

Collection dirigée par le Pr Serge Perrot
Centre hospitalier Cochin, Paris

NEUROLOGIE

12^e édition actualisée

Nicolas DANZIGER
Sonia ALAMOWITCH

MED-LINE
Editions

ÉDITIONS MED-LINE
Tél. : 09 70 77 11 48
e-mail : inline75@aol.com
www.med-line.fr

LES AUTEURS :

Nicolas Danziger est MCU-PH. Il exerce dans le Département de Neurophysiologie Clinique à l'Hôpital Pitié-Salpêtrière à Paris.
Sonia Alamowitch est PU-PH. Elle dirige le service de Neurologie de l'Hôpital Saint-Antoine à Paris.

REMERCIEMENTS :

Nous tenons à remercier, pour l'aide qu'ils nous ont apportée :

- Le Professeur Gérald Rancurel (†), ancien chef du Service des Urgences Cérébrovasculaires, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Rachid Manaï, Service des Urgences Cérébrovasculaires, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Professeur Emmanuel Fournier, Service d'Explorations Fonctionnelles Neurologiques, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Alain Weil, Service de Neuroradiologie (Professeur Jacques Chiras), Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Béatrice Marro, Service de Neuroradiologie, Hôpital Tenon, Paris.

AVERTISSEMENTS :

Les connaissances médicales progressent rapidement et sont soumises à des changements ou des évolutions en fonction des résultats de la recherche et de l'expérience clinique.

Les auteurs se sont efforcés de livrer des informations à jour et exactes, particulièrement quant aux indications d'hospitalisation ou de traitement, aux doses et aux effets secondaires. Cela ne décharge pas l'utilisateur de son devoir de contrôler avec les documents usuels (Dictionnaire Vidal, notices des boîtes de médicaments) les propositions thérapeutiques, et de délivrer des ordonnances sous sa propre responsabilité.

En ce qui concerne les indications d'hospitalisation ou de transfert en réanimation, l'utilisateur doit garder à l'esprit qu'elles sont générales et que chaque malade est particulier et doit être évalué en fonction du contexte clinique, social et psychologique.

NEUROLOGIE 12^e édition

ISBN 978-2-84678-232-6

© 2018 ÉDITIONS MED-LINE

Composition et mise en pages : FACOMPO, LISIEUX

Dessins (pour la plupart) : Carole FUMAT

Achevé d'imprimer sur les presses de PRINTCORP - N° : 18060736 en septembre 2018. Dépôt légal : septembre 2018.

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement des auteurs, ou de leurs ayants droit ou ayants cause, est illicite (loi du 11 mars 1957, alinéa 1^{er} de l'article 40). Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code Pénal.

► Préface

« Parler des maladies » a dit Osler – est un divertissement du genre des « Mille et une Nuits ». Cela est vrai d'une forme orale d'enseignement par où brillent encore quelques grands cliniciens. Mais les temps ont tourné, surtout pour la chose écrite qui se fait rigoureuse et condensée mais ô combien ingrate au lecteur-enseigné. C'est pourtant un mal nécessaire, surtout si l'on se réfère à la neurologie. La neurologie clinique subit aujourd'hui l'assaut prodigieux et précipité des techniques d'investigation et des neurosciences. Quel clinicien peut prétendre aujourd'hui embrasser toute la masse accélérée des connaissances, dévoré qu'il est par l'espace et le temps des choses à connaître ? Il faut donc sélectionner, et, pour l'étudiant, aller à l'essentiel.

À cet égard, l'ouvrage de clinique neurologique de Nicolas Danziger et Sonia Alamowitch se veut pragmatique, alliant l'exactitude à la clarté et à la concision. Ni traité encyclopédique ni manuel trop succinct, il contient, dans la ligne de la collection Med-Line, les données nécessaires et suffisantes à la préparation du concours de l'Internat et aux études médicales du deuxième cycle. C'est un vrai condensé de savoir neurologique clinique très loin des Mille et une Nuits des maladies chères à Osler, « taillé dur comme ciselure », dépouillé de tout superflu et des modes incertaines du savoir neurologique. L'œuvre est à la fois dense et limpide, et même bienveillante à l'égard de ses lecteurs étudiants par ses illustrations, ses encadrés, ses schémas et l'esprit de synthèse qui en anime chaque chapitre. Qu'un étudiant candidat au concours de l'Internat s'éloigne de cet outil modèle en quête éperdue de comparaison ou de document « détailléux » et il y reviendra tout droit. Je souhaite vivement que la rigueur didactique de cet ouvrage reçoive, pour une spécialité qui passe pour ardue, un accueil plus que favorable, c'est-à-dire convaincu de son efficacité.

Professeur G. Rancurel †

Ancien chef du Service des Urgences Cérébrovasculaires
Hôpital Salpêtrière, Paris



La collection iECN Med-Line :

la référence et la validation pour l'iECN

- **Le nouvel ECN ou iECN représente un véritable changement : changement dans les modalités d'examen, mais aussi changement dans les processus d'apprentissage.**
 - Les dossiers progressifs nécessitent de bien connaître toutes les étapes de prise en charge des maladies et des symptômes, en tenant compte des données validées les plus récentes, sans aucune approximation, intégrant la sémiologie, l'imagerie, la pharmacologie mais aussi l'éthique.
 - Les QCM isolés vont porter sur tous les items du programme, justifiant d'avoir un savoir complet et de ne laisser dans l'ombre aucune spécialité, aucun domaine.
 - Les épreuves de LCA progressives, par dossier, obligent à une approche rigoureuse de l'analyse de la recherche.
- **Pour ce nouveau programme et ces nouvelles modalités d'examen, il est donc indispensable de disposer d'ouvrages de référence, rédigés par des enseignants formés au nouveau programme, à ses caractéristiques.**
 - Encadrés, listing, recommandations, tableaux récapitulatifs, mais aussi l'indispensable en sémiologie clinique, en imagerie et en synthèse thérapeutique... tous les atouts sont présents dans les ouvrages iECN Med-Line pour préparer au mieux le nouveau concours.
 - Tous les items du programme sont présents pour ne pas laisser de place au hasard. Cette collection est totalement adaptée dans sa forme et ses objectifs pour former avec succès les étudiants aux modalités de l'iECN.
 - Les auteurs sont tous enseignants universitaires, formés aux nouvelles modalités de l'iECN, participants actifs de l'évaluation et de la formation.

Avec la collection iECN, les éditions Med-Line vous aident à préparer au mieux et le plus efficacement l'iECN. Nous vous souhaitons ainsi le plus grand succès dans votre examen.

Pr Serge Perrot
Centre hospitalier Cochin, Paris
Directeur de collection

SOMMAIRE

Préface	3
Cahier de neuroanatomie fonctionnelle des systèmes moteur et sensitif	1
<i>UE 4 - Items 89, 90, 91, 94, 95</i>	
Cahier d'imagerie : IRM et ARM cérébrales – Corrélations anatomo-radiologiques	9
<i>Cahier Électromyogramme</i>	27
<i>UE 4 - Items 94, 95, 96</i>	
Chapitre 1 : Syndrome cérébelleux	35
<i>UE 4 - Item 107</i>	
Chapitre 2 : Vertige/Syndrome vestibulaire	41
<i>UE 4 - Items 101, 107</i>	
Chapitre 3 : Troubles de la marche d'origine neurologique	47
<i>UE 4 - Item 107</i>	
Chapitre 4 : Hémiplégie	53
<i>UE 4 - Item 89</i>	
Chapitre 5 : Déficit moteur et/ou sensitif des membres	61
<i>UE 4 - Item 90</i>	
Chapitre 6 : Pertes de connaissance	65
<i>UE 11 - Item 337</i>	
Chapitre 7 : Coma	73
<i>UE 11 - Item 338</i>	
Chapitre 8 : Troubles du sommeil	89
<i>UE 4 - Item 108</i>	
Chapitre 9 : Tremblements	97
<i>UE 4 - Item 105</i>	
Chapitre 10 : Autres mouvements anormaux	99
<i>UE 4 - Item 105</i>	
Chapitre 11 : Syndromes médullaires	103
Chapitre 12 : Compression médullaire non traumatique	111
<i>UE 4 - Item 91</i>	

Chapitre 13	: Syndrome de la queue de cheval	121
	<i>UE 4 - Item 91</i>	
Chapitre 14	: Myélopathie cervico-arthrosique	125
	<i>UE 4 - Item 91</i>	
Chapitre 15	: Syringomyélie	129
Chapitre 16	: Sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)	133
	<i>UE 4 - Item 94</i>	
Chapitre 17	: Sclérose en plaques	137
	<i>UE 4 - Item 102</i>	
Chapitre 18.1	: Maladie de Parkinson	147
	<i>UE 4 - Item 104</i>	
Chapitre 18.2	: Autres causes de syndrome parkinsonien	161
Chapitre 19	: Céphalées	167
	<i>UE 4 - Item 98</i>	
Chapitre 20	: Migraine	177
	<i>UE 4 - Item 97</i>	
Chapitre 21	: Névralgie du trijumeau	189
	<i>UE 4 - Item 97</i>	
Chapitre 22	: Sémiologie des nerfs crâniens	195
Chapitre 23	: Diplopie – Ptosis	199
	<i>UE 4 - Item 100</i>	
Chapitre 24	: Anomalie de la vision d'apparition brutale	205
	<i>UE 4 - Item 80</i>	
Chapitre 25	: Paralysie faciale périphérique	209
	<i>UE 4 - Item 99</i>	
Chapitre 26	: Trouble aigu de la parole – Dysphonie	219
	<i>UE 4 - Item 86</i>	
Chapitre 27	: Syndrome pseudo-bulbaire	223
Chapitre 28	: Hypertension intracrânienne	225

