

RÉSUMÉ : Les complications neuromusculaires des maladies systémiques ne sont pas rares et en constituent les critères de gravité. Dans cette revue, la neurophysiologie de ces complications est exposée en insistant sur les neuropathies périphériques. Les principaux tableaux sont les polyneuropathies sensitivo-motrices, les mono-neuropathies multiples, les neuropathies sensitives, les compressions canalaires et les neuropathies trigéminales.

L'atteinte neurologique des maladies systémiques est fréquente et en constitue les critères de gravité. Les manifestations neurologiques sont très diverses, voire trompeuses : paralysie, épilepsie, désordres psychiques ou troubles intellectuels, autant de symptômes dont l'apparition peut révéler une maladie systémique ou émailler son évolution, par exemple à l'occasion d'une rechute ou d'une résistance au traitement. Les maladies systémiques, au sens utilisé en français, correspondent aux « connectivites et vascularites ». Ici, seront décrits les principaux tableaux des atteintes du système nerveux périphérique en insistant sur les neuropathies périphériques (1-3).

Les neuropathies axonales dominent les atteintes du système nerveux périphérique associées aux maladies systémiques. La principale exploration neurophysiologique est alors l'étude électroneuromyographique considérée comme le complément indispensable de l'étude clinique. Elle permet d'affirmer l'atteinte nerveuse périphérique, d'en préciser la nature, la topographie, d'évaluer la gravité et le degré d'évolutivité et de déterminer le mécanisme (axonopathie, myélinopathie, neuronopathie), éléments qui permettront de guider la recherche étiologique. Cet examen permet également de confirmer une atteinte myopathique ou de la jonction neuromusculaire. C'est un examen qui nécessite une grande rigueur technique et dont les résultats doivent être interprétés en relation étroite avec le contexte clinique.

PRINCIPAUX TABLEAUX DES NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES OBSERVÉES AU COURS DES MALADIES SYSTÉMIQUES (tableau)

POLYNEUROPATHIE AXONALE SENSITIVO-MOTRICE

Il s'agit de la forme la plus fréquemment observée dans les maladies de système. Le début

NEUROPHYSIOLOGY OF SYSTEMIC DISEASES

SUMMARY : Connective tissue diseases represent a varied and challenging group of disorders. Neuromuscular structures are highly susceptible targets for damage. In this review, the neurophysiological explorations of the neuromuscular complications are examined with particular attention to the peripheral nerve system. The most common presentations are sensorimotor polyneuropathy, mononeuritis multiplex, distal symmetric neuropathy, compression neuropathy and trigeminal sensory neuropathy.

KEY WORDS : connective tissue - systemic lupus erythematosus - Sjogren's syndrome - systemic sclerosis

est souvent marqué par des symptômes sensitifs des extrémités, de type paresthésies ou douleurs. L'atteinte motrice reste habituellement modérée par rapport au déficit sensitif. La systématisation des troubles, distale et symétrique, évoque un processus lésionnel longueur-dépendant. Cependant, il pourrait s'agir de lésions focales multiples évoluant à bas bruit, de manière chronique, pour aboutir à un tableau de polyneuropathie. Quelquefois, une petite asymétrie constatée par l'examen clinique ou électrophysiologique en est le signe. Le déficit sensitif est le plus souvent global, touchant tous les modes. L'électrophysiologie confirme l'axonopathie.

Ce type de neuropathie est le plus fréquent parmi les atteintes du système nerveux périphérique au cours du lupus érythémateux disséminé et du syndrome de Gougerot-Sjögren, mais peut également s'observer au cours de la sclérodémie systémique, de la connectivite mixte, de la polyarthrite rhumatoïde ou de la sarcoïdose.

MONONEUROPATHIE MULTIPLE

Le début des symptômes est habituellement subaigu, avec une installation en quelques semaines ou quelques mois. Il peut être également aigu et simuler une polyradiculonévrite aiguë ou plus chronique, ce qui rend le diagnostic plus difficile. Le processus causal est le plus souvent une ischémie du nerf qui va être responsable d'un syndrome douloureux au premier plan de la symptomatologie. Les douleurs sont également importantes à plus long terme, représentant des séquelles tardives de la neuropathie. L'atteinte touche les contingents moteurs et sensitifs du tronc nerveux, quelquefois de manière massive et rapide. Les différents nerfs des membres ne sont pas atteints de manière égale. Le nerf péronier est de loin le plus fréquemment touché. Moins souvent, ce sont les nerfs tibial, ulnaire et médian. L'atteinte des autres nerfs est plus rare.

(*) Département de Neurologie et Maladies Neuromusculaires. CHU La Timone. Marseille.

