

Comment établir le pronostic des neuropathies périphériques tronculaires focales ?

Cette mise au point reprend l'ensemble des paramètres à considérer pour déterminer le pronostic d'une atteinte tronculaire traumatique ou compressive chronique. Le type physiopathologique de la lésion nerveuse est un des premiers éléments à considérer. Le pronostic est favorable en cas de neurapraxie (récupération en 2 à 3 mois) et très réservé s'il s'agit d'une neurotmsè. Une lésion axonotmétique aura un pronostic variable en fonction des possibilités de repousse axonale. Dans le cas d'une avulsion de racine, les chances de récupération sont pratiquement nulles. Le degré de démyélinisation a, sauf exception, un faible impact sur le pronostic. Une des exceptions est la neuropathie du nerf médian au poignet. Une meilleure réponse au traitement chirurgical du syndrome du canal carpien est observée lorsque le ralentissement de la conduction nerveuse est d'intensité moyenne par comparaison aux situations où le ralentissement est faible, voire absent, ou au contraire sévère. Le degré de perte axonale est déterminant pour le pronostic. Ce dernier est bon si la perte axonale est faible, et mauvais quand la perte axonale est sévère (> 90 %). La distance entre le site lésionnel et la musculature devant être réinnervée joue également un rôle crucial pour établir le pronostic d'une lésion nerveuse tronculaire ou plexuelle. En effet, en moyenne, un muscle squelettique reste réinnervable durant 18 à 24 mois. Sachant que la repousse axonale est de 1 à 5 mm/j (et d'autant plus rapide que le sujet est jeune), on comprend qu'une lésion du tronc primaire supérieur du plexus brachial (muscles de l'épaule et du bras) a en général un meilleur pronostic qu'une atteinte du tronc primaire inférieur (muscles intrinsèques de la main). De façon analogue, la longueur du nerf atteint intervient dans le pronostic de récupération (bon pour le nerf facial, moins bon pour le nerf sciatique). Cette limitation temporelle des possibilités de réinnervation ne concerne pas le contingent des fibres sensitives, pour lesquelles la récupération peut se poursuivre au-delà de 2 ans. D'autres caractéristiques intrinsèques du nerf lésé déterminent l'issue plus ou moins favorable d'une atteinte tronculaire. L'architecture nerveuse en est une. Un grand nombre de fascicules séparés par une grande quantité de tissus mous (nerf tibial) offre de meilleures chances de repousse axonale qu'un petit nombre de grands fascicules moins bien protégés par les tissus interfasciculaires (nerf fibulaire). L'importance de l'apport sanguin joue un rôle similaire en faveur du nerf tibial et en défaveur du nerf fibulaire. Sur le plan fonctionnel, il existe également des différences à ne pas négliger. Certains nerfs assurent une motricité toute en finesse et en précision (nerf facial), alors que d'autres sont impliqués dans une motricité plus globale et intense (nerf fémoral). Pour certains, le segment fonctionnel déterminant est proximal et donc rapidement réinnervable (muscle tibial antérieur pour le nerf fibulaire), pour d'autres, il est distal (muscles intrinsèques de la main pour le nerf ulnaire). L'importance fonctionnelle de l'innervation sensitive est négligeable pour le nerf fibulaire profond et majeure pour le nerf médian. La repousse axonale de certains nerfs s'accompagne plus volontiers d'une réinnervation aberrante, avec pour conséquence des complications parfois plus gênantes sur le plan fonctionnel que la lésion initiale (nerf facial). Enfin, la chirurgie palliative des lésions nerveuses périphériques est plus performante pour certains troncs nerveux (transferts tendineux pour le nerf radial) que pour d'autres (atteintes complètes des nerfs ulnaire ou médian).