Chapitre 29 : Tumeurs cérébrales <i>UE 9 - Item 296</i>	235
Chapitre 30 : Hydrocéphalie	251
Chapitre 31.1 : Épilepsie : Généralités, symptomatologie des crises <i>UE 4 - Item 103</i>	257
Chapitre 31.2 : Épilepsie : Syndromes épileptiques	263
Chapitre 31.3 : Épilepsie : Étiologies	271
Chapitre 31.4 : Épilepsie : Traitement	275
Chapitre 31.5 : Épilepsie : État de mal épileptique, classification et conduite à tenir .	285
Chapitre 32.1 : Accidents vasculaires cérébraux – Généralités <i>UE 11 - Item 335</i>	291
Chapitre 32.2 : Infarctus cérébraux	295
Chapitre 32.3 : Lacunes cérébrales	333
Chapitre 32.4 : Accidents ischémiques transitoires (AIT)	337
Chapitre 33 : Thrombophlébite cérébrale	345
Chapitre 34 : Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques <i>UE 11 - Items 335, 336</i>	353
Chapitre 35 : Traumatismes crâniens	381
Chapitre 36.1 : Méningites purulentes de l'adulte <i>UE 6 - Item 148</i>	393
Chapitre 36.2 : Méningites et méningo-encéphalites infectieuses à liquide clair	409
Chapitre 37 : Atteintes encéphaliques au cours de l'infection par le VIH	433
Chapitre 38 : Syndrome démentiel	447
Chapitre 39 : Maladie d'Alzheimer et autres démences dégénératives <i>UE 4 - Item 106</i>	459
Chapitre 40 : Syndrome frontal	465

Chapitre 41 : Syndrome confusionnel <i>UE 4 - Item 106</i>	469
Chapitre 42 : Complications neurologiques de l'alcoolisme	477
Chapitre 43 : Syndrome neurogène périphérique <i>UE 4 - Item 94</i>	487
Chapitre 44 : Neuropathies diffuses <i>UE 4 - Items 94, 95</i>	489
Chapitre 45 : Neuropathies périphériques circonscrites <i>UE 4 - Item 93</i>	517
Chapitre 46 : Douleurs neuropathiques <i>UE 5 - Item 132</i>	527
Chapitre 47 : Syndrome myogène	533
Chapitre 48 : Myasthénie <i>UE 4 - Item 96</i>	547
Chapitre 49 : Immobilité, décubitus, handicap moteur <i>UE 5 - Item 116</i>	561
Chapitre 50 : Rééducation et orthophonie en neurologie <i>UE 5 - Item 118</i>	567
Chapitre 51 : Examens complémentaires en neurologie	571
ANNEXES	
Questions à réponse unique	585
Questions à réponses multiples	589
Corrigés des Dossiers progressifs ECNi 2017 et 2018	603
Index	629
Index des principaux médicaments utilisés en neurologie	639

Cahier de neuroanatomie fonctionnelle des systèmes moteur et sensitif

Items 89, 90, 91, 94, 95

OBJECTIFS ECN

N° 89. Déficit neurologique récent

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge, notamment en unité neurovasculaire en cas de suspicion d'accident vasculaire cérébral.

N° 90. Déficit moteur et/ou sensitif des membres

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.

N° 91. Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

N° 94. Neuropathies périphériques

- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique.
- Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique (SLA).

N° 95. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

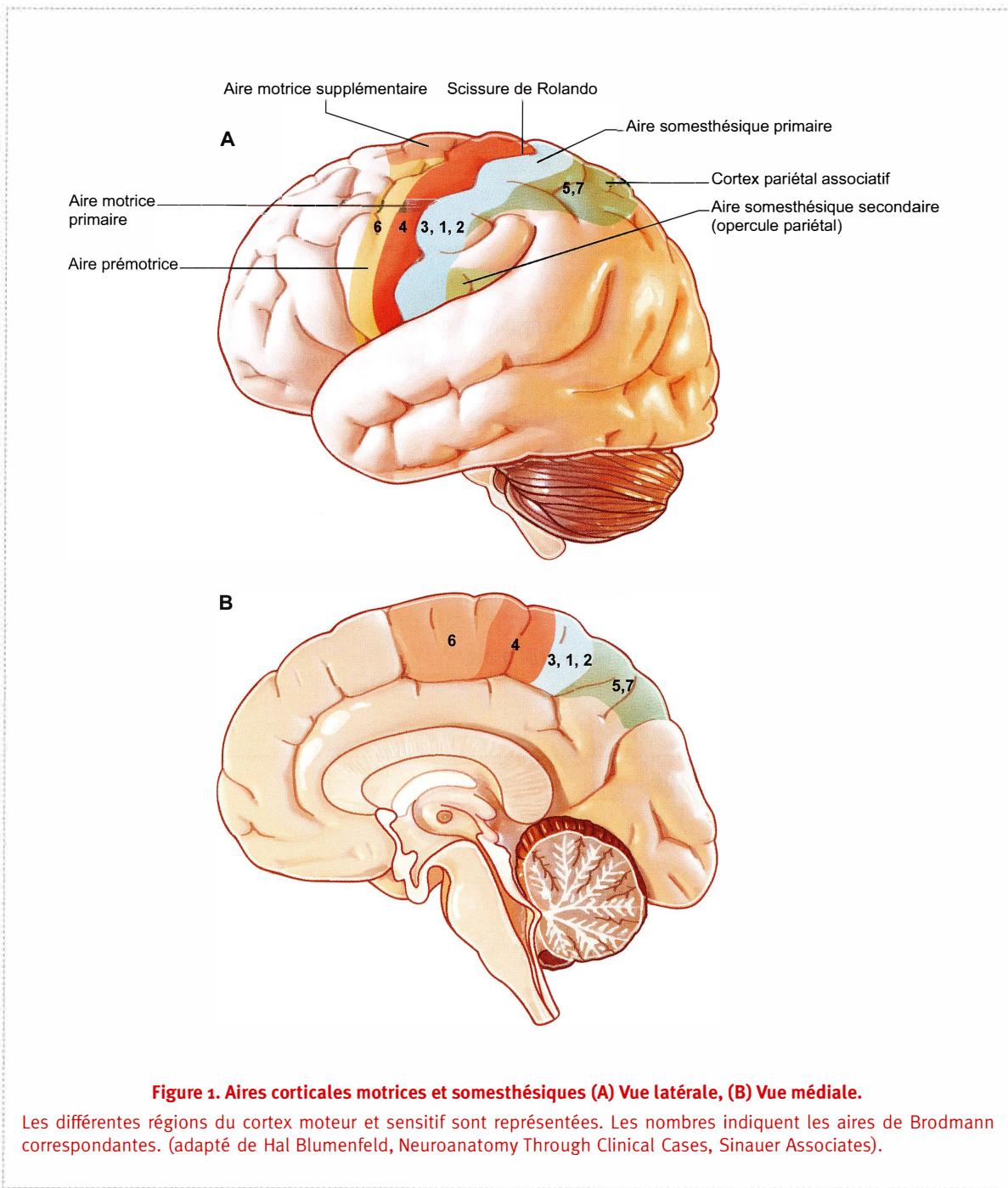
PLAN DU CAHIER DE NEUROANATOMIE

Commande motrice
Premier motoneurone
Deuxième motoneurone
Déficit moteur
Déficit moteur par atteinte du premier motoneurone
Déficit moteur par atteinte du deuxième motoneurone
Voies sensitives
Voie cordonale postérieure et du lemnisque médian
Voie spinothalamique
Topographie des troubles sensitifs en cas d'atteinte centrale
Topographie des troubles sensitifs en cas d'atteinte périphérique



COMMANDE MOTRICE

- Très schématiquement, la commande motrice des membres et du tronc dépend d'un circuit nerveux mettant en jeu deux populations de motoneurones : le **premier motoneurone** (motoneurone central) et le **deuxième motoneurone** (motoneurone spinal, également appelé **motoneurone périphérique**).
- Le corps cellulaire du premier motoneurone est situé dans le **cortex cérébral**, au niveau du cortex moteur (aire motrice primaire qui correspond au gyrus précentral situé en avant de la scissure de Rolando) ou du cortex pré-moteur (aire prémotrice et aire motrice supplémentaire) (figure 1).
- Le corps cellulaire du deuxième motoneurone se situe dans la **corne ventrale de la moelle épinière**.



