

Atteintes du système nerveux périphérique

de Bovis Milhe Virginie

J Pouget S Attarian Centre de référence Maladies neuromusculaires SLA

JM Viton, A Delarque, L Bensoussan Service de MPR

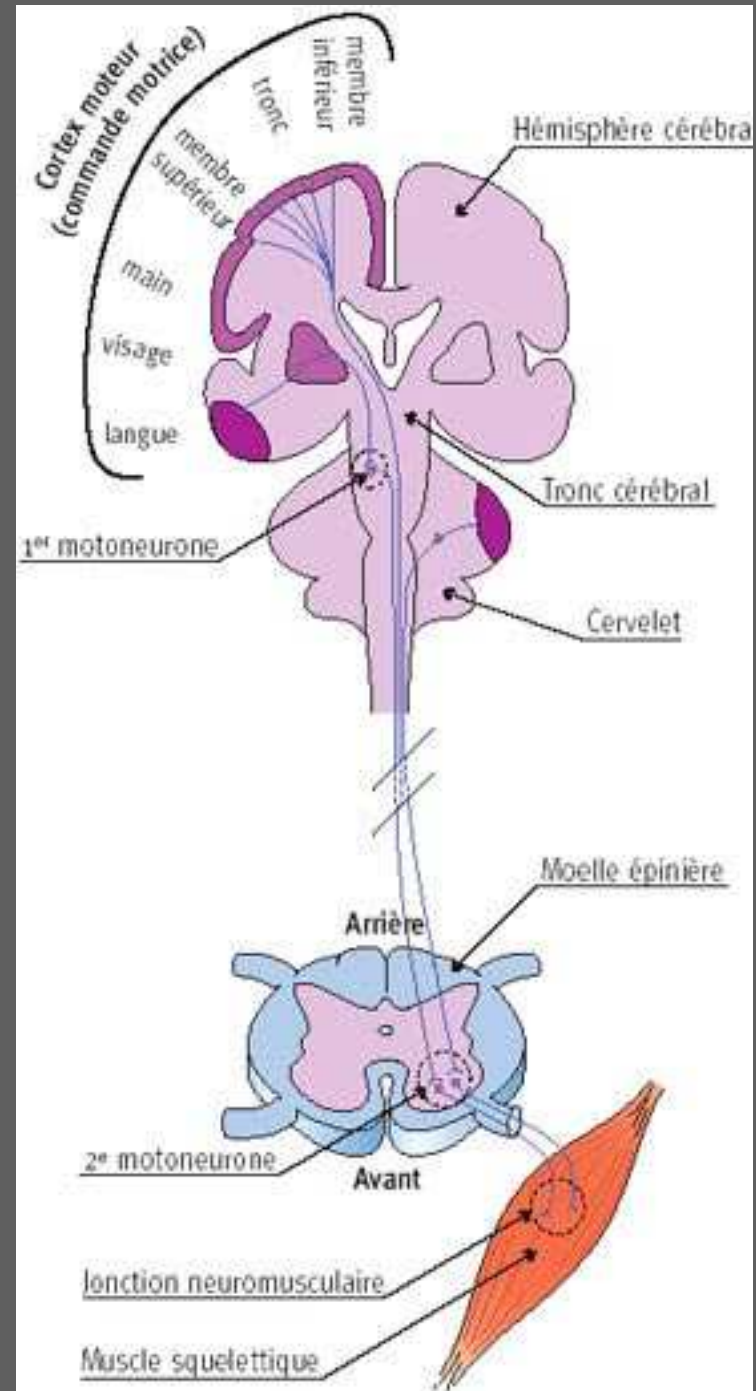
SNP

- Formé des ganglions et des nerfs qui sortent de la moelle épinière
- Fait circuler l'information entre le SNC et les organes
- 43 paires de nerfs
 - 31 paires **nerfs rachidiens** (C8, D12..) tous mixtes
 - 12 paires **nerfs craniens** (I, XII) sensitif ou moteur
- SNP comprend
 - système nerveux **somatique** (sensitif et moteur) permet l'interaction volontaire avec l'extérieur
 - système nerveux **autonome ou végétatif** (2 sous-systèmes orthosympathique et parasympathique) gère notre environnement intérieur plutôt inconscient

