

Atteinte neurogène périphérique

Pr. Jean-Michel Viton, Dr Jean-Paul
Olivares, Pr. Alain Delarque

Service de Médecine Physique et
Réadaptation, CHU Timone,
Faculté de Médecine, AP-HM

www.univmed.fr/ehm

INTRODUCTION

atteintes nerveuses périphériques :

-fréquence membres sup.> membres inf.

-conséquences : amyotrophie, déficit moteur, déséquilibre articulaire, troubles sensitifs, végétatifs, douleurs.

-sources d'incapacité et de handicap

-traitement : progrès, rééducation fonctionnelle + ou - appareillage, et en chirurgie réparatrice.

-historique : Tinel Seddon.

nécessité d'un bilan clinique et parfois EMG afin d'évaluer les séquelles.

2 RAPPEL ANATOMIQUE

Un nerf est constitué de fibres nerveuses avec une vascularisation intrinsèque et extrinsèque.

La fibre nerveuse : axone, cellule de Schwann et gaine de Schwann avec ou sans myéline.

Les fibres nerveuses se groupent en faisceaux à l'intérieur du nerf séparés par des gaines conjonctives :
épinèvre = enveloppe externe d'où partent des cloisons conjonctives lâches intranerveuses. L'épinèvre contient des vaisseaux et des lymphatiques.

périnèvre = gaine conjonctive qui constitue l'enveloppe du fascicule, groupement de fibres nerveuses.

endonèvre = structure conjonctive située entre les fibres nerveuses.

La disposition des fibres n'est pas laissée au hasard et répond à une cartographie (SUNDERLAND). L'ensemble des fibres destinées à un effecteur précis vont se regrouper dans des fascicules. Cette localisation est d'autant plus précise que l'on se rapproche de l'effecteur. (Médian au poignet : fibres du rameau thénarien en position antéroexterne).

Pour les fibres sensibles le corps cellulaire est situé dans le ganglion rachidien.

Le noyau du neurone moteur ou motoneurone est dans la corne antérieure de la moelle.

3 PATHOGENIE

Les lésions peuvent être :

mécaniques,
ischémiques,
métaboliques,
toxiques.

Cause mécanique :

section

étirement

compression aiguë ou chronique.

Origine : traumatique, posturale
ou canalaire.

Traumatisme aigu : est responsable de lésions directes ou indirectes.

°Directes : ce sont d'une part les plaies franches par bris de glace ou objets tranchants; la perte de substance nerveuse y est minime ou nulle. Ce sont d'autre part les plaies balistiques par projectiles d'arme à feu. Il s'associe à la lacération du nerf des lésions liées à l'énergie du projectile : hématome périneural, lésions thermiques.

°Indirectes par étirement : du fait de l'importance du tissu conjonctif, le nerf possède certaines propriétés biomécaniques; soumis à un étirement le nerf passe par deux phases : une phase élastique d'étirement (allongement possible de 1,5 cm pour le médian), puis une phase plastique où se produisent les les lésions tissulaires correspondant à un effilochage du nerf. La réparation impose alors une résection des bouts et une greffe secondaire.

Compression : Aigüe, elle est due à une compression intense suffisamment prolongée (>30 mn) d'un tronc nerveux contre le plan osseux trop dur en des sites privilégiés où le nerf est relativement superficiel (paralysie dite posturale SPE au col du péroné). Les lésions d'abord uniquement myéliniques sont suivies au bout de six heures de compression de dégénérescence wallérienne.

La compression chronique est le résultat d'un conflit durable entre une gouttière ou un tunnel trop étroit et inextensible, et le nerf qui parcourt ce tunnel; ce sont les syndromes canaux comme le canal carpien. La perturbation est longtemps uniquement myélinique, et la levée de la compression permet le retour à la normale. Trop prolongée et intense, elle peut néanmoins entraîner des lésions axonales.

SEDDON 3 types de lésions :

Neurapraxie : interruption fonctionnelle de la conduction sans lésion axonale.