PREMIER MOTONEURONE

- Le premier motoneurone agit directement sur le deuxième motoneurone via le **faisceau pyramidal**, également appelé faisceau **cortico-spinal** (figure 2 à 4).
- Les axones du faisceau cortico-spinal traversent la **substance blanche sous-corticale** (couronne rayonnante), le **bras postérieur de la capsule interne**, puis cheminent dans le tronc cérébral (figure 4).
- Le faisceau cortico-spinal comprend deux composantes : le faisceau cortico-spinal **latéral** (ou faisceau cortico-spinal **croisé**) et le faisceau cortico-spinal ventral (ou faisceau cortico-spinal direct).
- Le faisceau cortico-spinal latéral est nettement majoritaire.** Ses axones **croisent la ligne médiane à la partie basse du bulbe** (décussation bulbaire) puis cheminent dans la partie dorso-latérale de la substance blanche de la moelle épinière (**cordon latéral**) (figure 4) avant de se projeter sur des neurones de la substance grise médullaire **du même côté**.
- Le faisceau cortico-spinal ventral comprend la minorité d'axones qui ne croisent pas à la partie basse du bulbe. Ces axones cheminent dans la partie ventrale de la substance blanche médullaire (**cordon ventral**) (figure 4) avant de se projeter sur des neurones de la substance grise médullaire aussi bien du même côté que du côté opposé.

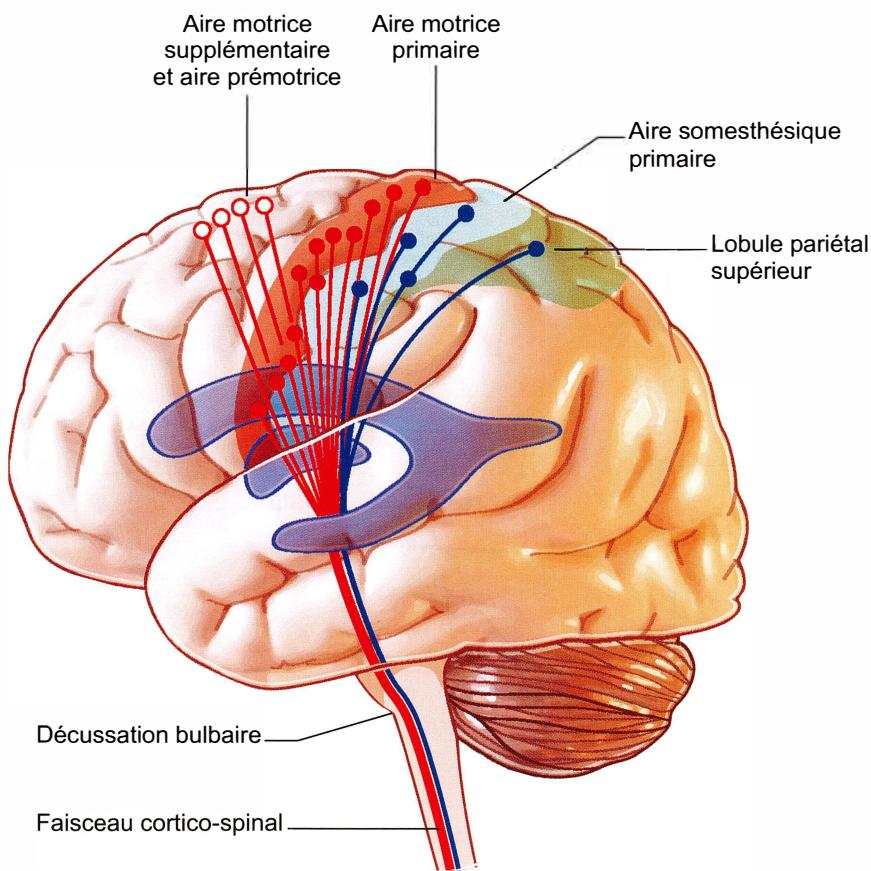


Figure 2. Origines du faisceau corticospinal = faisceau pyramidal

Les neurones d'origine du faisceau pyramidal sont situés dans le cortex frontal (aire motrice primaire, aire prémotrice et aire motrice supplémentaire) et dans le cortex pariétal (aire somesthésique primaire et lobule pariétal supérieur). Le corps cellulaire du premier motoneurone du faisceau pyramidal se situe uniquement dans le cortex frontal.

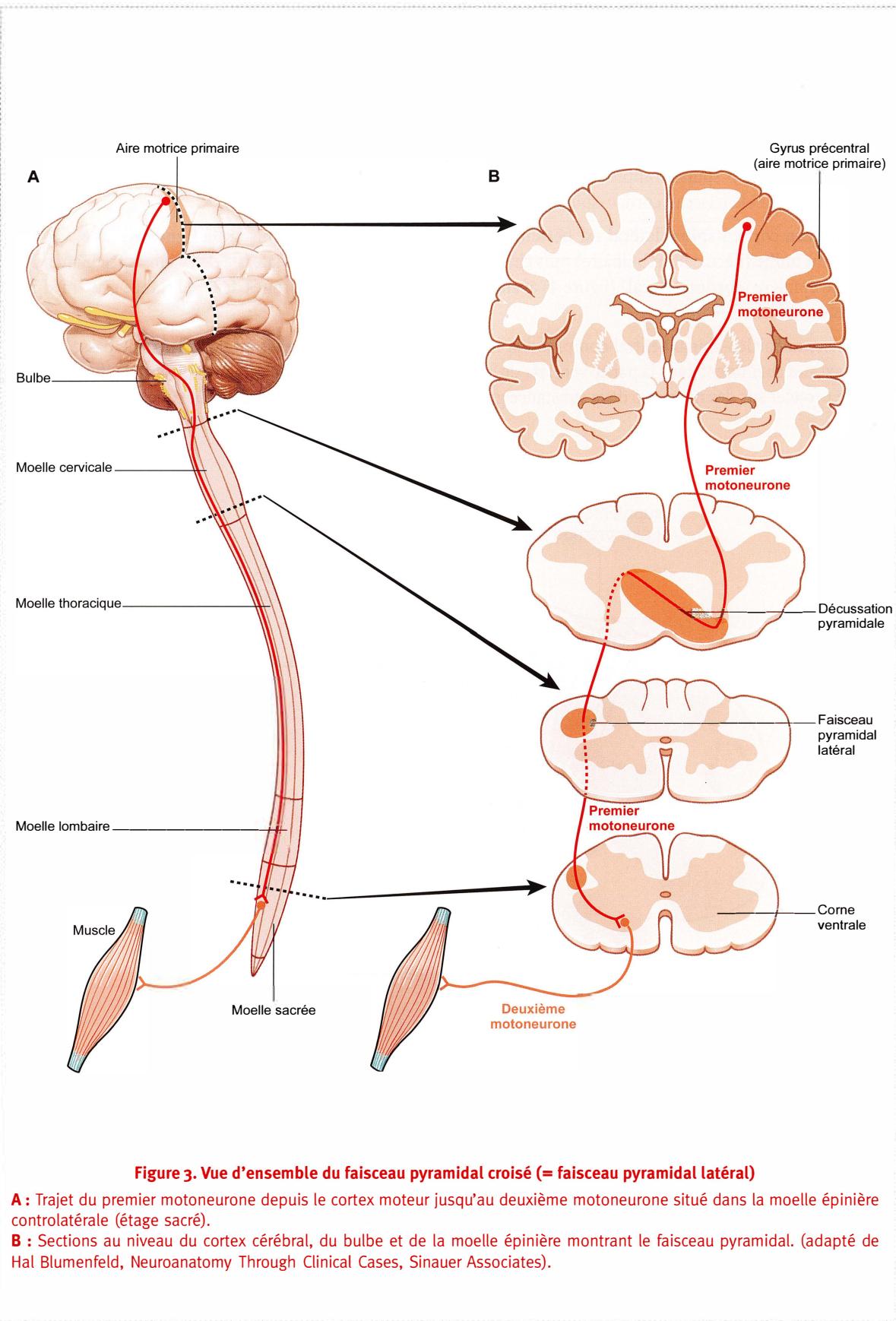


Figure 3. Vue d'ensemble du faisceau pyramidal croisé (= faisceau pyramidal latéral)

- A :** Trajet du premier motoneurone depuis le cortex moteur jusqu'au deuxième motoneurone situé dans la moelle épinière contralatérale (étage sacré).
- B :** Sections au niveau du cortex cérébral, du bulbe et de la moelle épinière montrant le faisceau pyramidal. (adapté de Hal Blumenfeld, Neuroanatomy Through Clinical Cases, Sinauer Associates).