INTRODUCTION

Syndrome neurogène =
atteinte système nerveux
périphérique

Différents types de
neuropathies périphériques,
Grande diversité

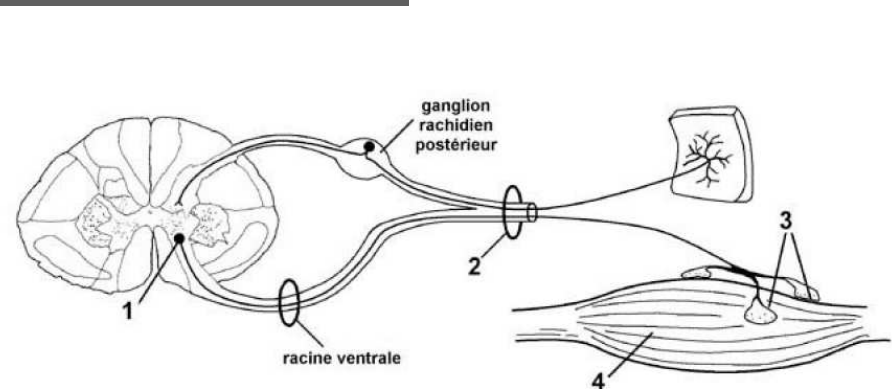
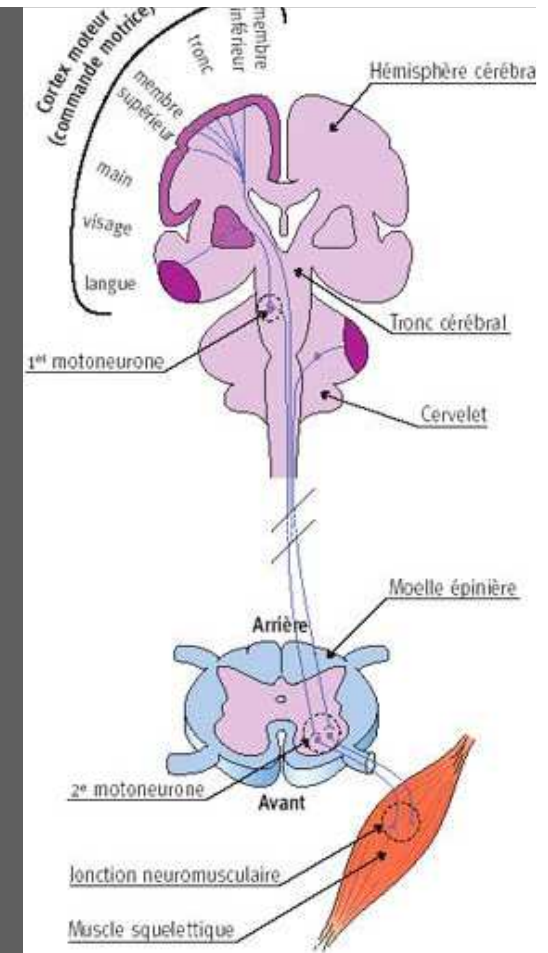


Plan

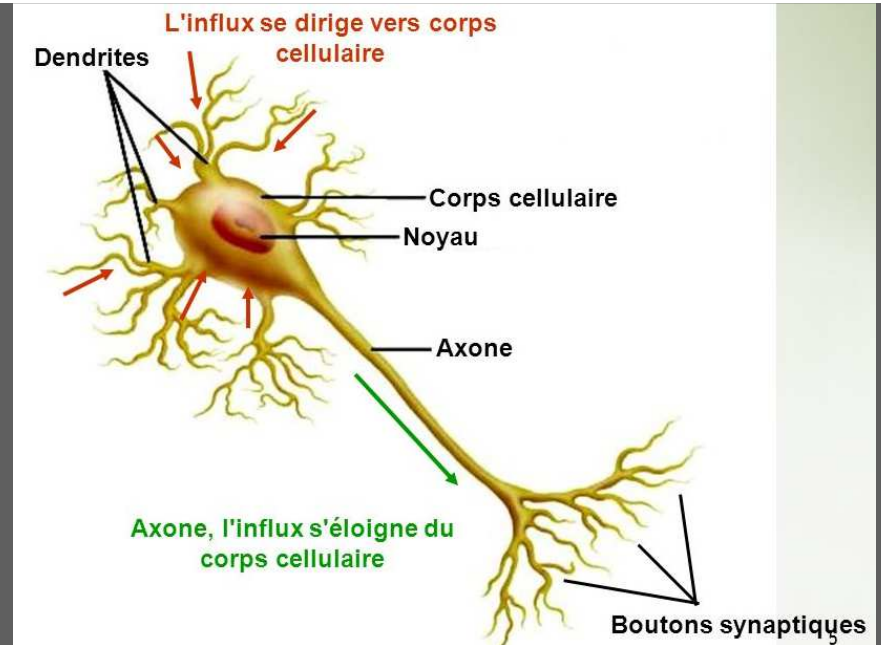
- Rappel anatomique
- Les types d'atteinte du SNP :classification
- La sémiologie clinique
- L'EMG
- La prise en charge

1 RAPPEL ANAT

- Système moteur efférent de la moelle jusqu'à la fibre musculaire : unité motrice = 2^o motoneurone sort de la ME par la racine antérieure (ventrale), nerf moteur myotome
- Système sensitif afférent fibres sensibles qui se regroupent en nerfs sensitifs, chaque racine postérieure correspond à un dermatome
- Système végétatif afférent et efférent = SNA innerve viscères, certaines structures peau

