



# Tutorat 2023-2024



FORMATION EN SOINS INFIRMIERS

PREFMS CHU DE TOULOUSE

Rédaction 2023-2024

UECP 15

Neurologie et grands symptômes

Neuropathies et myasthénie

*Ce cours vous est proposé bénévolement par le Tutorat Les Nuits Blanches qui en est sa propriété. Il n'a bénéficié d'aucune relecture par l'équipe pédagogique de la Licence Sciences pour la Santé ni de l'FSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne se substitue pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.*

*Rédigé par SOURD Dorian à partir du cours de P.GIRARDIE présenté le 05/12/2023.*

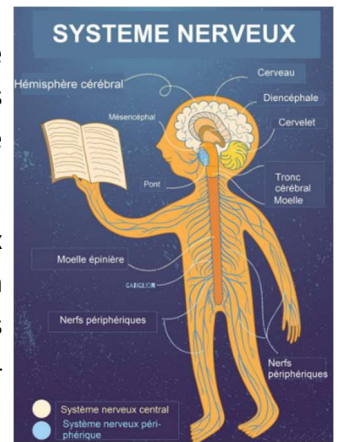
# Neuropathies et myasthénies

## I. Introduction

Le système nerveux est composé du système nerveux central qui correspond à l'encéphale et à la moelle épinière et du système nerveux périphérique qui correspond aux racines nerveuses et des nerfs. Entre le système nerveux central et le système nerveux périphérique se trouve une succession de membranes appelées les méninges.

Le système nerveux périphérique est séparé en 2 parties distinctes : Le système nerveux somatique et le système nerveux autonome. La composante somatique permet la perception consciente : la motricité et les perceptions sensorielles. Il y a de nombreuses structures anatomiques différentes : les nerfs crâniens, le plexus brachial, les nerfs thoraco-abdominaux, nerfs costaux...

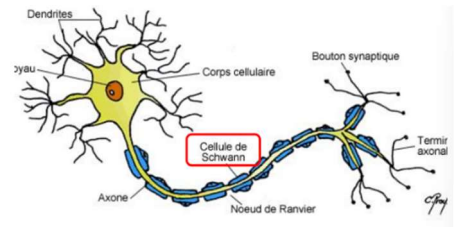
Le système nerveux autonome s'occupe des fonctions profondes de l'organisme. Il est composé du système nerveux sympathique (fonctions du stress) et du système nerveux parasympathique (fonctions de relâchement).



## II. Le système nerveux somatique

### a. Composition et rôle

Son rôle est la commande motrice via la transmission de l'influx du système pyramidal aux muscles et la transmission des informations sensorielles à l'encéphale permettant la sensibilité dont le positionnement du corps (odorat, vision, goût, olfaction).



Il existe 2 types de neurones :

- Moteurs : grosse taille, myélinisés
- Sensitifs : 2 grandes catégories :
  - o Grosse taille, myélinisés : proprioception
  - o Petite taille, amyéliniques : douleur, température

Ces neurones sont associés pour former les nerfs crâniens : 12 paires ; et les nerfs spinaux : 31 paires

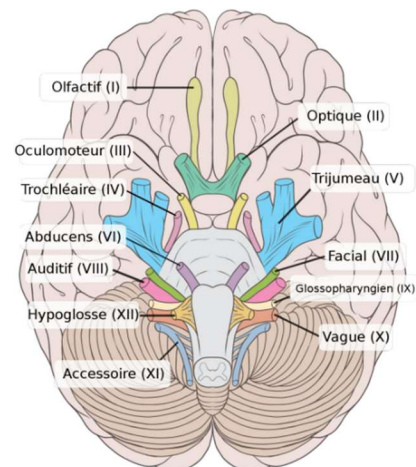
### b. Les nerfs crâniens

Il existe des nerfs moteurs au nombre de 4 paires :

- Oculomoteur
- Trochléaire
- Abducens
- Accessoire

Nerfs sensoriels au nombre de 3 paires :

- Olfactif
- Optique
- Auditif (=vestibulo-cochléaire)