TABLEAU I – PRINCIPALES MALADIES SYSTÉMIQUES ET LEURS COMPLICATIONS NEUROMUSCULAIRES

Pathologie	Sensitivo -Motrice	Ganglionnaire	Mononeuropathie multiple	PRNC	Neuropathie Trigéminal
Lupus érythémateux disséminé	+	–	+	+	+
Polyarthrite rhumatoïde	+	–	+	–	+
Syndrome Gougerot-Sjögren	+	+	+	+	+
Connectivites mixtes	+	–	–	–	+
Sclérodémie systémique	+	–	–	–	+
Sarcoïdose	+	–	+	+	+

PRNC : POLYRADICULONÉVRITE CHRONIQUE

Le caractère multifocal des lésions explique l'asymétrie et l'évolution par poussées. À un stade précoce, le diagnostic peut être celui d'une mononeuropathie isolée responsable d'un step-page ou d'un déficit moteur de la main. À l'inverse, des lésions multiples consécutives peuvent conduire à un tableau de polyneuropathie évolutive, distale et symétrique. L'exploration électrophysiologique oriente vers un processus axonal, tronculaire multiple. Elle permet d'évaluer mieux que la clinique, l'extension de la neuropathie, son asymétrie ou sa prédominance sur certains nerfs, surtout devant un tableau clinique qui en impose pour une polyneuropathie. Les vitesses de conduction sont diminuées en relation avec la perte axonale, rarement inférieures à 35 m/s. L'étude des vitesses de conduction sensitive est presque toujours anormale. De rares observations de blocs de conduction ont été rapportées, témoignant de lésions très aiguës (4).

L'examen de détection montre en général la présence de fibrillations et d'ondes lentes positives. Ces activités spontanées sont plus importantes dans les territoires distaux. Les tracés de contraction volontaire maximale sont appauvris.

Un tel tableau de mononeuropathie multiple oriente surtout vers une vascularite nerveuse décrite dans le chapitre précédent. Il peut également être observé au cours de la sarcoïdose. Des atteintes pléxiques ont été décrites au cours de la maladie de Horton et du lupus.

NEUROPATHIE SENSITIVE ATAXIANTE

Il s'agit d'une ganglionopathie qui atteint de manière préférentielle les fibres sensitives de gros diamètre (« neuropathie des grosses fibres »).

L'atteinte est volontiers asymétrique et peut débiter aux membres supérieurs. Elle n'a pas une systématisation longueur-dépendante et les

troubles sensitifs peuvent atteindre simultanément le tronc, la face et les membres, voire à un stade tardif l'ensemble du corps. Il s'agit de paresthésies et dysesthésies, mais surtout d'une ataxie proprioceptive. La marche est instable ou impossible. On note une main instable ataxique et un tremblement fréquent des extrémités. Le déficit sensitif porte essentiellement sur la sensibilité arthrocinétique alors que la sensibilité thermo-algique est peu affectée ou épargnée. Une aréflexie tendineuse diffuse est fréquente dans cette neuropathie. De rares observations de blocs de conduction ont été rapportées, témoignant de lésions très aiguës.

Le mode évolutif est variable, soit véritablement aigu en moins d'un mois, soit lentement progressif. L'étude électrophysiologique montre des potentiels sensitifs absents ou d'amplitude effondrée alors que les potentiels moteurs sont normaux. La conduction nerveuse est préservée.

Ce type particulier de neuropathie est caractéristique de la neuropathie sensitive paranéoplasique de Denny-Brown, mais s'observe également au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren.

NEUROPATHIE SENSITIVE DES PETITES FIBRES

Cette forme est importante à reconnaître car elle est volontiers trompeuse. Il s'agit d'une axonopathie atteignant de manière préférentielle les fibres myélinisées de petit diamètre et les fibres amyéliniques, véhiculant les sensibilités douloureuse et thermique et participant au fonctionnement du système nerveux végétatif.

L'atteinte sensitive est distale et touche de manière préférentielle la sensibilité thermo-algique. Les autres modalités sensitives sont moins déficitaires. Les réflexes tendineux peuvent être tous présents, y compris les achilléens, ce qui est très inhabituel au cours d'une neuro-

pathie périphérique. Le déficit moteur est discret. La dysautonomie peut se manifester par une hypotension orthostatique, des troubles du transit intestinal (diarrhée motrice), des troubles urinaires et génitaux (impuissance), des troubles de la sudation, et des troubles pupillaires.

L'étude électrophysiologique retrouve des signes d'axonopathie à prédominance sensitive. Il peut être intéressant de la compléter par une étude du système nerveux autonome grâce aux tests de variation de la fréquence cardiaque lors de la respiration profonde, de la manœuvre de Valsalva ou de l'orthostatisme. Ces tests peuvent mettre en évidence une dysautonomie infraclinique et faciliter le diagnostic difficile de cette neuropathie à petites fibres.

Ce type de neuropathie s'observe au cours de l'amylose familiale ou des dysglobulinémies, du diabète, mais a été également décrit associé à une maladie de Gougerot-Sjögren ou à la sarcoïdose.

POLYRADICULONÉVRITES (PRN) AIGÜES ET CHRONIQUES

Les PRN étant des maladies dysimmunitaires, il est surprenant de constater que l'association d'une PRN chronique à des maladies systémiques est rarement notée. En effet, l'association a été rapportée occasionnellement au cours du lupus érythémateux disséminé (5), du syndrome Gougerot-Sjögren (6), et des connectivites mixtes (7). L'association de PRN aiguë ou chronique à la sarcoïdose a été rapportée également, mais elle reste anecdotique. Dans tous les cas, ces PRN partagent les mêmes caractéristiques que les formes idiopathiques et requièrent les mêmes critères diagnostiques cliniques et électrophysiologiques (8, 9).