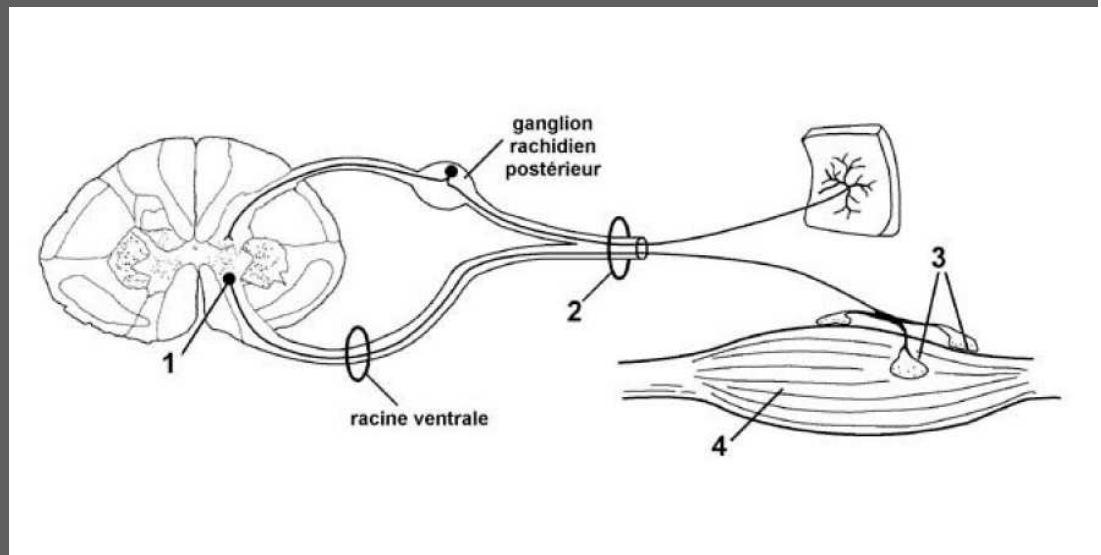


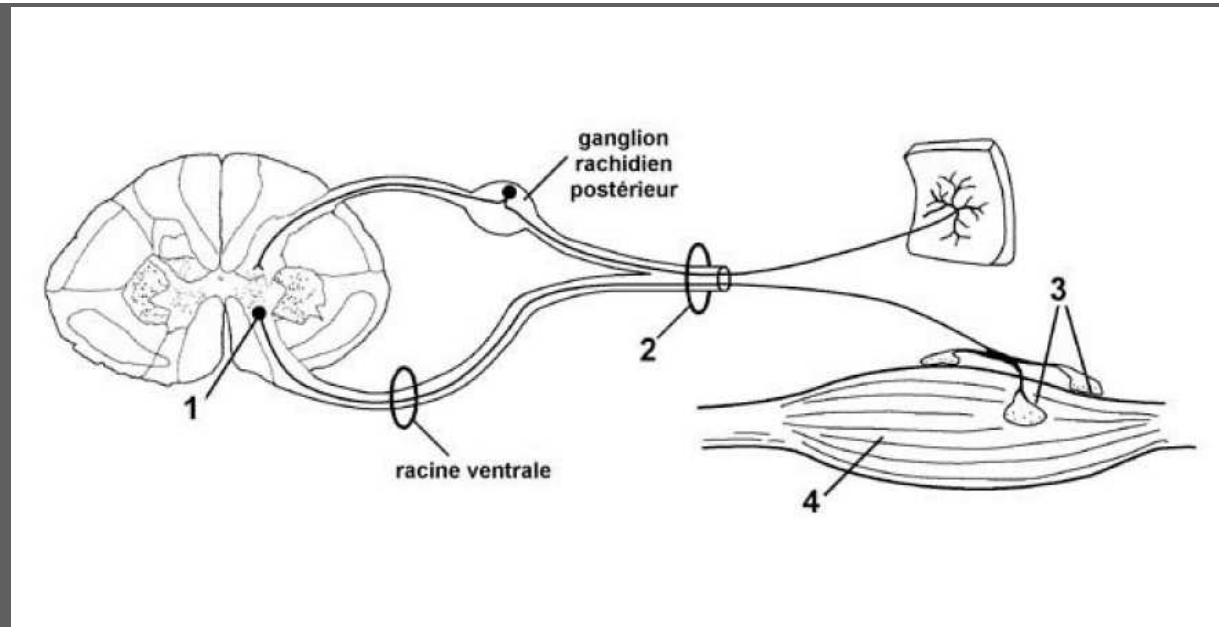
- **Neurone**: cellule avec **corps cellulaire** et ramifications de 2 types
 - **dendrites** arborescences courtes,
 - **l'axone** très long se termine par une arborisation



- Pour les fibres sensibles le corps cellulaire du neurone est dans le **ganglion rachidien** appendu à la racine post.

- Pour les fibres motrices le corps cellulaire du neurone est dans la **corne antérieure de la moelle (1)**.





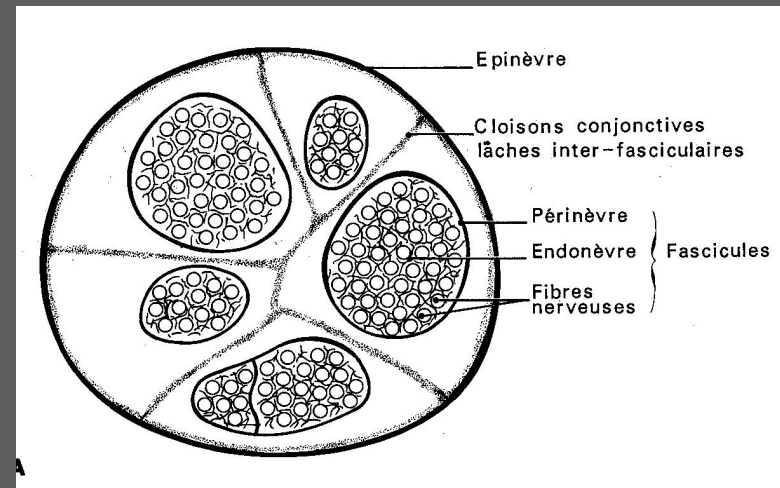
- Racine ventrale et dorsale se regroupent dans le canal spinal qu'elles quittent par le trou de conjugaison (2): **31 paires nerfs rachidiens (mixtes)**
- Après la sortie de la moelle, le nerf rachidien se divise en 2 : branche antérieure et postérieure (innervent partie ant ou post du corps) .
- Anastomose de plusieurs branches antérieures forme **plexus**. Des plexus sont issus les **troncs nerveux**.