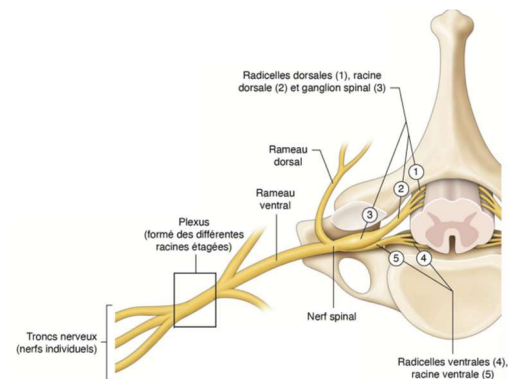
Nerfs mixtes avec 5 paires :

- Trijumeau
- Facial
- Glossopharyngien
- Vague
- Hypoglosse

### c. Nerfs spinaux

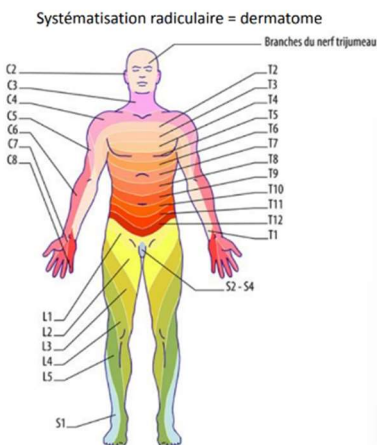
Les nerfs spinaux sont la réunion des nerfs moteurs et sensitifs. Il y a 31 paires de nerfs spinaux (qui sont donc à la fois motrice et sensitives).

Concernant l'organisation tissulaire de la moelle à la terminaison, il y a 31 racines nerveuses divisées en segments (aussi appelé rameau) antérieurs correspondant au neurone moteur et en segment postérieurs correspondant au neurone sensitif. Chaque segment (antérieur ou postérieur), donne ensuite un plexus qui contient le tronc nerveux. Le tronc nerveux contient un ensemble de petits nerfs individuels innervant un territoire aux membres inférieurs ou aux membres supérieurs. Par exemple, le nerf sciatique est un tronc nerveux (ensemble de petits nerfs). La particularité des nerfs sensitifs est la présence d'un ganglion sensitif pré-rachidien.

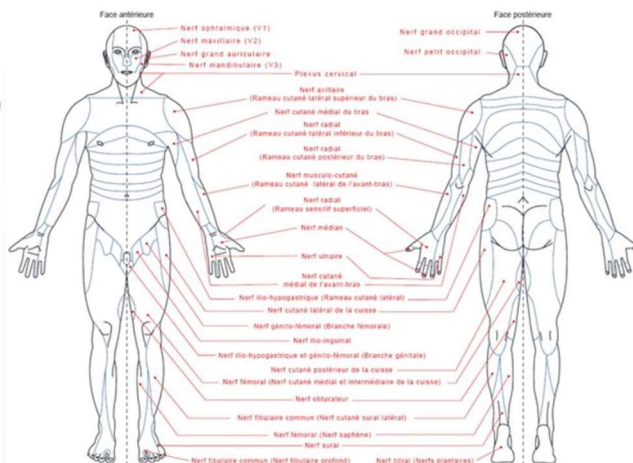


Le schéma ci-contre est une coupe axiale de la moelle épinière. On voit la portion antérieure de la racine nerveuse en bas à droite du schéma. Cette portion permet la motricité. La partie postérieure se situe en dorsal et elle correspond à la partie sensitive. Au niveau de la portion dorsale se trouve un petit renflement qui correspond au ganglion sensitive.

En pratique clinique, on préfère réfléchir en innervation des racines nerveuses en fonction des myélotômes (=territoire innervé par un nerf)



### Systématisation tronculaire

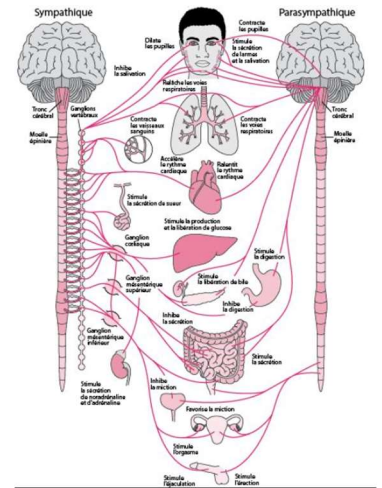


### III. Système nerveux autonome

C'est le système du contrôle involontaire. Il est composé du système orthosympathique et du système parasympathique.