Axonotmésis : interruption de la continuité des axones et de la gaine de myéline. Il se produit une dégénérescence Wallerienne. Les structures conjonctives sont en grande partie intactes et guideront la réinnervation.

Neurotmésis : C'est la forme la plus grave. Toutes les structures nerveuses sont sectionnées.

Ischémie : liée à l'interruption de la vascularisation artérielle par occlusion d'un vaisseau nourricier. Après six heures d'ischémie d'aval les lésions sont irréversibles.

Inflammation : névrite allergique expérimentale (injection au lapin de fragment de nerf périphérique) = démyélinisation = Guillain-Barré.

Toxique : les causes sont multiples. L'atteinte peut être axonale, touchant d'abord l'extrémité distale et s'étendant vers la racine : dying back neuropathy. Dans d'autres cas comme la neuropathie liée au PEXID, la lésion touche la myéline.

4 HISTOLOGIE

L'interruption d'un axone myélinisé provoque des modifications dans le fragment distal et le proximal.

-Dans le fragment distal : séparé du corps cellulaire se produit la dénéscence Wallérienne qui débute quelques heures après la section. Le réticulum endoplasmique est le siège d'une fragmentation et d'une désorganisation. Au bout de quelques jours l'axone se fragmente. Des cellules de Schwann nouvellement formées, éliminent les déchets et s'orientent en bandes susceptibles de recevoir les axones régénérés. Bloc de conduction après le 5ème jour en aval de la section.

-Dans le fragment proximal : se produisent des modifications du corps neuronal, qui constituent la première étape vers la régénération.

Conséquences :

La dénervation induit une amyotrophie, liée à la perte de l'action trophique du motoneurone sur le muscle.

L'involution touche à la fois les fibres de type I (Slow) et IIa et b (fast).

Il y a perte de la spécialisation synaptique. Les récepteurs à l'acétyl-choline ne sont plus localisés sur la seule plaque motrice. Le phénomène de fibrillation est caractéristique de l'apparition de récepteurs extrajonctionnels.

La réparation par régénérescence axonale débute dès la sixième heure : développement à partir du bout proximal de fins prolongements. Ces fibres pénètrent dans le foyer lésionnel dans l'endonèvre qui les guide avec les cellules de Schwann. La progression est de 1 à 2 mm par jour dans les tubes endoneuraux.

La régénérescence est favorisée par le capital neuronal restant et l'absence d'obstacle sur la voie du bourgeon neuronal, d'où l'intérêt d'un parfait affrontement des fragments. Il s'agit d'une course d'obstacle que le bourgeon neuronal doit parcourir pour atteindre les fibres musculaires dénervées. Un grand nombre de bourgeons avorteront. La régénérescence a d'autant plus de chance d'aboutir que la distance est plus courte.

La réinnervation peut être directe : recolonisation progressive d'un nombre croissant de fibres, aboutissant à la régénérescence d'unités motrices de dimension identique à celle existant avant la lésion.

Elle peut être collatérale : chaque néoaxone prend en charge un nombre élevé de fibres aboutissant à des unités motrices géantes.

5 LE SYNDROME NEUROGENE PERIPHERIQUE

Le système nerveux périphérique (SNP) est constitué de fibres nerveuses motrices, sensibles et autonomes. Les atteintes du SNP seront responsables de troubles moteurs, sensitifs et autonomes survenant de façon isolée ou plus souvent associée. Mais la semiologie sera également variable en fonction de la topographie de la lésion (radiculaire, plexulaire, tronculaire) et selon les structures touchées (myéline, axone ou les deux).

Troubles moteurs :

- diminution de la force musculaire, du déficit à peine perceptible à la paralysie complète. Ce déficit sera évalué au moyen de la cotation du 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 côté opposé. Elle n'est pas toujours parallèle à l'importance de l'atteinte nerveuse : absente au début en cas d'installation aiguë du déficit, ou attirant l'attention pour des lésions chroniques, le déficit moteur étant passé inaperçu.

Le bilan musculaire donnera souvent des renseignements très précis sur la localisation de la lésion nerveuse.

Le plus souvent est associée une abolition des ROT.
Apport pour le D. topographique.