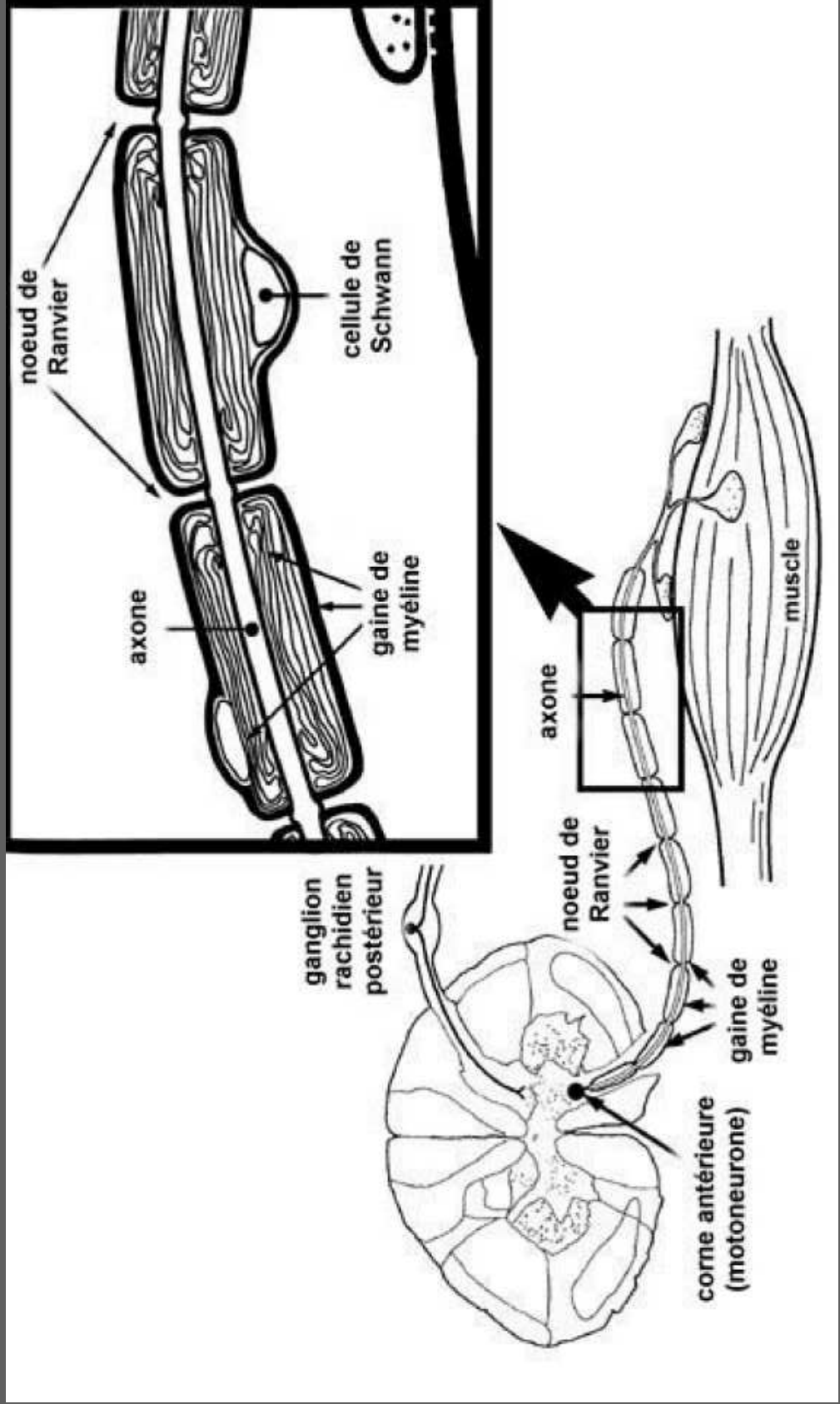
1 RAPPEL ANATOMIQUE

Nerf: groupe de fibres nerveuses avec une vascularisation intrinsèque et extrinsèque.

Fibre nerveuse : prolongement d'un **neurone (axone)** + **gaine** constituée de cellules de Schwann avec ou sans myéline. (produite par la cel. de Schwann)

Les fibres nerveuses se groupent en **faisceaux** séparés par des gaines conjonctives.





- Rappel anatomique
- Les types d'atteinte du SNP :classification
- La sémiologie clinique
- L'EMG
- La prise en charge

2. LES ATTEINTES SNP

Grande diversité topographique

Grande diversité histopathologique

Grande diversité étiologique

Diversité topographique

– Mononeuropathie = mononévrite: atteinte isolée d'une racine **radiculopathie**, ou d'un plexus **plexopathie**, ou d'un tronc nerveux : **cause mécanique** (discarthropathie, syndrome de loge, post radique)

– Mononeuropathie multiple = Multinévrite : atteinte inégale asymétrique, simultanée ou successive, de plusieurs troncs nerveux,

vascularites (*Panartérite noueuse, Churg Strauss, LEAD*), neuropathie motrice multifocale, diabète, sarcoidose)

Diversité topographique

– **Polyneuropathies = Polynévrites** = atteinte bilatérale symétrique **distale**, des nerfs périphériques dite « longueur dépendante » signes **sensitif > moteur ++**, pas de systématisation tronculaire ou radiculaire, 3 modes d'installation aigu, subaigu, chronique, **Diabète, alcoolo-carentiel, toxique, héréditaires (CMT)**

– **Polyradiculopathie** atteinte de toute la fibre nerveuse (**racine comprise**) signes **proximaux et distaux**, **troubles moteurs et sensitifs**, s'étend aux muscles tronc de la face, N Craniens **Inflammatoire (++Guillain Barré, PRNC), néoplasique..**

Diversité histopathologique

- Atteinte AXONE primitive et prédominante
(lésion mécanique, lésion métabolique carencielle, iatrogène)
 - Atteinte MYELINE Myélinopathie ou neuropathie démyélinisante: primitive ou secondaire (Guillain Barré, PRNC démyélinisation segmentaire proximale, CMT 1a démyélinisation homogène)
 - Atteinte CORPS CELLULAIRE= neuropathie
 - soit atteinte motoneurone corne antérieure amyotrophie et déficit moteur pur (SLA, amyotrophie spinale, polio)
 - soit atteinte corps cellulaire sensitif = ganglionopathie (zona)
- Les atteintes mixtes sont fréquentes!!