Le système orthosympathique permet la mobilisation de l'énergie en situation de stress avec par exemple une tachycardie, augmentation pression artérielle, mydriase... Ce système est localisé en péri-vertébral, de T1 à L2.

Le système parasympathique permet le maintien des activités de base, économie de l'énergie avec par exemple la digestion, élimination de l'urine... ce système est localisé au tronc cérébral, péri-vertébral de S1 à S4.



### IV. Neuropathie

Les neuropathies sont les pathologies du système nerveux périphérique.

#### a. Syndrome neurogène

Le syndrome neurogène est l'atteinte clinique des neuropathies :

- Déficit musculaire :
  - o Flaque, sans spasticité (hypotonie)
  - o Topographie dépendante de la structure atteinte
- Amyotrophie +/- Fasciculations (selon l'étiologie)
- Hypo/aréflexie
- Atteinte sensitive associée : hypoesthésie, paresthésies, douleurs
- Trouble de l'équilibre (=ataxie proprioceptive) en fonction de la pathologie

L'atteinte du système nerveux périphérique est souvent au second plan.

Quelques exemples :

#### 1) Le steppage

C'est un déficit musculaire de la loge antéro-externe de la jambe droite. Le nerf atteint est le nerf sciatique. Cela montre une marche avec le talon.

Il n'y a pas d'atteinte pyramidale (c'est-à-dire du système nerveux central). L'atteinte ne touche que le pied.

#### 2) La fasciculation

C'est une contraction musculaire involontaire à type de spasme

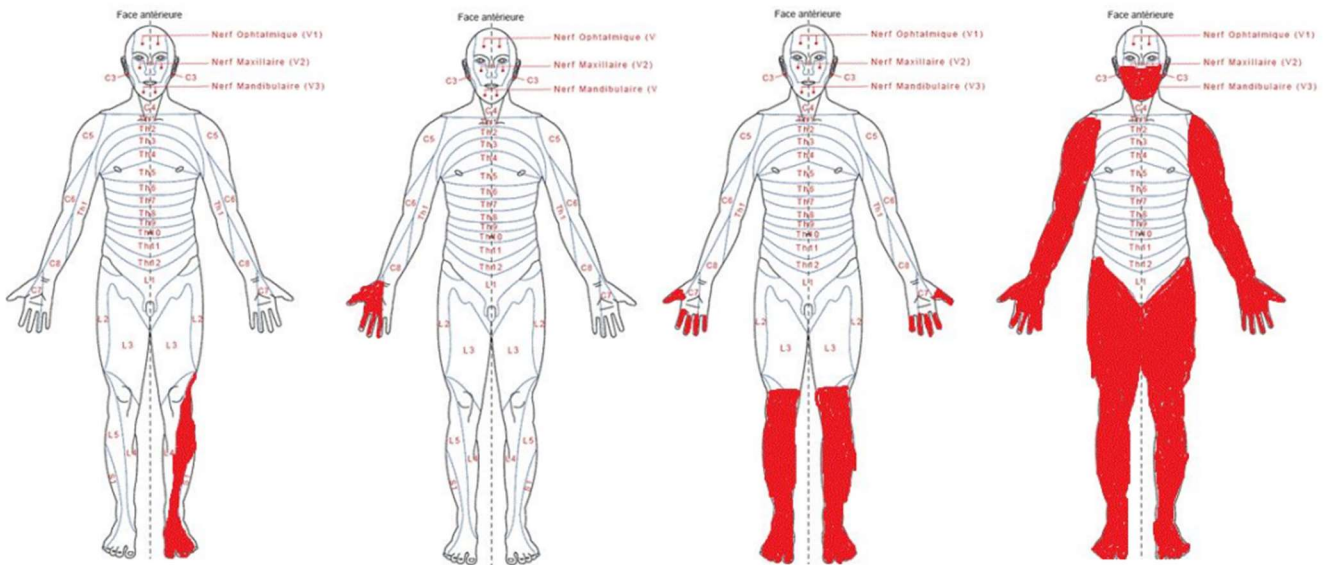
#### 3) L'ataxie proprioceptive

L'ataxie proprioceptive est présente dans certaines neuropathies agressives.

