis - myosis - énophthalmie