Diversité étiologie

1. Mécanique

section (Trauma direct)

étirement (trauma indirect)

compression aiguë ou chronique (médian, ulnaire, radial, fibulaire)

2. Autres

-**Diabète** 1^{ère} cause, sensitive, symétrique, distale +/- dysautonomie, mal perforant plantaire

-**Alcool carentielle** distale MI, douloureuse, mode subaiguë

-**Héréditaire** Charcot Marie Toth motrice, N. amyloïde

-**Inflammatoire dysimmunitaire** Guillain Barré, PRNC,

-Post chimiothérapie

-infectieuse (lèpre, Lyme), néoplasique dysglobulinémie,

- Rappel anatomique
- Les types d'atteinte du SNP :classification
- **La sémiologie clinique**
- L'EMG
- La prise en charge

3 SEMIOLOGIE CLINIQUE

Atteinte du système nerveux périphérique (SNP) :
troubles **moteurs, sensitifs et autonomes** (le plus souvent associés)

la sémiologie variable en fonction de la topographie de la lésion (radiculaire, plexulaire, tronculaire)

Troubles moteurs :

diminution de la force musculaire, du déficit à peine perceptible à la paralysie complète. testing musculaire analytique



Troubles moteurs :

diminution de la force musculaire, du déficit à peine perceptible à la paralysie complète. testing musculaire analytique

0 aucune contraction

1 ébauche de contraction visible mais n'entraînant pas de mouvement

2 mouvement possible après élimination de la pesanteur

3 mouvement actif possible contre pesanteur

4 mouvement actif possible contre pesanteur et contre résistance

5 force normale.

-L'amyotrophie sera étudiée par comparaison au coté opposé. Elle n'est pas toujours parallèle à l'importance de l'atteinte nerveuse : absente au début en cas d'installation aiguë, ou +++ pour des lésions chroniques.

Le bilan musculaire → renseignements sur la localisation de la lésion nerveuse.

-Le plus souvent est associée une **abolition des ROT**.
Apport pour le D. topographique. (cf tableau)
-Fasciculations contraction musculaire involontaire, brève, superficielle, localisée, ne déplaçant pas le membre

Troubles sensitifs :

.**Subjectifs** positifs ou négatifs: paresthésie, dlr N,
hypoesthésie

.**Objectifs**: anesthésie

Troubles sensitifs :

.Subjectifs **positifs** ou négatifs: paresthésie, dlr N,
hypoesthésie

.Objectifs: anesthésie

a. troubles subjectifs positifs

-**paresthésies et dysesthésies** sensations anormales
gênante, désagréable (mais non douloureuses)

-**douleurs neuropathiques**

Conditions d'apparition **nocturnes**++.

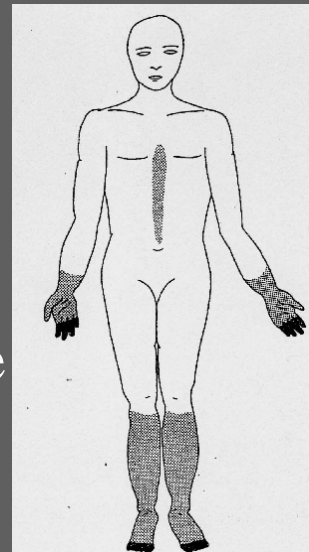
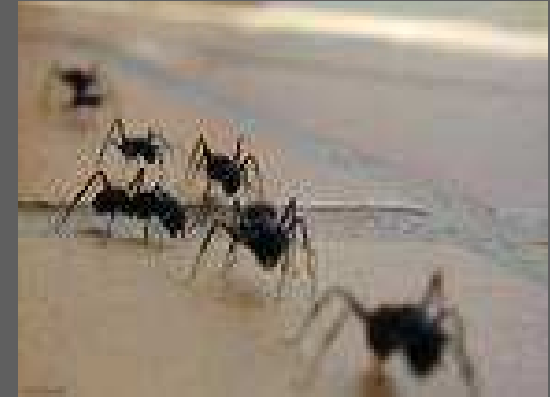
Définitions douleur neuropathique

- « Douleur consécutive à une lésion ou un dysfonctionnement du SN central ou périph »
1994 association internationale étude de la douleur
- Initialement appelées: douleur de « désafférentation », « neurogènes », « neurologiques »..

Sémiologie clinique dlr neuropathique

- Caractéristiques:

- Pas de lésion tissulaire évolutive
- Intervalle libre post lésionnel
- Topographie systématisée
- Sémiologie clinique stéréotypée



Répondez aux 4 questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.

INTERROGATOIRE DU PATIENT

Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

	OUI	NON
1 - Brûlure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2 - Sensation de froid douloureux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3 - Décharges électriques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Question 2 : La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

	OUI	NON
4 - Fourmillements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5 - Picotements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6 - Engourdissement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7 - Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

EXAMEN DU PATIENT

Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire ou l'examen met en évidence ?

	OUI	NON
8 - Hypoesthésie au tact	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9 - Hypoesthésie à la piqûre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

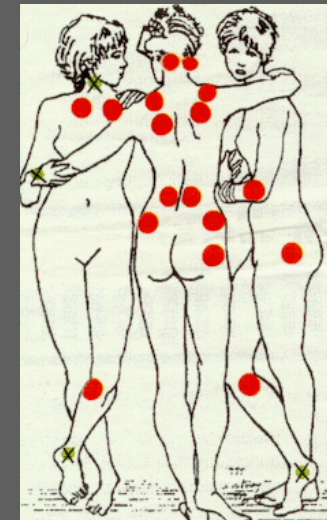
	OUI	NON
10 - Le frottement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Diagnostic différentiel

- Douleur par excès de nociception
agression de l'organisme, lésion tissulaire
 - inflammatoire
 - post op
 - cancer
 - brûlure....



- Syndrome douloureux chronique « dysfonctionnels »
ou « idiopathiques »
 - Fibromyalgie
 - Algodystrophie =SDRC type I
 - Causalgie = SDRC type 2
 - Céphalée de tension...