Troubles sensitifs :

Troubles subjectifs : °positifs

paresthésies= sensations anormales d'apparition spontanée (sans stimulation du SNP) : fourmillements décharges électriques, chaleur, froid, engourdissement.
dysesthésies= mêmes sensations mais provoquées par le contact.

douleurs=fréquentes, brèves ou prolongées. Conditions d'apparition (spontanée ou à la mobilisation).

Troubles subjectifs °négatifs

Ils sont le témoin d'un déficit de fonction du SNP : impossibilité à reconnaître un objet tenu dans la main, les yeux fermés, ou à la station debout. Ces troubles sont liés à l'atteinte des fibres de grand calibre vectrices de la sensibilité tactile et proprioceptive. Lorsque les lésions touchent les fibres de petit calibre vectrices de la sensibilité thermoalgique, la conséquence est une perte des sensations thermiques et douloureuses pouvant entraîner des troubles trophiques, favorisés par des blessures ou brûlure indolentes. Il peut s'y associer de façon paradoxale des accès douloureux lancinants.

Troubles objectifs : leur appréciation est essentielle pour aider au diagnostic, notamment topographique de la neuropathie. En matière de pathologie locale, traumatique, le déficit est le plus souvent global dans le territoire d'un ou plusieurs nerfs ou racines. Dans les lésions tronculaires les troubles moteurs et sensitifs sont le plus souvent parallèles, alors que dans les atteintes radiculaires les troubles sensitifs sont le plus souvent isolés.

La récupération de la fonction sensitive est la première à se manifester cliniquement : signe de TINEL. La percussion de l'extrémité du nerf en cours de régénération provoque des paresthésies, ce qui permet de suivre l'avancée du processus en cours.

En matière de pathologie générale les troubles sensitifs sont plus étendus, souvent bilatéraux et symétriques, mais dissociés : sensibilité tactile et arthrocinétique ou thermoalgique.

Troubles autonomes

Manifestations vasodilatatrices des membres dans les zones dénervées. Secondairement apparaît une vasoconstriction (peau pâle). Puis anhidrose. Au contraire la persistance de la sudation est en faveur de l'intégrité du SNP.

Autres : Raynaud : une phase syncopale avec pâleur puis une phase cyanose.
causalgie : post-traumatique le plus souvent. Elle se traduit par une impression de brûlure cuisante du territoire concerné en général le pied ou la main. Toutes les stimulations sensorielles exacerbent la douleur. Il s'y associe des troubles vasomoteurs et trophiques
erythromélgie:accès de brûlure associé ou non à une rougeur locale.

Troubles génito-sphinctériens :

ils s'observent notamment au cours de syndrome de la queue de cheval, plus rarement dans les atteintes tronculaires.

Le déficit moteur entraîne des déséquilibres articulaires, avec risque de déformation qu'il faudra prévenir et dont il faudra faire le bilan quand elles sont installées.
(adduction-rotation interne d'épaule, flexum de coude).

6 ELECTROMYOGRAMME

Il est le complément de l'examen clinique. Il doit être adapté au problème posé par chaque patient.

Intérêts :

- affirmer l'atteinte neurogène périphérique
- préciser la topographie
- évaluer les possibilités évolutives et le pronostic en faisant la différence entre neurapraxie et axonotmésis.
- suivre la progression de la réinnervation.

Il comprend deux parties : détection et stimulodétection

Détection

est l'enregistrement au moyen d'aiguille électrode de l'activité électrique dans les différents muscles étudiés au repos et lors de la contraction volontaire.

Les fibres musculaires sont organisées avec les terminaisons nerveuses en unités fonctionnelles appelées unité motrice. Chacune d'elle consiste en un motoneurone et toutes les fibres musculaires innervées par ses branches. Lors d'une contraction volontaire, toutes les fibres musculaires innervées par un seul motoneurone agissent ensemble. La sommation de leurs potentiels réalise un plus large potentiel appelé potentiel d'unité motrice.(PUM)

Au repos, les unités motrices sont inactives et il n'existe normalement pas d'activité électrique=silence. En cas de lésion focale, on peut observer une activité spontanée traduisant **la dénervation** sous forme de potentiels de fibrillation (100 microv, durée <2ms) ou de potentiels lents de dénervation (onde positive puis onde négative de longue durée). Cette activité spontanée est observée en général au bout de trois semaines.