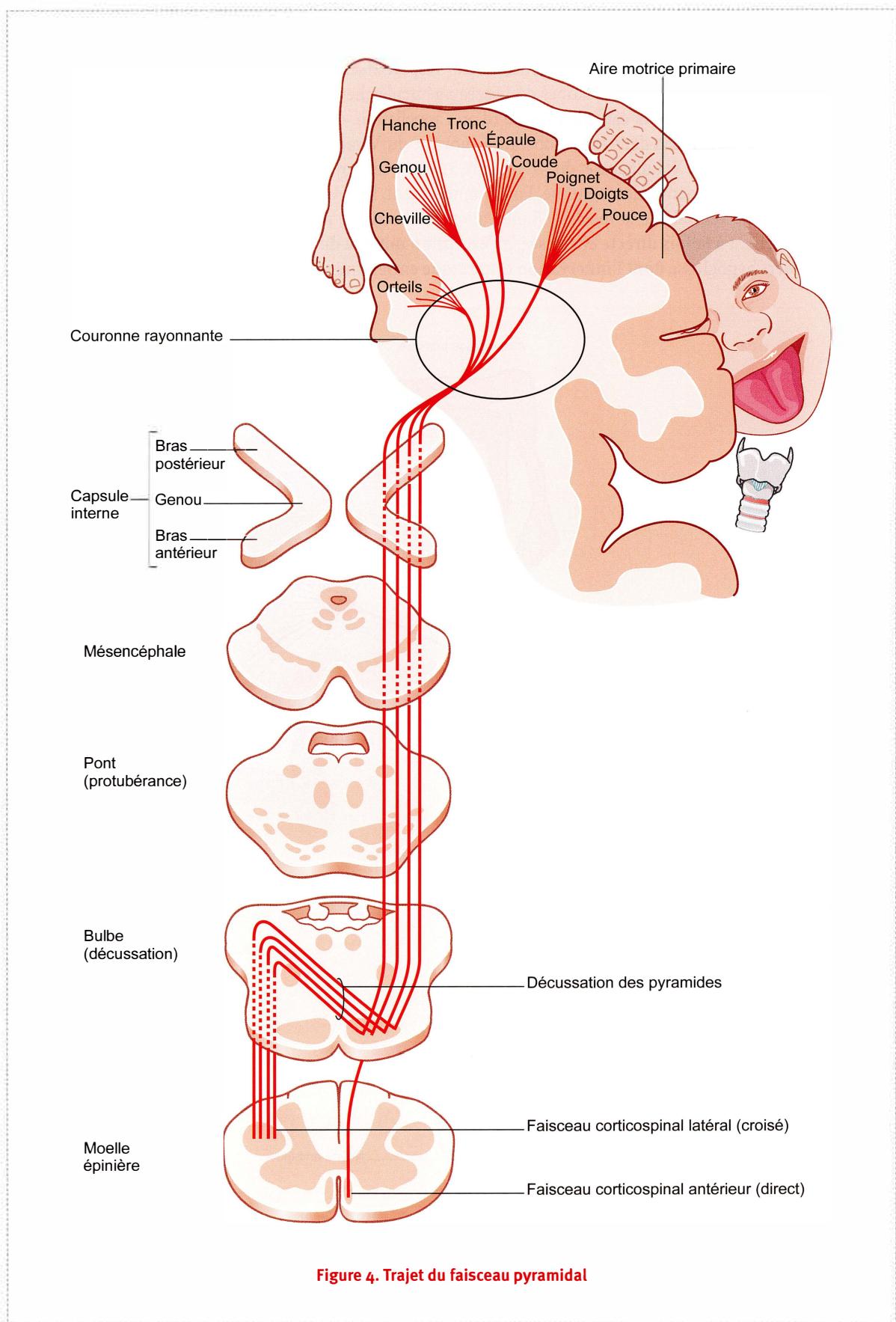


Figure 4. Trajet du faisceau pyramidal

- Le faisceau géniculé (également appelé **cortico-nucléaire**) est l'équivalent du faisceau cortico-spinal destiné aux **noyaux moteurs des nerfs crâniens** situés dans la protubérance et le bulbe. Le premier motoneurone est situé principalement au niveau des régions du cortex moteur responsables de l'innervation motrice de la face, du pharynx, du larynx et de la langue. Les axones du faisceau géniculé cheminent dans la substance blanche sous-corticale puis dans le **genou de la capsule interne** (d'où l'appellation « faisceau géniculé ») et gagnent les **noyaux moteurs des nerfs crâniens** dans la protubérance (noyaux du V moteur, du VI et du VII) et le bulbe (noyaux moteurs du IX, du X, du XI bulinaire et du XII) (figure 5). Dans ces noyaux moteurs des nerfs crâniens se trouve le corps cellulaire du deuxième motoneurone. Fonctionnellement, le noyau moteur du nerf crânien est donc l'équivalent de la corne ventrale de la moelle. L'innervation du deuxième motoneurone situé dans le noyau moteur du nerf crânien est à la fois directe et croisée, à l'exception notable du **noyau moteur du facial inférieur** et du **noyau du nerf hypoglosse** dont l'innervation est presque entièrement croisée (figure 5).

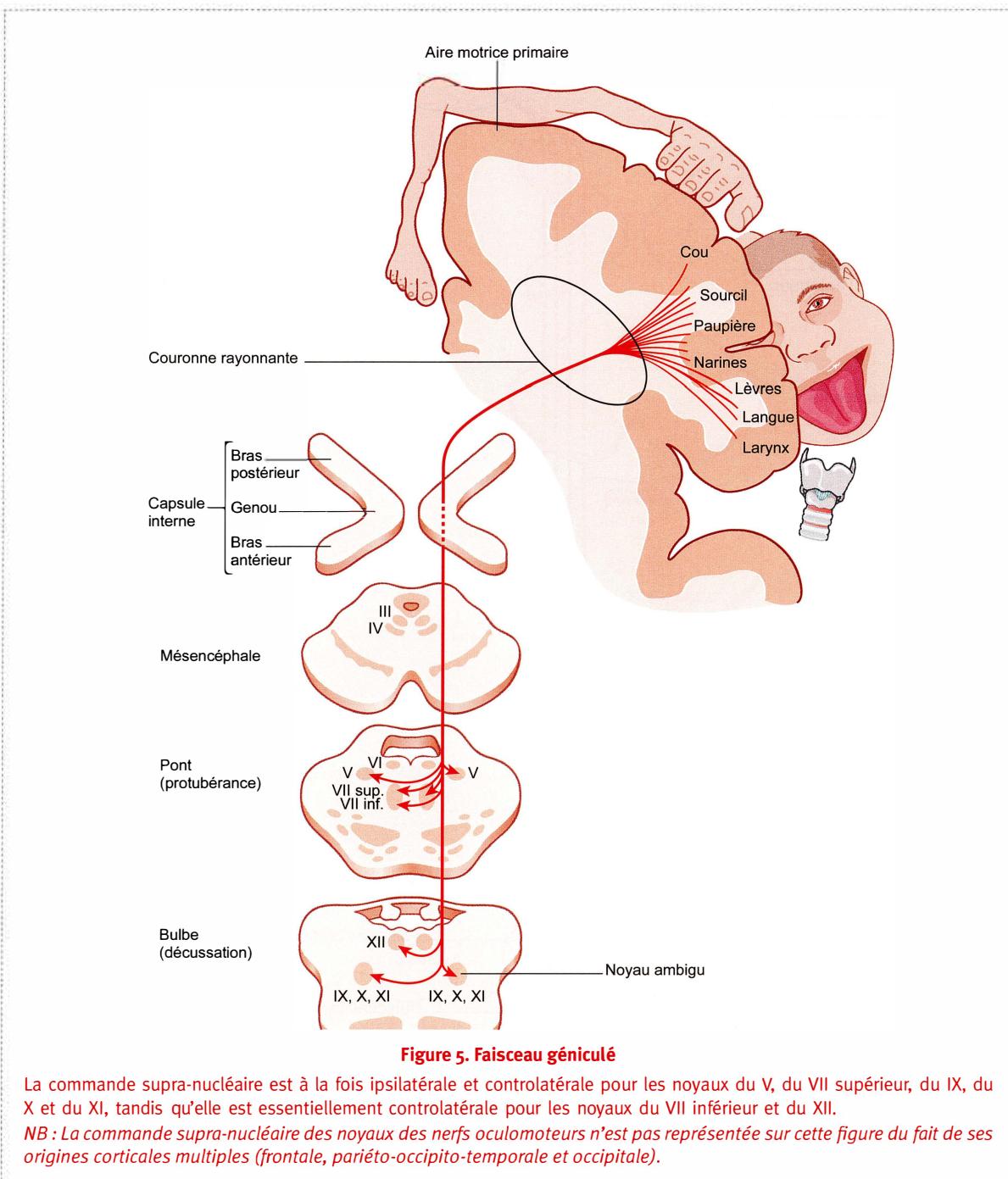


Figure 5. Faisceau géniculé

La commande supra-nucléaire est à la fois ipsilatérale et controlatérale pour les noyaux du V, du VII supérieur, du IX, du X et du XI, tandis qu'elle est essentiellement controlatérale pour les noyaux du VII inférieur et du XII.

NB : La commande supra-nucléaire des noyaux des nerfs oculomoteurs n'est pas représentée sur cette figure du fait de ses origines corticales multiples (frontale, pariéto-occipito-temporale et occipitale).

- Les neurones moteurs de l'aire motrice primaire répondent à une **organisation somatotopique** : chacune des régions de l'aire motrice primaire représente une zone corporelle dont la surface corticale est d'autant plus étendue que cette zone a une grande importance fonctionnelle (Homonculus de Penfield). Les neurones corticaux responsables de la motricité du membre supérieur et de la face sont situés sur la face latérale du gyrus précentral, tandis les neurones responsables de la motricité du membre inférieur sont situés dans la portion médiale du gyrus précentral (lobule paracentral). La main et la face sont de loin les deux parties du corps les plus représentées. La représentation du membre supérieur se situe à la partie supérieure de la face latérale du gyrus précentral. La représentation de la face jouxte celle du membre supérieur, tandis que la représentation du pharynx, du larynx et de la langue occupe la partie inférieure (ou pied) du gyrus précentral (figure 6).

