

Neuropathies sensitives aiguës avec altération de l'état général

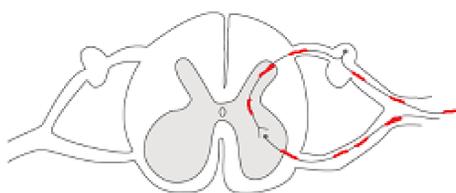
Nathalie, TESTARD, Dr, service de neurologie CHD, La Roche sur Yon, FRANCE

- Pascal, LEJEUNE, Dr, service de neurologie CHD, La Roche sur Yon, FRANCE
- Pascal, WOAYE-HUNE, Dr, service de médecine spécialisée, CHD, La Roche sur Yon, FRANCE

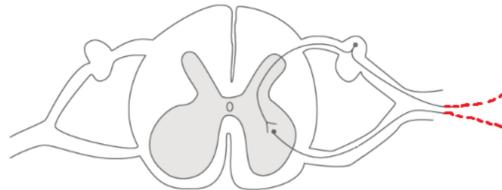
Introduction:

Les neuropathies sensitives aiguës (installation < 4 semaines) sont des tableaux neurologiques en lien avec de nombreuses causes (dysimmunes, toxiques, paranéoplasiques, carencielles, ...)

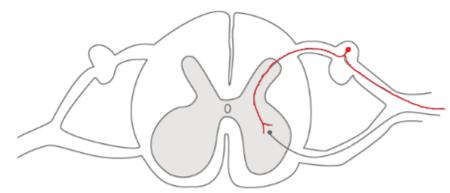
Le bilan étiologique de ces neuropathies va être guidé par l'EMG qui permet de définir plusieurs patterns : neuronopathie sensitive, neuropathie démyélinisante, neuropathie axonale.



Polyradiculonévrite



Neuropathie axonale longueur-dépendante



Neuronopathie sensitive/ ganglionopathie

Cas cliniques

Nous rapportons le cas de 6 patientes hospitalisées sur une période de 1 an pour un tableau de neuropathie sensitive aiguë ataxiante et douloureuse avec altération de l'état général et anorexie.

Parmi les 6 patientes, 4 présentaient un éthylysme chronique non sevré avec une diminution récente des apports alimentaires en lien avec hépatite / pancréatite le mois précédent l'apparition de la neuropathie.

Pour les 2 autres patientes, on retrouvait une régime strict dans un contexte de troubles du comportement alimentaire pour l'une et une pathologie pancréatique pour l'autre.

Les EMG retrouvaient :

- Disparition des potentiels sensitifs aux 4 membres
- Diminution d'amplitude des réponses motrices aux membres inférieurs avec des réponses motrices normales aux membres supérieurs

→ **Tableau évocateur de neuronopathie mais ... diminution des potentiels moteurs pouvant orienter vers une neuropathie sensitivomotrice axonale longueur dépendante.**

Le bilan étiologique comportait:

- Ponction lombaire avec anticorps antineuronaux (5/6) normales ; anticorps antineuronaux sang (6/6) négatifs.
- Bilan infectieux et dysimmun (6/6) négatif en dehors d'une patiente avec AAN 1/640 avec anti SSA.
- TDM TAP: normal en dehors d'une patiente avec un adénocarcinome du pancréas
- Bilan vitaminique: vitamine B1 effondrée (prélevé chez 2 patientes; pas de dosage chez les 4 patientes éthyliques d'emblée substituées) ; carence en B9 et vitamine D chez toutes les patientes avec hypoalbuminémie.

Sur le plan thérapeutique, une substitution vitaminique et renutrition a été mise en place chez toutes les patientes.

1 patiente a reçu des IgIV dans l'hypothèse paranéoplasique/ dysimmune

1 patiente a reçu une corticothérapie dans l'hypothèse d'une neuropathie secondaire au syndrome de Gougerot-Sjogren.

5 patientes se sont améliorées partiellement en 6-12 mois sous vitaminothérapie, renutrition, sevrage éthylique et rééducation. La dernière patiente est décédée d'un cancer du pancréas.

Discussion

Ces 6 patientes présentaient donc un tableau clinique et électrophysiologique évocateur de neuronopathie aiguë caractérisée par une atteinte sensitive très sévère contrastant avec peu d'atteinte motrice. La présence de l'atteinte motrice ne permet pas d'écarter une neuropathie sensitivomotrice axonale longueur dépendante.

Dans ce contexte de neuropathie aiguë, le 1er diagnostic évoqué est celui de syndrome de Guillain-Barré.

Ces observations rappellent que d'autres diagnostics sont à rechercher en cas de normalité de la ponction lombaire et d'un EMG ne retrouvant pas de critère de démyélinisation.

Devant une neuropathie aiguë ataxiante, d'autres hypothèses sont à évoquer : toxique (chimiothérapies, vitamine B6), paranéoplasique, inflammatoire, métaboliques/ carencielles. L'EMG guide la recherche étiologique en identifiant certains patterns ; la difficulté, comme dans ces 6 cas, étant de différencier une neuronopathie d'une neuropathie sensitive+/- motrice axonale longueur dépendante.

L'ensemble des patientes a eu un bilan de neuronopathie, finalement négatif en dehors d'un syndrome de Gougerot-Sjogren (pas d'imputabilité retenue à la neuropathie) et une lésion pancréatique (neuropathie paranéoplasique non retenue).

Il a finalement été conclu au vu du bilan et de l'évolution à une cause carencielle et notamment une **carence en thiamine** (taux effondré chez les 2 patientes qui ont eu ce dosage).

En effet, la carence en thiamine est une cause classique mais rare de neuropathie sensitive ataxiante survenant le plus souvent dans un contexte d'éthylysme chronique et dénutrition. Dans une série récente sur les neuropathies carencielles, il était retrouvé une carence en thiamine dans 85% des cas avec des patterns de neuropathie sensitive dans 14 cas (35%) et 23 neuropathies sensitivomotrice (57,5%).

L'EMG et la rapidité d'installation permettent également de différencier ce type de neuropathie des classiques polyneuropathies alcooliques longueur dépendantes.

Conclusion :

Les neuropathies sensitives aiguës dans un contexte d'altération de l'état général doivent faire rechercher, en plus d'une néoplasie, une carence en thiamine dont la correction permet une amélioration lente des patientes.

Références: Clinical Spectrum and Prognosis in Patients With Acute Nutritional Axonal Neuropathy Johanna Hamel MD, Eric L. Logigian MD ; Neurology 2023 May 16;100(20):e2134-e2140
Acute nutritional axonal neuropathy, Johanna Hamel MD, Eric L. Logigian MD ; Muscle Nerve. 2018 Jan;57(1):33-39