#### b. Syndromes topographiques

L'atteinte neuropathique dépend du territoire innervé. Ces atteintes peuvent être de différents types :

- Monoradiculopathies (atteintes d'une racine nerveuse)
  - o Exemples : lombosciatique, névralgie cervico-brachiale
- Mononeuropathies (atteintes d'un tronc nerveux) simples ou multiples
  - o Exemple : syndrome du canal carpien
- Neuronopathies (atteinte diffuse des nerfs sensitifs ou des nerfs moteurs)



- Exemple : maladie de Charcot pour les nerfs moteurs
- Polyneuropathies (atteintes diffuses, longueur-dépendantes)
  - Exemple : polyneuropathies diabétiques, de l'insuffisant rénal...
- Polyradiculonévrites (atteintes diffuses des racines et nerfs, non longueur-dépendantes)
  - Exemple : polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré)

## 1) Electromyogramme

C'est l'examen clé qui permet de confirmer l'atteinte neuropathique de façon clinique. Il se fait en 2 étapes :

- Stimulo-détection : C'est l'étude des nerfs sensitifs et moteurs, permet de déterminer le type de neuropathie (axonale VS démyélinisante VS neuronopathie)
- Détection : c'est l'étude des muscles, permet de différencier atteinte neurogène et myogène (diag diff), détermine la sévérité de l'atteinte

Il existe 2 types d'atteintes du nerfs :

- Axonale : diminution de l'amplitude des réponses, sans ralentissement des vitesses de conduction.
- Démyélinisante : ralentissement des vitesses de conduction, bloc de conduction, allongement des latences distales



Les différentes pathologies ne sont pas les mêmes pour ces

## 2) Polyneuropathie longueur dépendante

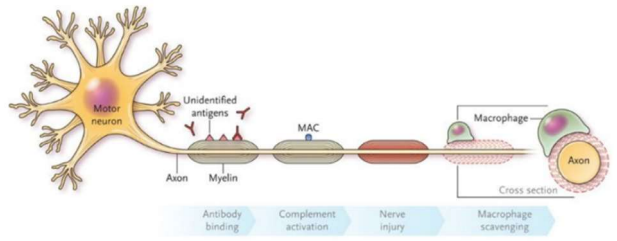
Ce sont des neuropathies axonales, très fréquente. Elle se manifeste essentiellement par des douleurs neuropathiques, symétriques, débutant à la plante des pieds avant de remonter progressivement (« longueur dépendant »). Atteinte des mains après les genoux.

Il y a une atteinte motrice au second plan, absence de troubles de l'équilibre. Ces neuropathies sont celle du diabète, de l'insuffisance rénale, de l'alcool, des chimiothérapies...



### 3) Polyradiculonévrite aiguë

Appelé également syndrome de Guillain et Barré. C'est une neuropathie auto-immune post-infectieuse. Elle peut être soit démyélinisante ou soit axonale. Cette neuropathie se forme sur le mécanisme de « mimétisme antigénique » : c'est lorsque le système immunitaire confond un antigène d'un épitope infectieux ressemblant à un antigène de la gaine de myéline.



Elle survient dans les jours/semaines après une infection à *Campylobacter jejuni*, CMV, EBV, VIH...

Déficit moteur, sensitif et troubles de l'équilibre ascendants s'aggravant progressivement en moins de 4 semaines.

L'évolution se fait en 3 phases : l'aggravation puis un plateau et la récupération.

Le traitement repose sur les immunoglobulines intra-veineuses qui sont des anticorps de donneurs. On leur donne des anticorps de donneurs. Il arrête de faire les siens et donc arrête de faire ceux qui attaquent le système nerveux. On a pas de médicaments qui peuvent réparer un nerf tué.

### 4) Neuronopathie motrice : exemple de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)

La Sclérose latérale amyotrophique est appelée communément la maladie de Charcot. C'est une maladie neuro-dégénérative causant la destruction progressive des neurones moteurs centraux et périphériques. C'est exclusivement une neuronopathie motrice car il y a une absence d'atteinte des nerfs sensitifs.

La prévalence en Europe : 5 cas/100 000 personnes. 90% des cas sporadiques et 10% des cas familiaux

Déficit moteur pyramidal ET neurogène, d'aggravation progressive, amyotrophiant avec fasciculations.