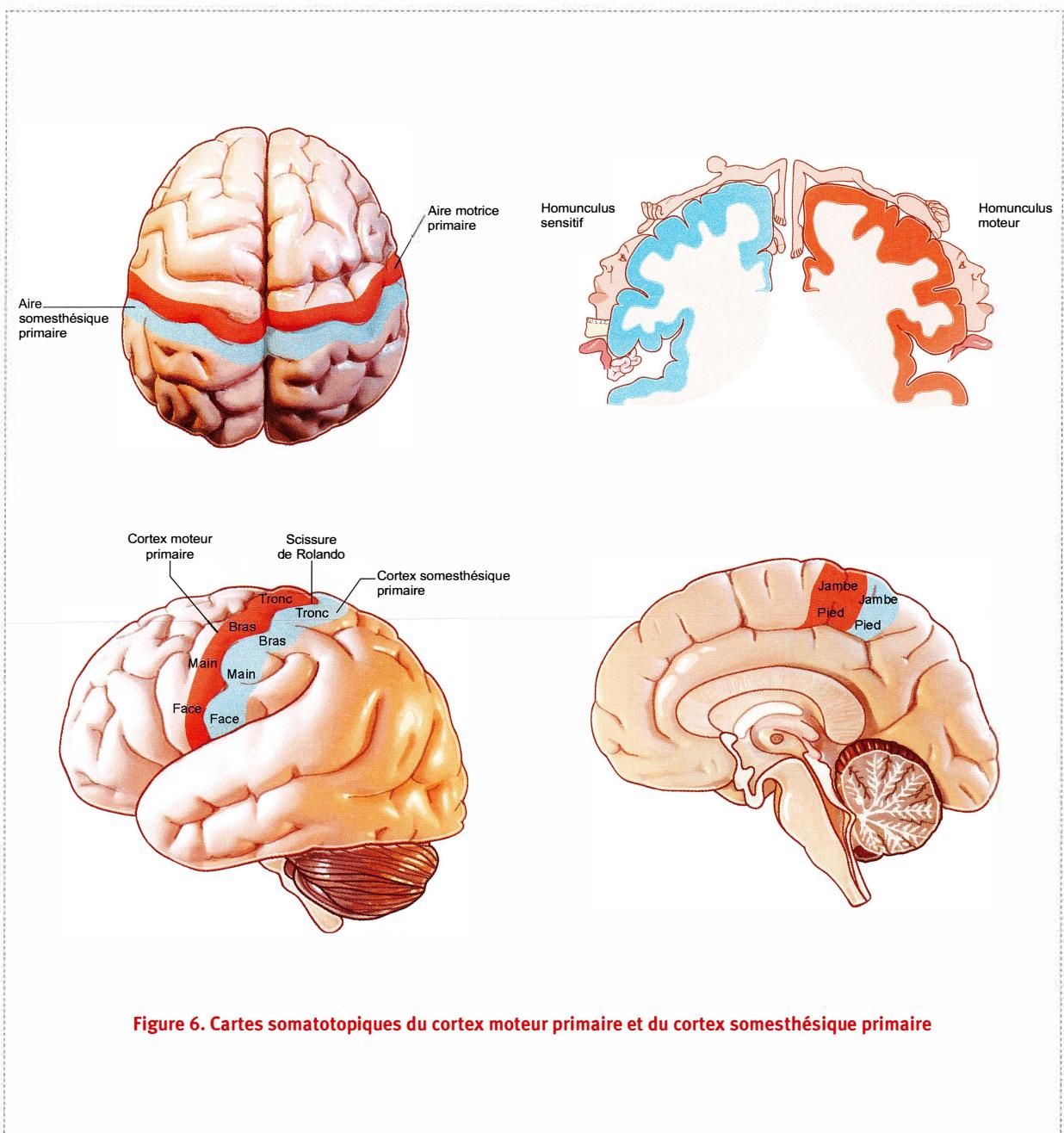


Figure 6. Cartes somatotopiques du cortex moteur primaire et du cortex somesthésique primaire

- En plus d'agir directement sur le deuxième motoneurone via le faisceau cortico-spinal, le premier motoneurone situé dans le cortex moteur ou le cortex pré moteur agit également sur le deuxième motoneurone **de façon indirecte**, après relais dans différents noyaux situés dans le tronc cérébral qui sont à l'origine de différents faisceaux :
 - noyaux vestibulaires à l'origine des faisceaux vestibulo-spinaux, impliqués dans le contrôle des muscles du tronc et jouant de ce fait un rôle important dans **le maintien de l'équilibre** ;
 - noyaux de la substance réticulée du tronc cérébral à l'origine des faisceaux réticulo-spinaux, impliqués dans la régulation du tonus musculaire et qui exercent une **influence globalement inhibitrice sur le tonus musculaire** ;
 - noyau rouge à l'origine du faisceau rubro-spinal qui joue un rôle dans les mouvements fins des mains ;
- Par ailleurs, le premier motoneurone du faisceau cortico-spinal est soumis à l'influence de deux systèmes sous-corticaux : **les ganglions de la base et le cervelet**. Ces deux systèmes jouent un rôle important dans le contrôle du tonus musculaire, de la posture et de la coordination du mouvement (figures 7 et 8).

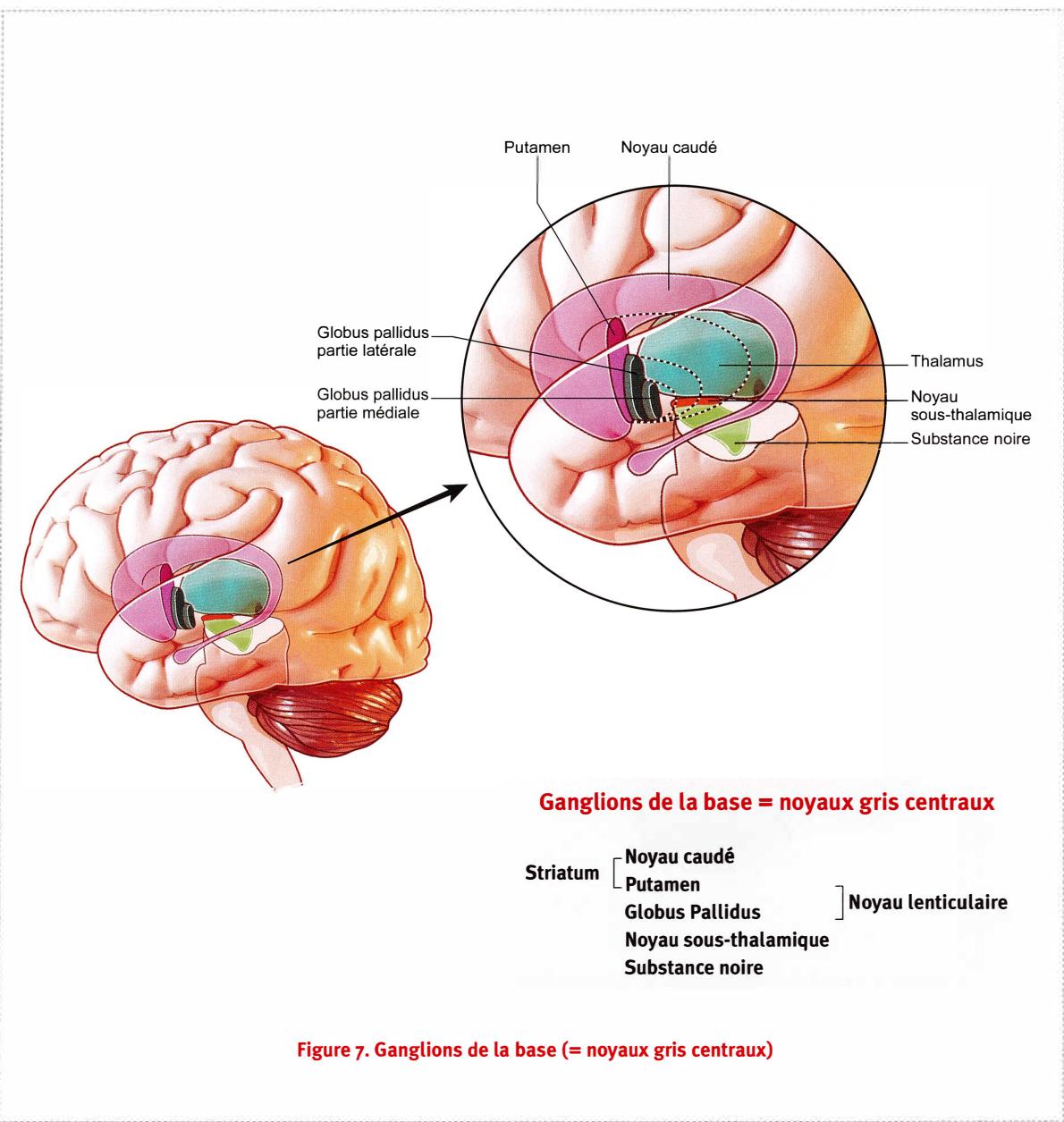


Figure 7. Ganglions de la base (= noyaux gris centraux)

