

Douleurs neuropathiques de l'adulte

Y.HERVE

-
- ❑ Douleur neuropathique : conséquence directe d'une lésion ou d'un dysfonctionnement du système somatosensoriel (SNC ou SNP)
 - ❑ Douleur nociceptive
-

Caractéristiques

- Douleurs avec composante permanente et paroxystique

Composante permanente

Piqures
Brulures
Fourmillements
Tiraillements
Engourdissement
Etau

Composante paroxystique

Décharges électriques
Coups de poignard
Parfois provoquée par stimulus (frottement, effleurement).

Examen

- Signes en faveur d'une atteinte neurologique centrale (syndrome pyramidal, trouble moteur ou sensitif hémicorporel...)
 - Signes en faveur d'une atteinte neurogène périphérique : aréflexie, hypoesthésie aux différents modes et topographie, déficit moteur et topographie.
 - Echelle DN4
-

QUESTIONNAIRE DN4 : un outil simple pour rechercher les douleurs neuropathiques

Pour estimer la probabilité d'une douleur neuropathique, le patient doit répondre à chaque item des 4 questions ci dessous par « oui » ou « non ».

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. Engourdissements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 3 : la douleur est-elle localisée dans un territoire où 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"/>

OUI = 1 point

NON = 0 point

Score du Patient : /10

1 pt par réponse oui

0 pt par réponse non

Si le Score du Patient est égal ou supérieur à 4/10, le test est positif (sensibilité à 82,9% ; spécificité à 89,9%)

Étiologies

□ Multiples

- Atteinte SNC (thalamus, moelle)
 - Atteinte SNP (polyneuropathie, atteinte radiculaire, tronculaire, plexique)
 - Atteinte fonctionnelle non lésionnelle (fibromyalgie)
-

PÉRIPHÉRIQUE

Polyneuropathie douloureuse :

- métabolique : **diabète, amylose**, Fabry...
- infectieuse : SIDA, lèpre...
- **toxique : alcool, métaux lourds, certains anticancéreux, isoniazide, amiodarone**
- inflammatoire : Gougerot, PAN, LED...
- **paranéoplasique...**
- **dysglobulinémies**

Névralgie post-zostérienne

Névralgie du trijumeau

Mononeuropathie ou radiculopathie :

- syndrome canalaire
- lésion du tronc nerveux, post traumatique ou post-chirurgicale
- radiculopathie infectieuse, mécanique, inflammatoire
- compression extrinsèque

Plexopathie

- post-traumatique. post-radique. tumorale

CENTRALE

Lésion médullaire (section traumatique, compression tumorale ou non, ischémique, infectieuse, inflammatoire type **SEP...**)

Lésion du tronc cérébral (vasculaire, tumorale, post - chirurgicale...)

Lésion thalamique (**vasculaire**, tumorale, traumatique...)

FONCTIONNELLE

Fibromyalgie

Examens complémentaires

- Imagerie dépend du site lésionnel suspecté
 - Encéphale : IRM cérébrale
 - Moelle épinière : IRM moelle
 - Nerfs périphériques : EMG +/- PE / IRM cervicale ou lombaire / imagerie du plexus.
 - Biologie dépend de l'étiologie suspectée : sérologies virales, bilan dysimmunitaire, électrophorèse et immunofixation pour recherche de dysglobulinémie.....
-

Focus sur neuropathies périphériques douloureuses

- Fibres nerveuses classées en fonction de la taille et de leur caractère myélinisée ou pas

	Diamètre	Vitesse	Sensation	Myélinisées
A α	13-30 μm	80-120 m/sec	Proprioception	Oui
A β	6-12 μm	35-75 m/sec	Toucher	Oui
A δ	1-5 μm	5-35 m/sec	Douleur Température	Oui
C	0,2-1,5 μm	0,5-2 m/sec	Douleur Température	Non

Focus sur neuropathies périphériques douloureuses

- Fibres nerveuses classées en fonction de la taille et de leur caractère myélinisée ou pas

	Diamètre	Vitesse	Sensation	Myélinisées
A α	13-30 μm	80-120 m/sec	Proprioception	Oui
A β	6-12 μm	35-75 m/sec	Toucher	Oui
A δ	1-5 μm	5-35 m/sec	Douleur Température	Oui
C	0,2-1,5 μm	0,5-2 m/sec	Douleur Température	Non

-
- ❑ La plupart des neuropathies affectent l'ensemble des fibres.
 - ❑ Le caractère douloureux des neuropathies signifie qu'elles touchent les petites fibres myélinisées ou non
 - ❑ Certaines d'entre elles n'affectent cependant que les fibres de petit diamètre (A δ et C)
-