C'est une maladie incurable donc le traitement repose sur le RILUZOLE. L'espérance de vie est de 2 à 3 ans en moyenne et les décès sont dus à une insuffisance respiratoire.

Le diagnostic se base sur les critères d'Awaji et consiste à prouver l'atteinte du 1<sup>er</sup> (central) et du 2<sup>nd</sup> motoneurone (périphérique). Le diagnostic est clinique, électromyographique et se base sur l'exclusion des diagnostics différentiels.

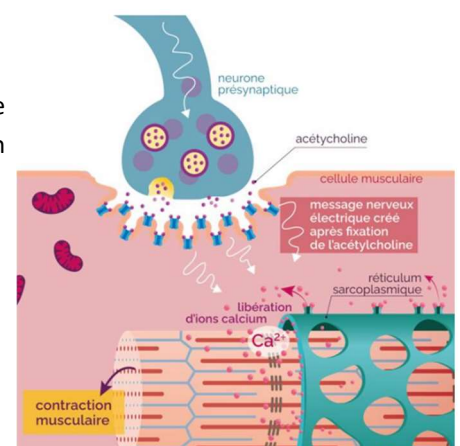
## V. Myasthénie

C'est une pathologie de la jonction neuro-musculaire.

### a. La jonction neuromusculaire

La jonction neuro-musculaire est la zone de connexion entre la terminaison de l'axone du neurone moteur et la cellule musculaire squelettique. Elle permet la contraction musculaire avec 5 étapes physiologiques :

- Arrivée d'un potentiel d'action dans l'axone du neurone moteur.
- Libération d'acétylcholine dans la fente synaptique
- Fixation des molécules d'acétylcholine à leurs récepteurs musculaires.
- Fixation des molécules d'acétylcholine à leurs récepteurs musculaires.
- Contraction de la cellule musculaire



### b. La myasthénie

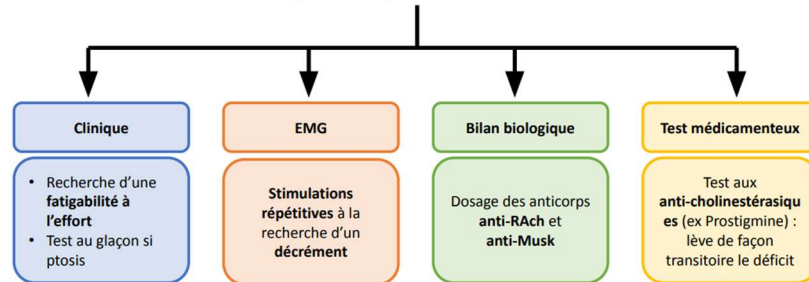
C'est une maladie auto-immune où les auto-anticorps sont dirigés contre le récepteur de l'acétylcholine (anti-Rach : 80%) ou contre la protéine Musk (protéine associée au Rach : 10%).

Le signe clinique est la fatigabilité musculaire. Ces signes sont fluctuants (vespéraux, fatigue, effort...) et le diagnostic est parfois difficile.

- Oculaire : ptosis (test au glaçon où on met un glaçon sur la paupière et on voit si la paupière se relève), diplopie
- Membres
- Signes bulbaires (dysphonie, mastication, déglutition)
- Respiration

## Myasthénie

Diagnostic parfois difficile !



La myasthénie est une maladie capricieuse, pouvant s'aggraver brutalement (= crise myasthénique) avec parfois nécessité d'une prise en charge en réanimation (atteinte respiratoire, troubles de la déglutition). De nombreux médicaments sont contre-indiqués (car risque d'aggravation).

La prise en charge thérapeutique consiste en l'association de

- Anti-cholinestérasique : MESTINON (augmente la quantité d'acétylcholine disponible)
- Immunosuppresseur (diminue la quantité d'anticorps)

<i>Médicaments formellement contre-indiqués</i>	<i>Médicaments à utiliser avec précaution</i>
Aminoside	Les Neuroleptiques
Colimycine	Les Benzodiazépines
Polymyxine	Les Phénothiazines
Cyclines injectable	Carbamazépine
Quinine-chloroquine	
Quinidine	
Procaïnamide	
Diphényl-hydantoïne	
Triméthadione	
Bêtabloquants	
Dantrolène	
D-pénicillamine	
Tous les Curarisants	