- Douleurs d'origine mixte : coexistence dlr excès de nociception
et dlr neuropathiques

Sémiologie douleur neuropathique

- Douleurs spontanées
 - **Permanente**: brûlure, étau, compression
 - **Paroxystique**: décharge électriques
- Douleurs provoquées
 - **Allodynie**: douleur provoquée par *une stimulation non douloureuse* dynamique (frottement), statique (pression, poids du drap ..) ou thermique
 - **Hyperalgésie**: *majoration* anormale de la *sensation douloureuse* provoquée par une stimulation douloureuse,
hyperpathie

Troubles sensitifs :

.Subjectifs positifs ou négatifs: paresthésie, dlr N,
hypoesthésie

.Objectifs: anesthésie

b. Troubles subjectifs négatifs

- hypoesthésie

fibres de grand calibre =

sensibilité tactile (épicritique)

sensibilité proprioceptive (arthrokinésie,
pallesthésie, stéréognosie)

- hypoalgésie

perte des sensations thermiques et douloureuses

fibres de petit calibre = sensibilité thermoalgique

c.Troubles objectifs

anesthésie

leur appréciation est essentielle pour aider au diagnostic, notamment topographique de la neuropathie.

- atteintes **tronculaires** les troubles moteurs et sensitifs sont le plus souvent parallèles
- atteintes **radiculaires** les troubles sensitifs sont le plus souvent isolés.

atteintes radiculaires

Racine	Topographie des troubles sensitifs	Déficit moteur	Réflexe diminué ou aboli
C5	région deltoïdienne	abduction de l'épaule (deltoïde)	bicipital
C6	versant externe du bras et de l'avant-bras jusqu'au pouce	flexion de l'avant-bras (biceps, brachial antérieur, long supinateur)	bicipital stylo-radial
C7	face postérieure du bras, de l'avant-bras et de la main jusqu'aux 2ème et 3ème doigts	extension de l'avant-bras (triceps), extension du poignet (cubital postérieur et radiaux), extension des doigts, extension et abduction du pouce	tricipital
C8	versant interne de l'avant-bras jusqu'aux deux derniers doigts	flexion du poignet (grand et petit palmaire + cubital antérieur), flexion des doigts et muscles intrinsèques de la main	cubito-pronateur

atteintes radiculaires

Racine	Topographie des troubles sensitifs	Déficit moteur	Réflexe diminué ou aboli
C5	région deltoïdienne	abduction de l'épaule (deltoïde)	bicipital
C6	versant externe du bras et de l'avant-bras jusqu'au pouce	flexion de l'avant-bras (biceps, brachial antérieur, long supinateur)	bicipital stylo-radial
C7	face postérieure du bras, de l'avant-bras et de la main jusqu'aux 2ème et 3ème doigts	extension de l'avant-bras (triceps), extension du poignet (cubital postérieur et radiaux), extension des doigts, extension et abduction du pouce	tricipital
C8	versant interne de l'avant-bras jusqu'aux deux derniers doigts	flexion du poignet (grand et petit palmaire + cubital antérieur), flexion des doigts et muscles intrinsèques de la main	cubito-pronateur

atteintes radiculaires

Racine	Topographie des troubles sensitifs	Déficit moteur	Réflexe diminué ou aboli
C5	région deltoïdienne	abduction de l'épaule (deltoïde)	bicipital
C6	versant externe du bras et de l'avant-bras jusqu'au pouce	flexion de l'avant-bras (biceps, brachial antérieur, long supinateur)	bicipital stylo-radial
C7	face postérieure du bras, de l'avant-bras et de la main jusqu'aux 2ème et 3ème doigts	extension de l'avant-bras (triceps), extension du poignet (cubital postérieur et radiaux), extension des doigts, extension et abduction du pouce	tricipital
C8	versant interne de l'avant-bras jusqu'aux deux derniers doigts	flexion du poignet (grand et petit palmaire + cubital antérieur), flexion des doigts et muscles intrinsèques de la main	cubito-pronateur

atteintes radiculaires

D1	face interne du bras	flexion des doigts, muscles intrinsèques de la main	
D2-D12	thoracique ou abdominale en héli-ceinture	flexion du tronc (muscle grand droit)	
L3	face antérieure de la cuisse	extension de la jambe (quadriceps)	rotulien
L4	face antéro-interne de la cuisse et de la jambe	flexion dorsale du pied (jambier antérieur)	rotulien

atteintes radiculaires

D1	face interne du bras	flexion des doigts, muscles intrinsèques de la main	
D2-D12	thoracique ou abdominale en héli-ceinture	flexion du tronc (muscle grand droit)	
L3	face antérieure de la cuisse	extension de la jambe (quadriceps)	rotulien
L4	face antéro-interne de la cuisse et de la jambe	flexion dorsale du pied (jambier antérieur)	rotulien

atteintes radiculaires

D1	face interne du bras	flexion des doigts, muscles intrinsèques de la main	
D2-D12	thoracique ou abdominale en héli-ceinture	flexion du tronc (muscle grand droit)	
L3	face antérieure de la cuisse	extension de la jambe (quadriceps)	rotulien
L4	face antéro-interne de la cuisse et de la jambe	flexion dorsale du pied (jambier antérieur)	rotulien

atteintes radiculaires

L5	face postéro-externe de la cuisse, face externe de la jambe, dos du pied, gros orteil	abduction de la hanche (moyen fessier), flexion dorsale du pied jambier antérieur) extension des orteils (extenseurs communs des orteils, extenseur propre du gros orteil), rotation externe du pied (péroniers latéraux)	
S1	face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante du pied, 5ème orteil	flexion plantaire du pied (triceps sural)	achilléen
S2 à S5	partie postérieure de la cuisse (S2), fesses, organes génitaux externes (S3), région périnéale (S3-S4) et péri-anale (S4-S5)		anal (S4-S5)