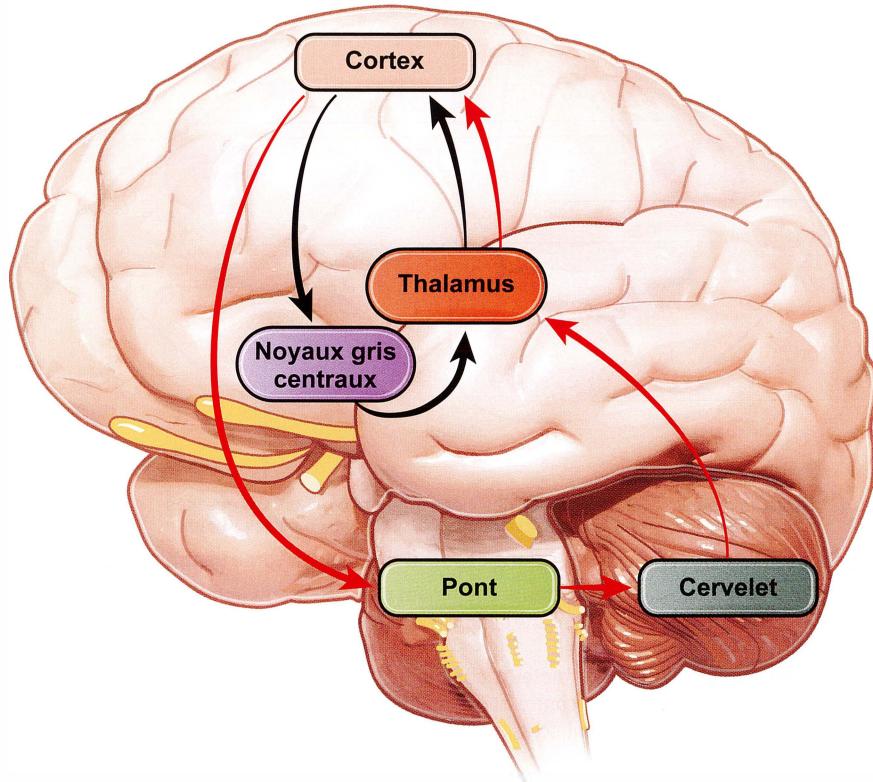


Figure 8. Représentation schématique des systèmes moteurs impliquant le cervelet et les ganglions de la base

En rouge : le cortex cérébral agit sur le cervelet controlatéral via la voie cortico-ponto-cérébelleuse et le cervelet agit en retour sur le cortex via le thalamus.

En noir : le cortex cérébral agit sur les noyaux gris centraux qui agissent en retour sur le cortex via le thalamus.

DEUXIÈME MOTONEURONE

- Le deuxième motoneurone est la **voie finale commune** par laquelle les influx nerveux de la commande motrice sont transmis aux muscles striés.
- Son corps cellulaire est situé dans la **corne ventrale de la moelle épinière** (innervation des membres et du tronc) **et dans les noyaux moteurs des nerfs crâniens** (innervation des yeux, de la face, du pharynx, du larynx et de la langue).
- Il existe une somatotopie de la corne ventrale de la moelle épinière : les motoneurones situés dans la partie la plus médiale de la corne ventrale participent à l'innervation des muscles du **tronc et des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne**. Les motoneurones situés dans la partie la plus latérale de la corne ventrale participent à l'innervation des muscles distaux des membres. Les faisceaux moteurs cheminant dans le cordon ventral de la moelle (comme le faisceau pyramidal ventral, les faisceaux réticulo-spinaux et vestibulo-spinaux), qui se projettent préférentiellement de façon bilatérale sur les motoneurones situés dans la partie médiale de la corne ventrale de la moelle contrôlent donc surtout les muscles du tronc et des ceintures, d'où leur rôle dans le maintien de la posture et de l'équilibre. Les faisceaux moteurs cheminant dans le cordon latéral de la moelle (comme le faisceau pyramidal latéral et le faisceau rubro-spinal) activent préférentiellement de façon strictement controlatérale les motoneurones situés dans la partie latérale de la corne ventrale de la moelle, d'où leur rôle essentiel dans la commande des mouvements fins des membres (figure 9).

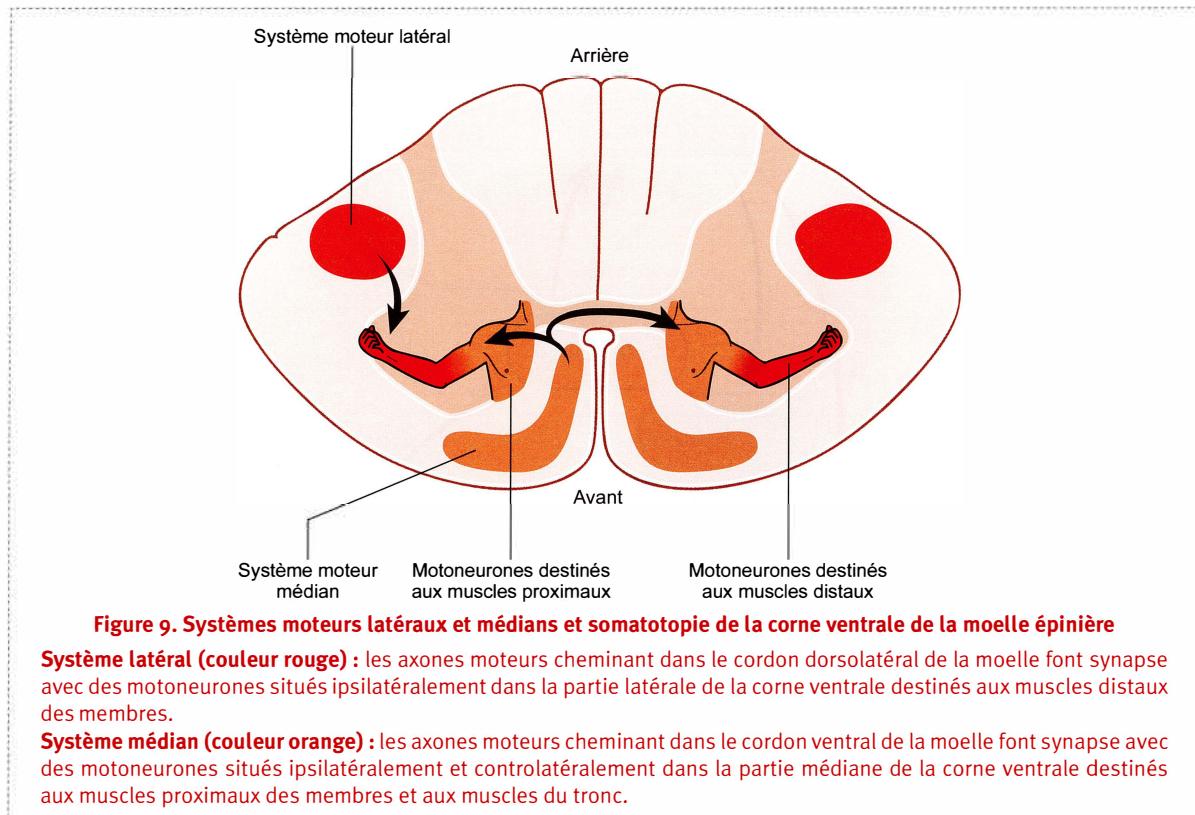


Figure 9. Systèmes moteurs latéraux et médians et somatotopie de la corne ventrale de la moelle épinière

Système latéral (couleur rouge) : les axones moteurs cheminant dans le cordon dorsolatéral de la moelle font synapse avec des motoneurones situés ipsilatéralement dans la partie latérale de la corne ventrale destinés aux muscles distaux des membres.

Système médian (couleur orange) : les axones moteurs cheminant dans le cordon ventral de la moelle font synapse avec des motoneurones situés ipsilatéralement et controlatéralement dans la partie médiane de la corne ventrale destinés aux muscles proximaux des membres et aux muscles du tronc.

- Le corps cellulaire du deuxième motoneurone donne un axone moteur qui quitte la moelle par la **racine ventrale** des nerfs spinaux et chemine dans les racines, puis dans les troncs nerveux qui innervent les muscles striés. L'axone du deuxième motoneurone présente une arborisation terminale, chaque branche de cette arborisation apportant l'innervation motrice à une fibre musculaire striée.
- Un motoneurone et l'ensemble des fibres musculaires qu'il innerve constituent une unité motrice** (figure 10). Le nombre de fibres musculaires innervées par un même motoneurone varie beaucoup selon les muscles : les unités motrices qui contrôlent les mouvements fins (globe oculaire, doigts) comprennent une dizaine de fibres musculaires seulement, tandis que celles qui contrôlent les mouvements des muscles proximaux des membres inférieurs en comprennent jusqu'à plusieurs centaines.