L'apport de l'électroneuromyographie (ENMG) dans l'évaluation du pronostic des atteintes tronculaires occupe également une grande place dans cette mise au point. Si, pour préciser le site lésionnel, l'ENMG doit être réalisée dans les jours qui suivent le traumatisme, pour établir le pronostic de la lésion, elle doit être pratiquée après le dixième jour post-traumatique. Une ENMG trop précoce sous-estimera le degré de perte axonale sensitive et motrice. Une ENMG trop tardive (après 3 à 6 mois) risquera également de sous-estimer le degré de perte axonale motrice en raison de la mise en jeu de la réinnervation musculaire collatérale. Passé ce délai de 10 jours, s'il est possible de stimuler le nerf de part et d'autre du site lésionnel, la comparaison des réponses motrices évoquées du côté sain et du côté atteint, par la stimulation sous-lésionnelle, permet d'estimer le degré de perte axonale. Au niveau du membre atteint, la comparaison des réponses motrices évoquées par la stimulation sous-lésionnelle, d'une part, et par la stimulation sus-lésionnelle, d'autre part, permet d'estimer le degré de neurapraxie. L'analyse du tracé électromyographique (EMG), lors de la contraction musculaire volontaire, traduit grossièrement le degré de préservation des axones moteurs. Un tracé normal ou sub-normal dans un muscle juste distal par rapport au site lésionnel est un élément de bon pronostic. Cependant, le tracé EMG reste difficile à quantifier et surestime la sévérité de l'atteinte lorsque la lésion est en partie neurapraxique. Pour l'auteur de cette mise au point, la mesure des vitesses de conduction et l'enregistrement des fibrillations et pointes positives ont un faible impact sur le pronostic.

F.C. Wang, Liège

Commentaire

Cette revue des paramètres à prendre en compte pour établir le pronostic d'une atteinte nerveuse périphérique tronculaire est remarquable, car elle attire notre attention sur l'importance du site lésionnel et du type physiopathologique de la lésion nerveuse, sur le fait que les différents nerfs ne récupèrent pas de la même façon d'une lésion identique, et sur la nécessité d'intégrer les données de l'ENMG aux particularités fonctionnelles distinctes de chaque tronc nerveux. En revanche, nous ne partageons pas l'avis de l'auteur quant au peu d'intérêt pronostique des activités EMG de repos. L'absence de fibrillation et de pointe positive, 1 mois après un traumatisme, reste un élément d'excellent pronostic, même si le muscle est complètement paralysé. À l'inverse, la persistance d'une activité de repos, après plus de 1 an, dans un muscle complètement dénervé est également un élément de bon pronostic, puisqu'elle traduit la présence de fibres musculaires encore potentiellement réinnervables.

Référence bibliographique

Robinson LR. How electrodiagnosis predicts clinical outcome of focal peripheral nerve lesions. *Muscle Nerve* 2015;52(3):321-33.

SLA, maladies neurodégénératives et Lyme : la fin d'un mythe

De façon cyclique, on voit revenir l'idée que la sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie due à une infection. Plus singulièrement, il a été évoqué très récemment que la maladie d'Alzheimer serait peut-être secondaire à une mycose.