-
- ❑ Les neuropathies « petites fibres » affectent les petites fibres somatiques (sensibilité) et/ou les fibres du système nerveux végétatif
 - ❑ Sémiologie double
-

Sensibilité

- Topographie en chaussette et en gants
- Le plus souvent longueur dépendant
- **Tableau de polyneuropathie sensitive, bilatérale symétrique**
- Douleurs de type neurogène (brulûres, nuit)
 - Hyperalgésie: plus douloureux que ne le voudrait la stimulation
 - Allodynie: douloureux pour des stimuli non douloureux
- Diminution du pique-touche
- Diminution de la sensibilité thermique
- Force motrice, réflexes et proprioception préservés

SNA

- Sécheresse oculaire
- Sécheresse buccale
- Constipation
- **Incontinence/rétention urinaire**
- Dysfonction sexuelle
- **Dyshydrose**
- **Hypotension orthostatique**
- Modifications cutanées:
Troubles trophiques, sécheresse, troubles des phanères,

Étiologies

- Idiopathiques (1^{ère} « cause »)
 - Métaboliques
 - Diabète / intolérance au glucose (« pré-diabète »)
 - Hypertriglycémie
 - Dysimmunitaires et infectieuses : syndrome de Goujerot-Sjogren (ganglionnopathie fréquente) / vascularite (VHC-cryo) / VIH
 - Amylose
 - Toxiques (médicaments)
 - Paranéoplasiques (Ac anti-Hu)
 - Alcool, carences vitaminiques...
-

Examens complémentaires

- Dg est souvent un diagnostic d'interrogatoire :
 - Type de la douleur
 - Atteinte dysautonomique associée
 - EMG peu contributif dans les NP petites fibres « pures » car l'EMG n'explore que les grosses fibres myélinisées
 - Techniques neurophysiologiques complexes et biopsie cutanée : non utilisées en routine.
 - Bilan à la recherche des causes ci-avant
-

Diabète et « intolérance » au glucose

- ❑ Étiologie la plus fréquente des NP petites fibres
 - ❑ NP parfois mode d'entrée dans diabète
 - ❑ Hypertriglycéridémie cofacteur important.
 - ❑ Prédisposent aux troubles trophiques et maux perforants.
 - ❑ Parfois neuropathie douloureuse aiguë lors de l'initiation d'un traitement insulinique puissant, amélioration spontanée
-

Inflammatoire et infectieuse

- SGS
 - Sarcoïdose
 - Lymphome systémique
 - VIH
 - VHC Cryo
 - Vascularite (PAN)
 -
-

Amylose

- ❑ Héritable (gène TTR)
 - ❑ Secondaire à gammapathie monoclonale (AL)
 - ❑ Atteinte SNA +++
 - ❑ Neuropathies petites fibres seules au début
 - ❑ Bilan :
 - Dans tous les cas : EPP + IEP
 - si suspicion TTR : BNM (coloration rouge congo), recherche de la mutation
-

Toxique

- ❑ Alcool (toxicité directe et carence en B1)
 - ❑ Médicaments (chimiothérapies++)
-

NP douloureuses idiopathiques

- Fréquent
 - > 60 ans, évolution lente, sensations de brûlures des pieds
 - Bilan négatif
 - À suivre : certains patients peuvent développer un diabète
-

Bilan biologique proposé

- Glycémie, voire HGPO
 - Bilan lipidique
 - Sérologie HIV, HCV
 - Cryoglobulinémie
 - EPP, IEP
 - AC ANTI-SSA ET SSB (sis suspicion SGS : BGSA, Schirmer...)
 - TDM TAP éventuellement (adénopathies, néoplasie)
-

Génétique



- TTR
- Fabry
 - Lié à l'X avec atteinte plus sévères chez les hommes que chez les femmes.
 - Lysosomale; déficit en alpha galactosidase
 - accumulation de sphingolipides
 - Multisystémique, AVC ++, néphropathies, angiokératomes avec disposition en « caleçon »)
 - Dg par biopsie cutanée ou mesure de l'activité enzymatique
 - traitement par enzymothérapie
- Tangier
 - AR (consanguinité),
 - déficit en alphalipoprotéine,
 - hypocholestérolémie, maladie coronarienne, xanthomes
- HSAN : nombreuses mutations identifiées avec transmission variable (très rares)

Traitements

- Traitement de la cause :
 - Intolérance au glucose : mesures hygiéno-diététiques
 - Diabète : ADO, insuline
 - Exclusion facteur toxique favorisant (alcool médicament)
 - Traitement hémopathie
 - Traitements de maladies systémiques ou infectieuses
- Traitements spécifiques (AE, ATD3C)
- Evolution dépend de la cause, mais souvent évolution lente