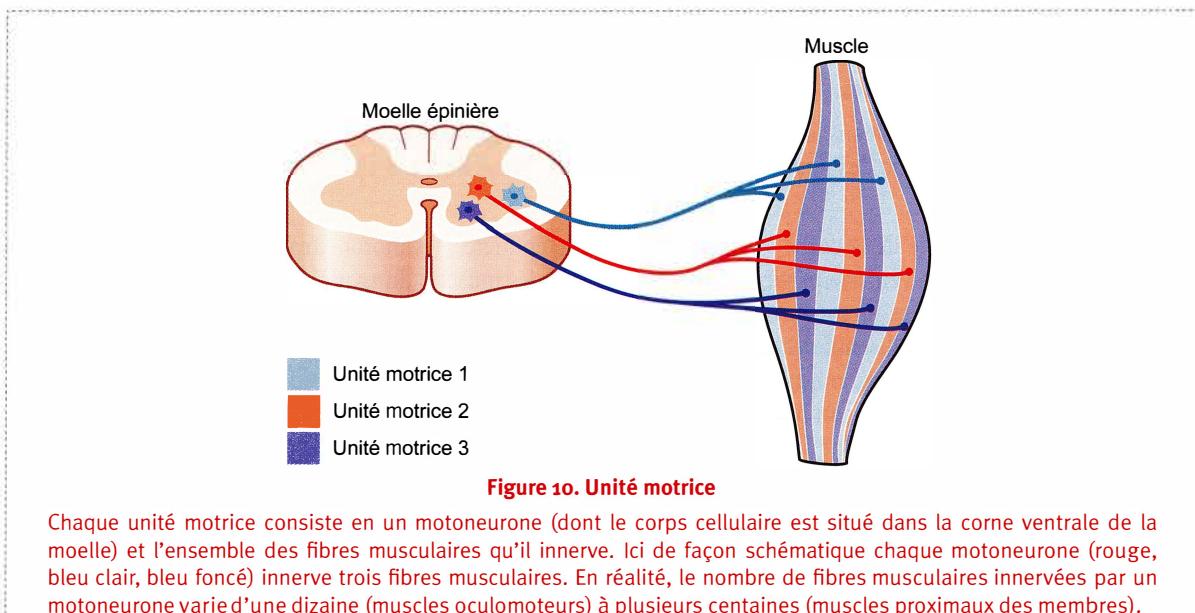


Figure 10. Unité motrice

Chaque unité motrice consiste en un motoneurone (dont le corps cellulaire est situé dans la corne ventrale de la moelle) et l'ensemble des fibres musculaires qu'il innervé. Ici de façon schématique chaque motoneurone (rouge, bleu clair, bleu foncé) innervé trois fibres musculaires. En réalité, le nombre de fibres musculaires innervées par un motoneurone varie d'une dizaine (muscles oculomoteurs) à plusieurs centaines (muscles proximaux des membres).

DÉFICIT MOTEUR

- Quatre types d'atteintes peuvent conduire à un **déficit moteur** se traduisant par une faiblesse musculaire plus ou moins prononcée correspondant à un syndrome bien distinct (figure 11) :

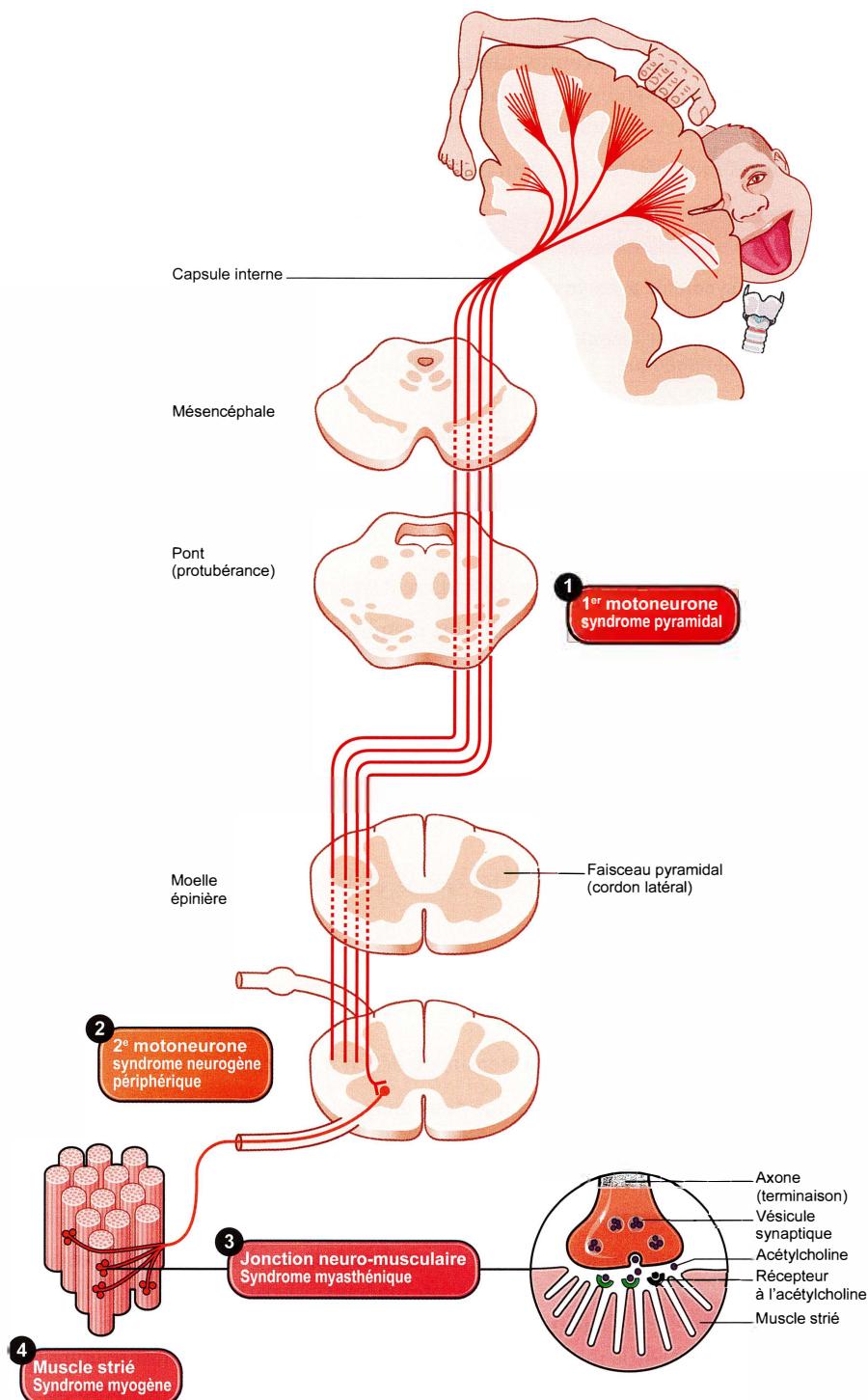


Figure 11. Les 4 grandes causes de déficit moteur

(1) atteinte du premier motoneurone, (2) atteinte du deuxième motoneurone, (3) altération de la transmission neuro-musculaire, (4) atteinte musculaire.

- une atteinte du **premier motoneurone** se traduit par un déficit dit « **central** » : **syndrome pyramidal** au niveau des membres, **paralysie faciale centrale** au niveau de la face, **syndrome pseudo-bulbaire** au niveau du pharynx, du larynx et de la langue ;
- une atteinte du **deuxième motoneurone** se traduit par un **syndrome neurogène périphérique** moteur au niveau des membres, par une **paralysie faciale périphérique** au niveau de la face et par un **syndrome bulbaire** au niveau du pharynx, du larynx et de la langue ;
- une altération de la **transmission neuromusculaire** se traduit par un **syndrome myasthénique** dont l'origine peut être soit présynaptique (ex : syndrome de Lambert-Eaton par défaut de libération de l'acétylcholine), soit post-synaptique (myasthénie, avec diminution du nombre de récepteurs à l'acétylcholine fonctionnels) ;
- une altération des **fibres musculaires** se traduit par un **syndrome myogène**.

	MEMBRES	FACE	PHARYNX-LARYNX-LANGUE
ATTEINTE DU 1 ^{er} MOTONEURONE	syndrome pyramidal	paralysie faciale centrale	syndrome pseudo-bulbaire
ATTEINTE DU 2 ^e MOTONEURONE	syndrome neurogène périphérique	paralysie faciale périphérique	syndrome bulbaire

DÉFICIT MOTEUR PAR ATTEINTE DU PREMIER MOTONEURONE

- Cliniquement, les lésions du premier motoneurone se traduisent typiquement par un **syndrome pyramidal** associant :
 - un **déficit moteur** prédominant sur les extenseurs aux membres supérieurs et sur les fléchisseurs aux membres inférieurs ;
 - une **hypertonie de type pyramidal = spasticité** : résistance élastique à l'allongement passif du muscle (hypertonie dite spastique, cédant comme une lame de canif), s'accentuant à l'action et prédominant sur les muscles antigravitairement (fléchisseurs aux membres supérieurs, extenseurs aux membres inférieurs) ;
 - une **exagération des réflexes ostéotendineux** qui sont vifs, diffusés et polycinétiques ;
 - un **signe de Babinski** ;
 - parfois une trépidation épileptoïde du pied, un clonus de la rotule, un réflexe de triple retrait et/ou des syncinésies.
- L'hypertonie pyramidale peut manquer au début en cas de lésion aiguë. L'atteinte du premier motoneurone peut alors se traduire au contraire par un déficit moteur flasque avec hypotonie et abolition des réflexes ostéo-tendineux.
- L'intensité de la spasticité n'est pas corrélée à l'intensité du déficit moteur.
- Physiologiquement, l'hypertonie pyramidale est due pour une part à la **suppression des effets inhibiteurs** que le cortex cérébral exerce normalement sur les motoneurones spinaux (en particulier via les faisceaux réticulo-spinaux).
- La topographie du déficit moteur dépend de l'endroit où siège la lésion du premier motoneurone :
 - Lorsque l'atteinte du premier motoneurone se situe **au-dessus de la décussation bulbaire** (cortex cérébral, substance blanche hémisphérique, capsule interne, protubérance et partie haute du bulbe), le déficit moteur est **controlatéral à la lésion**. Lorsque l'atteinte du premier motoneurone se situe au-dessous de la décussation bulbaire (cordons dorso-latéraux de la moelle épinière), le déficit moteur est au contraire homolatéral à la lésion.
 - Lorsque l'atteinte du premier motoneurone se situe au-dessous de la partie supérieure de la protubérance, le déficit moteur respecte l'hémiface controlatérale à la lésion. À l'inverse, lorsque l'atteinte du premier motoneurone se situe **au-dessus de la protubérance**, le déficit moteur peut toucher **à la fois les membres controlatéraux à la lésion et l'hémiface controlatérale à la lésion**. La **paralysie faciale centrale** résultant d'une telle lésion **touche** très préférentiellement le territoire facial inférieur et **respecte le territoire facial supérieur**.