Le travail de cette équipe américaine a le mérite de porter rétrospectivement sur une période de 10 ans. Elle s'est intéressée à la solidité de l'hypothèse de l'association, évoquée là-aussi de façon récurrente, entre SLA et maladie de Lyme, mais aussi entre maladie de Lyme et autres maladies neurodégénératives telles que la maladie d'Alzheimer, la maladie de Parkinson et la sclérose en plaques (SEP). Chaque année aux États-Unis, la maladie de Lyme est la cause de plus de 30 000 cas d'infections complexes. Certains auteurs soutiendraient que le nombre actuel d'infections serait 10 fois supérieur. L'atteinte du système nerveux central s'installe au cours de la phase précoce de la contamination. Outre-Atlantique, elle est bien connue et documentée. Au vu de cette fréquence importante, la proposition faite sur certains sites Internet et par certains auteurs d'associer sur le plan étiopathologique cette voie biologique bactérienne aux maladies neurodégénératives fréquentes est régulièrement soutenue, et ce, en dépit des critiques des chercheurs. Partant du principe qu'une distribution géographique similaire pour 2 conditions évoquerait un lien épidémiologique, les auteurs ont comparé les distributions de cas de maladie de Lyme aux distributions de décès par chacune des 4 maladies neurodégénératives. Sur cette période de 10 ans, la puissance statistique des cohortes en présence est nette puisqu'ils ont comparé 256 373 cas de maladie de Lyme (moyenne d'âge : 42 ans, 55 % d'hommes) à 705 735 décès présumés dus à la maladie d'Alzheimer (moyenne d'âge : 86 ans, 29 % d'hommes), 59 769 décès dus à la SLA (moyenne d'âge : 69 ans, 54 % d'hommes), 34 298 dus à la SEP (moyenne d'âge : 60 ans, 34 % d'hommes) et 190 428 dus à la maladie de Parkinson (moyenne d'âge : 82 ans, 58 % d'hommes). Comme attendu pour toutes les maladies dues à un vecteur, en l'occurrence la morsure d'une tique, les cas de maladie de Lyme se concentrent dans le nord-est, le moyen Atlantique et le haut du Midwest (cf. 5 cartes de répartitions assez éloquentes). L'incidence de la maladie de Lyme va de moins de 1 cas pour 100 000 Américains à 19-73 cas pour 100 000 habitants. En parallèle, il y a 1,1 décès pour 100 000 habitants atteints de SEP par an, jusqu'à 24,5 décès pour 100 000 habitants atteints de maladie d'Alzheimer par an. Les zones géographiques de recouvrement sont identiques, mais il n'existe néanmoins aucune corrélation entre les incidences de la maladie bactérienne et celles de la SLA, de la SEP et de la maladie de Parkinson. Il y aurait plutôt une corrélation inverse avec la maladie d'Alzheimer. Ces mêmes constatations sont retrouvées État par État.

N. Le Forestier, Paris

Commentaire

Les limites de cette étude sont qu'elle se base sur la justesse présumée des certificats de décès et donc pourrait sous-estimer les cas de maladies neurodégénératives non déclarés, car non source du décès. D'autre part, il s'agit de cohortes rendant l'étude non utilisable en vue d'une détermination du niveau de causalité pour chaque individu. Et surtout, elle ne prend pas en considération la migration des personnes pouvant être infectées dans un État et décéder dans un autre État américain.

Référence bibliographique

Forrester JD, Kugeler KJ, Perea AE et al. No geographic correlation between Lyme disease and death due to 4 neurodegenerative disorders, United-States, 2001-2010. *Emerg Infect Dis* 2015;21(11):2036-9.

Douleur et SLA : la sous-évaluation

Plus aucun neurologue aujourd'hui ne considère la sclérose latérale amyotrophique (SLA) comme une maladie purement motrice. Les atteintes sensitives sont régulièrement relatées dans les formes familiales (certaines formes de mutation SOD1, C9ORF72 ou de mutation du gène de l'optineurine), dans les formes focales (syndrome FOSMN) [La Lettre du Neurologue 2013;1(17):8-14] et dans les amyotrophies spinales progressives.

Dans cet article, les auteurs se sont focalisés sur un point important, à savoir la présence de douleurs chez les patients atteints de SLA. Lorsqu'ils ont interrogé par e-mail les neurologues américains sur leur estimation concernant ces symptômes, ces derniers ont rapporté que près de 75 % de leurs patients signalaient des douleurs directement attribuées à la SLA. Sur une échelle d'évaluation, la douleur est estimée en moyenne à 3,9 sur 10. Près de 80 % des neurologues prescrivent des médicaments et, notamment, dans 22 % des cas, des opioïdes. Un quart des patients ne se sentent pas assez traités pour ce symptôme. La plupart des neurologues étudient cet aspect douloureux de la maladie, mais sans utiliser de véritables échelles. Deux tiers d'entre eux estiment qu'il faut améliorer leurs pratiques, et plus d'un tiers souhaiteraient une meilleure formation à ce sujet.

N. Le Forestier, Paris

Commentaire

Il serait intéressant de reconnaître la possible similarité entre cet exemple américain et la situation européenne.

Référence bibliographique

Stephens HE, Lehman E, Raheja D et al. Pain in amyotrophic lateral sclerosis: patient and physician perspectives and practices. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2015;1-9.

N. Le Forestier et F.C. Wang n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Grandir ensemble,
c'est magique...

Continuons en 2016 !

Bonnes fêtes de fin d'année à tous

Claudie Damour-Terrasson
Directeur de la publication