Lors de la contraction musculaire volontaire, l'examineur s'intéresse à deux paramètres : la richesse des tracés et la fréquence des potentiels. Pour une contraction volontaire faible une seule unité motrice est détectable au voisinage de l'aiguille. Son potentiel décharge à fréquence régulière. Si l'effort s'accroît la fréquence de décharge augmente et d'autres unités motrices sont recrutées.

Richesse du tracé : Normalement la contraction volontaire maximale permet d'obtenir des tracés dits interférentiels, où les PUM ne peuvent être individualisés. S'il y a perte d'unité motrice, le nombre de PUM diminue et la ligne de base n'est plus constamment interrompue par les PUM. On parle de tracé simple ou élémentaire, intermédiaire pauvre ou riche.

Fréquence des PUM : Pour compenser la perte d'unité motrice, le muscle va utiliser celles qui sont intactes en augmentant leur fréquence de décharge. Ce phénomène de sommation temporelle est visible sur les tracés et audible au haut parleur.

Le syndrome neurogène périphérique se caractérise donc à la détection par l'appauvrissement des tracés et l'augmentation de la fréquence des PUM. Au maximum le tracé est plat.

Le suivi évolutif s'intéresse à l'apparition des potentiels de réinnervation. Ceux-ci peuvent n'apparaître qu'au 3ème mois. Des potentiels polyphasiques de faible amplitude et de durée allongée, dits naissants sont le témoin du processus de réinnervation. Au fur et à mesure de l'évolution leur aspect peut se normaliser en cas de réinnervation directe. En cas de réinnervation collatérale, chaque axone restante va prendre en charge un grand nombre de fibres, réalisant des unités motrices géantes dont les potentiels seront d'amplitude très augmentée.

Stimulodétection

Mesure des vitesses de conduction motrices et sensibles.

Mesure de l'onde F (onde tardive qui renseigne sur les contingents plus proximaux des nerfs = intérêts dans les atteintes radiculaires) et des potentiels évoqués somesthésiques (stimulation en périphérie et recueil par électrodes aiguilles au niveau médullaire ou cortical, permet de mettre en évidence une interruption de la conduction et de localiser, problèmes techniques moyennage).

Intérêt : recherche d'un bloc de conduction. Le nerf est stimulé en amont et en aval de la lésion. Le bloc peut être complet ou non. En aval le nerf reste stimuable en cas d'interruption fonctionnelle (neurapraxie). En cas d'axonotmésis le fragment distal reste cependant stimuable jusqu'au 5ème jour.

Calendrier

Le 1er examen doit être réalisé à 3 semaines du traumatisme afin de laisser apparaître une éventuelle activité spontanée.

Le second sera programmé au 3ème mois, date à laquelle les potentiels de réinnervation sont normalement présents.

La date des examens suivants sera ensuite variable suivant le siège de la lésion, l'évolution clinique, et les traitements instaurés (greffes).

Résultats : neurapraxie, axonotmésis, neurotmésis

- Neurapraxie : interruption fonctionnelle. Bon pronostic.

Pas d'activité spontanée

Contraction volontaire fonction du bloc (total ou partiel)

Bloc de conduction mais Stimulation possible en aval

- Axonotmésis : interruption lésionnelle

Présence d'une activité spontanée

Contraction volontaire fonction du bloc (total ou partiel)

Nerf non stimuable en aval

Evolution est suivie sur l'apparition d'une réinnervation et la normalisation des VCN.

- Neurotmésis n'est pas différentiable de l'axonotmésis au début. C'est l'absence de réinnervation lors des EMG répétés et en particulier à celui du 3ème mois qui plaide en faveur du neurotmésis.

Conclusion

Fréquente

Diagnostic clinique complété par
EMG