Niveaux

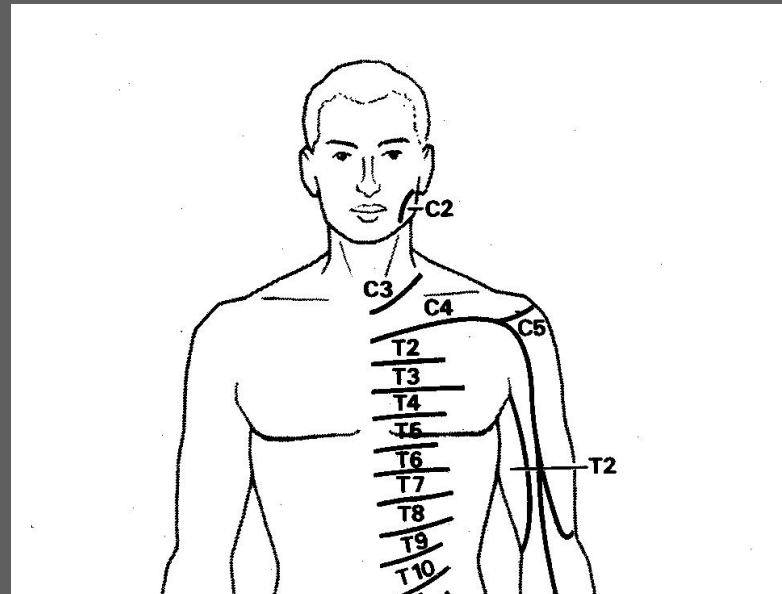
« clefs »

D3

D6

D12

L1



N axillaire (circonflexe)



N ulnaire (cubital)



**N cutané latéral
cuisse**



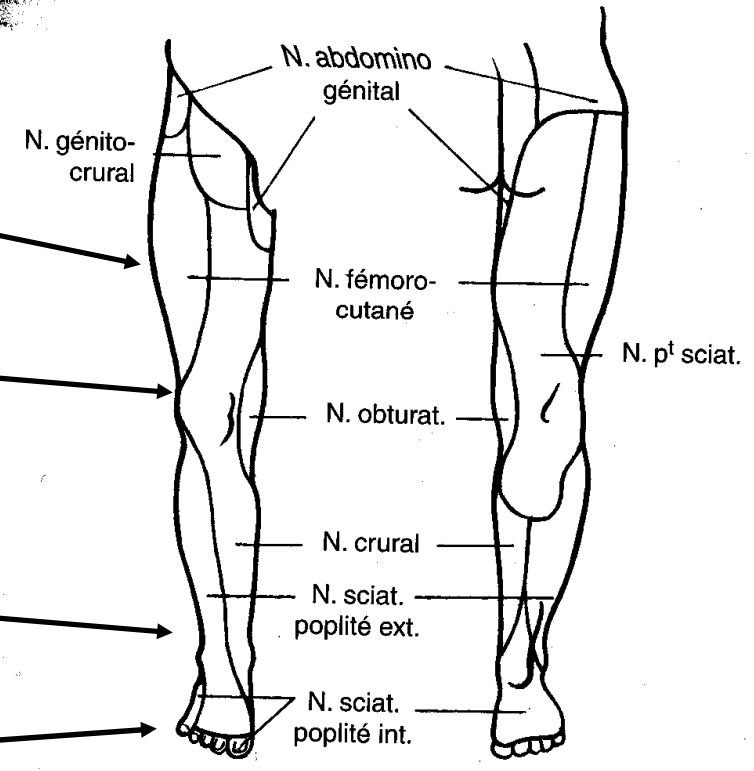
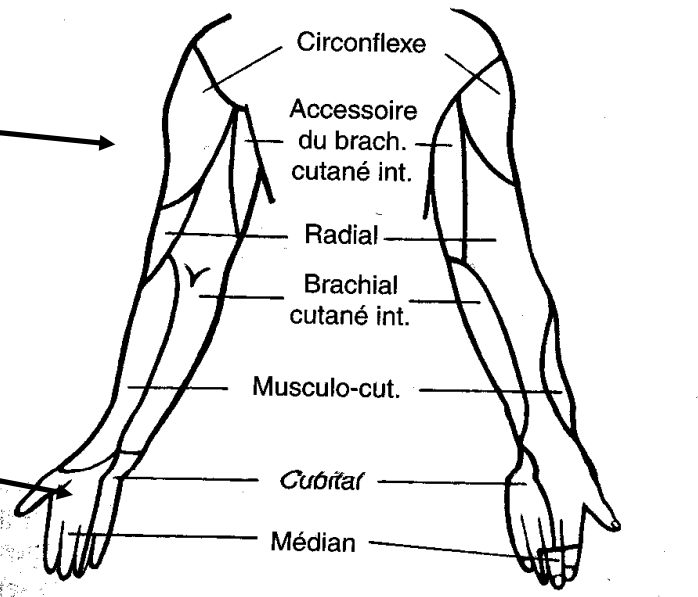
N fémoral (crural)



**N fibulaire superf et
profond (SPE)**



N tibial (SPI)



Troubles autonomes

- HTO,
- Peau pâle, dépilée, sèche (anhidrose)
- Impuissance
- Troubles vésicaux.

Troubles génito-sphinctériens :

ils s'observent notamment au cours de syndrome de la queue de cheval (ensemble des racines à partir de L2 niveau où s'arrête la moelle)

Le déficit moteur entraîne des **déséquilibres articulaires**, avec déformation progressive: pieds creux , rétractions musculo tendineuses

- Rappel anatomique
- Les types d'atteinte du SNP :classification
- La sémiologie clinique
- **L'EMG**
- La prise en charge

4 ELECTROMYOGRAMME

Il est le complément de l'examen clinique.