NEUROPATHIES TRIGÉMINALES

La neuropathie sensitive trigéminala peut s'observer dans l'ensemble des connectivites. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. Son installation est assez brutale, progresse sur quelques jours à quelques semaines et ensuite atteint un plateau. Souvent, au moins deux branches du nerf trijumeau sont atteintes. Pour des raisons inexplicables, cette neuropathie complice plus souvent la sclérodermie systémique que les autres connectivites (10). Elle est caractérisée par sa récurrence au cours du syndrome Gougerot-Sjögren. Le réflexe de clignement peut permettre d'objectiver cette neuropathie en mettant en évidence un allongement de la composante R1 homolatérale.

NEUROPATHIES PAR COMPRESSION

Le syndrome du canal carpien est la neuropathie par compression la plus fréquemment observée au cours des connectivites. Il est particulièrement fréquent au cours de la polyarthrite rhumatoïde et de la sclérodermie systémique (11).

LES SYNDROMES MYASTHÉNIQUES

L'association aux autres maladies auto-immunes est un trait caractéristique de la myasthénie. Elle est, en particulier, observée au cours du lupus érythémateux disséminé et de la polyarthrite rhumatoïde.

La D-Penicillamine (Trovolo®) utilisée dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde, peut induire une authentique myasthénie avec présence d'anticorps anti-RAC.

Les épreuves de stimulation répétitive à 2 ou 3 Hz objectivent un décrétement supérieur à 10 %. Plusieurs nerfs doivent être étudiés, si possible dans des territoires cliniquement atteints. Il faut souligner que l'absence de décrétement n'élimine pas le diagnostic. Dans ce cas, le recours à une technique plus sensible, telle que l'EMG en fibre unique, peut être indiqué.

LES MYOSITES

Les dermatomyosites et les polymyosites sont les deux maladies systémiques avec atteinte musculaire prédominante. Leur tableau électromyographique est caractérisé par l'association d'un syndrome myogène à la présence d'une activité spontanée (décharges complexes, fibrillations) liée à la nécrose des fibres musculaires. L'électromyogramme aide à différencier la persistance d'une myopathie inflammatoire d'une myopathie cortisonique. Dans le premier cas, on note la présence d'activité spontanée en particulier dans les muscles paravertébraux. Au contraire, dans les myopathies cortisoniques, les muscles les plus touchés sont les quadriceps et il n'existe pas d'activité spontanée.

Les atteintes musculaires symptomatiques au cours de la sarcoïdose sont notées dans 10 % à 20 % des cas. En revanche, l'infiltration musculaire est histologiquement fréquente. La forme proximale et symétrique d'évolution chronique est la plus fréquente. L'électromyogramme montre un syndrome myogène.

CONCLUSION

Le diagnostic et le traitement des atteintes neuromusculaires au cours des maladies systé-

miques restent difficiles et trompeurs. Ils nécessitent l'expertise neurologique clinique et neurophysiologique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Mendell JR, Kissel JT, Cornblath DR. — Diagnosis and management of peripheral nerve disorders. Oxford : Oxford University Press, 2001.
2. Bouche P, Vallat JM. — Neuropathies Périphériques. Paris : Doins, 1992.
3. Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW. — Peripheral Neuropathy. (3th ed) London : Saunders, 1993.
4. Ropert A, Metral S. — Conduction block in neuropathies with necrotizing vasculitis. *Muscle Nerve*, 1990, **13** (2), 102-105.
5. Rechthand E, Cornblath DR, Stern BJ, et al. — Chronic demyelinating polyneuropathy in systemic lupus erythematosus. *Neurology*, 1984, **34** (10), 1375-1377.
6. Gross M. — Chronic relapsing inflammatory polyneuropathy complicating sicca syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1987, **50** (7), 939-940.
7. Luostarinen L, Himanen SL, Pirttila T, et al. — Mixed connective tissue disease associated with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Scand J Rheumatol*, 1999, **28** (5), 328-330.
8. Nicolas G, Maisonobe T, Le Forestier N, et al. — Proposed revised electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve*, 2002, **25** (1), 26-30.
9. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) — Report from an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. *Neurology*, 1991, **41** (5), 617-618.
10. Teasdall RD, Frayha RA, Shulman LE. — Cranial nerve involvement in systemic sclerosis (scleroderma) : a report of 10 cases. *Medicine (Baltimore)* 1980, **59** (2), 149-159.
11. Olney RK. — AAEM minimonograph #38 : neuropathies in connective tissue disease. *Muscle Nerve*, 1992, **15** (5), 531-542.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Docteur Shahram Attarian, Service de Neurologie et Maladies neuromusculaires. Hôpital Universitaire de la Timone. F-13385 Marseille Cedex 05. E-mail : shahram.attarian@ap-hm.fr