Intérêts :

- affirmer l'atteinte neurogène périphérique: tracé neurogène= **Tracé pauvre** (perte des unités motrices) **accélééré** lors de l'augmentation de l'effort (sommation temporelle)
- préciser la topographie le type des lésions (orienter l'étiologie)
 - **Axonales**
 - **Démyélinisantes (VCM diminuées <45m/s)**
- évaluer les possibilités évolutives et le pronostic

5 PEC douleur neuropathique

- Étiologique ++++
- Symptomatique médicamenteux
 - Objectif pragmatique et raisonnable de soulagement de la douleur
 - Faibles posologies, augmentation progressive
 - Centres anti-douleurs
- Recommandation European Journal of Neurology 2006 Attal

Chronic neuropathic pain: Diagnosis, evaluation and treatment in outpatient services. Guidelines for clinical practice of the French Society for the Study and Treatment of Pain



Valéria Martinez^a, Nadine Attal^b, Didier Bouhassira^b,
Michel Lantéri-Minet^{c,*}, pour la Société française
d'étude et traitement de la douleur

Au total

	1ère ligne	2ème ligne
PNP	Gabapentine (1200 à 3600mg/j Neurontin) Pregabaline (150 à 600 mg/j Lyrica) Amitriptyline : 75 mg/j Laroxyl)	Opioides INRS (duloxetine 60mg/j Cymbalta) Lamotrigine (200 à 400 mg/j)
DN post zostériennes	Topiques : lidocaïne Versatis, capsaïcine Qutenza	Capsaïcine Opioides valproate
Névralgie du V	Carbamazépine (200 à 1200 mg/j Tégrétol) Oxcabazépine (600à 1800 mg/j Trileptal)	chirurgie
DN centrales	Amitriptyline (75 mg/j) Gabapentine (1200 à 3600mg/j) Pregabaline (150 à 600 mg/j)	Lamotrigine (200 à 400 mg/j) Opioides Cannabinoïdes (SEP++)

TABLEAU I

Traitements ayant une autorisation de mise sur le marché (AMM) en France dans le traitement de la douleur neuropathique ou un sous-type de douleur neuropathique

	Libellé d'AMM
Imipramine (Tofranil [®])	Douleur neuropathique de l'adulte
Clomipramine (Anafranil [®])	Douleur neuropathique de l'adulte
Duloxétine (Cymbalta [®])	Douleur neuropathique périphérique diabétique de l'adulte
Carbamazépine (Tégrétol [®])	Douleur neuropathique de l'adulte Névrалgie du trijumeau et du glossopharyngien Névrалgie du trijumeau
Phénytoïne (Dihydan [®])	Douleur post-zostérienne
Gabapentine (Neurontin [®]), Prégabaline (Lyrica [®]) [*]	Douleur neuropathique périphérique et centrale chez l'adulte
Emplâtres de lidocaïne (Versatis) ^{**}	Douleur post-zostérienne

Douleur neuropathique périphérique AMM Attal la presse Mèd 2008

Effets secondaires

- **Tricycliques : Laroxyl**
 - Anti cholinergiques : sécheresse buccale, constipation, rétention d'urine...
 - Autres : cardiaques (tb du rythme/conduction), vertiges, somnolence, hypoTA orthostatique...
 - pas en 1^{ère} intention chez les personnes âgées ou avec FRCV en raison des cas de morts subites.
- **IRNS : Cymbalta et Effexor, Ixel**
 - Digestifs : nausées, vomissements, constipation
 - Autres : somnolence, perte d'appétit, HTA ...

Effets secondaires

- **Gabapentine/Pregabaline** : vertiges, somnolence, œdème des MI, sécheresse buccale, prise poids.
- **Opioides** : constipation, nausées, vomissements, sédation...
→ A réserver en 2^{ème} intention pour les douleurs d'origine non cancéreuse
- **Tramadol** : nausées, constipation, diminution du seuil épileptogène, somnolence...
- **Clonazepan Rivotril** pas d'AMM douleur restriction d'utilisation

.

Traitements non médicamenteux des douleurs neuropathiques

1. Techniques non invasives

Complémentaires par rapport au trt médicamenteux

- Techniques de MPR non spécifiques
- Psychothérapie, relaxation, sophrologie, hypnothérapie, thérapie cognitivo-comportementales : but réduire anxiété et hypertonie neurovégétative, fact aggravant les dlrs

Traitements non médicamenteux des douleurs neuropathiques

1. Techniques non invasives

Complémentaires par rapport au trt médicamenteux

- Techniques de MPR non spécifiques
- Psychothérapie, relaxation, sophrologie, acupuncture, hypnothérapie, thérapie cognitivo-comportementales : but réduire anxiété et hypertonie neurovégétative, facteurs aggravant les dlrs
- Neurostimulation transcutanée ++ TENS efficace si douleur neuropathique périphérique focale, prescrite en centre antidouleur.

Traitements non médicamenteux des douleurs neuropathiques

2. Techniques invasives

- Stimulation médullaire *

au niveau des cordons postérieurs de la moelle, test de stimulation épidurale (lomboradiculalgie chronique résistante)

- Analgésie intrathécale

- Stimulation cortex moteur : avulsion plexique, syndrome thalamique

- Drezotomie section sélective de petite fibres de la racine rachidienne et de leur zone d'entrée corne postérieure de moelle, (douleur d'avulsion plexique)



*



Pour en savoir plus

Les douleurs neuropathiques abrégé Masson J VIBES
2002

Douleurs neuropathiques en pratique quotidienne
Patrice BAUD 2007

Merci