En effet, les neurones moteurs du noyau du VII destinés au territoire facial supérieur, qui reçoivent une innervation à la fois controlatérale et homolatérale, peuvent toujours être activés via le faisceau géniculé intact. Au contraire, les neurones moteurs du noyau du VII destinés au territoire facial inférieur, dont l'innervation est presque entièrement croisée, ne peuvent pas être activés par le faisceau géniculé intact (figure 12). La paralysie faciale centrale se caractérise également par une dissociation automatico-volontaire : l'asymétrie faciale est en général plus marquée lors des mouvements volontaires exécutés sur consigne que lors des mouvements automatiques (mimiques spontanées, rires).

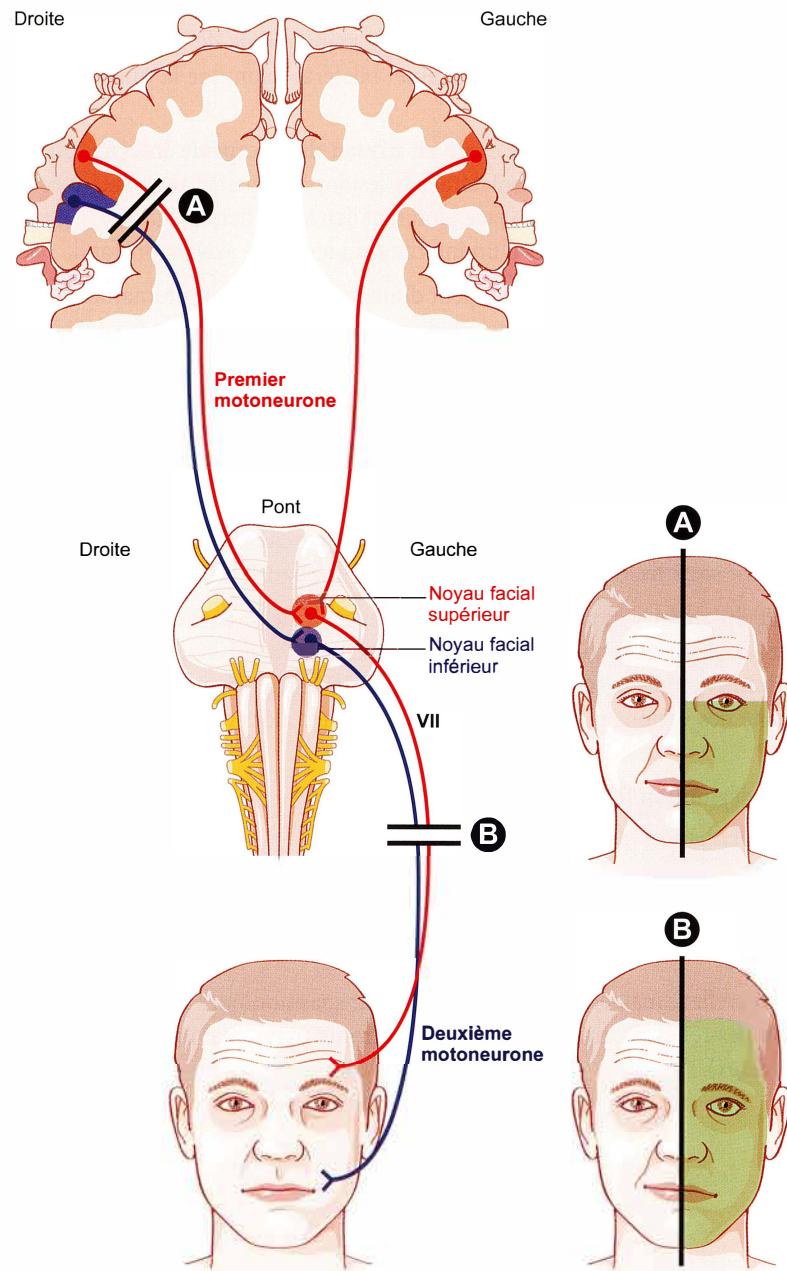


Figure 12. Paralysie faciale centrale et paralysie faciale périphérique

A : Paralysie faciale centrale gauche touchant uniquement le territoire facial inférieur (du fait de la préservation de l'innervation du noyau facial supérieur gauche par le faisceau géniculé gauche intact).

B : Paralysie faciale périphérique gauche touchant à la fois le territoire facial supérieur et le territoire facial inférieur. (adapté de Hal Blumenfeld, Neuroanatomy Through Clinical Cases, Sinauer Associates).

- En cas d'atteinte du premier neurone **au niveau du cortex cérébral** :
 - Lorsque la lésion concerne la face latérale du gyrus préfrontal en épargnant sa partie supérieure et sa partie médiale, le déficit moteur (controlatéral à la lésion) touche surtout le membre supérieur et la face (hémiplégie **à prédominance brachio-faciale**) (figure 13A). Cela peut par exemple être le cas lors d'un infarctus sylvien superficiel.
 - À l'inverse, lorsque le siège de la lésion se limite à la partie supérieure de la face latérale du gyrus précentral et/ou à sa partie médiale (lobule paracentral), le déficit moteur (controlatéral à la lésion) peut prédominer au membre inférieur (hémiplégie dite « **à prédominance crurale** »), voire même toucher exclusivement le membre inférieur (monoplégie crurale) (figure 13B). Cela peut être par exemple le cas lors d'un infarctus du territoire de l'artère cérébrale antérieure. En cas de méningiome de la faux du cerveau, le déficit moteur touchant le membre inférieur peut être unilatéral ou bilatéral selon que la tumeur comprime un seul lobule paracentral ou les deux lobules paracentraux.
- Lorsque l'atteinte du premier motoneurone siège **au niveau de la capsule interne**, où convergent l'ensemble des axones moteurs, le déficit moteur (controlatéral à la lésion) a tendance à toucher avec une même intensité le membre supérieur, le membre inférieur et la face, donnant lieu à une hémiplégie dite « **proportionnelle** » (figure 13C). Cela peut être par exemple le cas lors d'un infarctus du territoire sylvien profond.
- Une lésion située **au niveau du tronc cérébral** peut donner lieu à une symptomatologie clinique combinant un déficit moteur controlatéral à la lésion par atteinte du premier motoneurone et un déficit homolatéral à la lésion par atteinte d'un nerf crânien (**syndrome alterne**). Par exemple une lésion de la partie basse de la protubérance peut donner lieu à une hémiplégie controlatérale à la lésion épargnant la face associée à une paralysie faciale périphérique homolatérale à la lésion (syndrome de Millard-Gubler). De même, une lésion mésencéphalique peut se traduire par une hémiplégie controlatérale à la lésion (incluant la face) et une atteinte du nerf moteur oculaire commun (III) homolatérale à la lésion (figure 13D).
- Une lésion du faisceau pyramidal **au niveau de la substance blanche médullaire** (cordon postéro-latéral) donne lieu à un déficit moteur **sous-lésionnel homolatéral** à la lésion (figure 13E).
- L'atteinte unilatérale du premier motoneurone du faisceau géniculé (= cortico-nucléaire) n'affecte en règle générale que le territoire facial inférieur controlatéral et la motricité de l'hémi-langue controlatérale. Seule une **atteinte bilatérale des faisceaux géniculés** (causée par exemple par des lacunes multiples) peut retentir de façon significative sur la motricité des régions pharyngo-laryngées, réalisant alors un **syndrome pseudo-bulbaire** qui comprend :
 - des troubles de la déglutition (fausses routes) ;
 - des troubles de la phonation (dysarthrie, voix nasonnée) ;
 - une abolition du réflexe nauséux et du réflexe du voile du palais ;
 - une diminution de la mobilité de la langue ;
 - une diplégie faciale ;
 - une exagération du réflexe masséterin et un rire et pleurer spasmodiques (phénomènes analogues à la spasticité et à l'exagération des réflexes caractéristiques du syndrome pyramidal et traduisant une levée des influences inhibitrices du cortex).

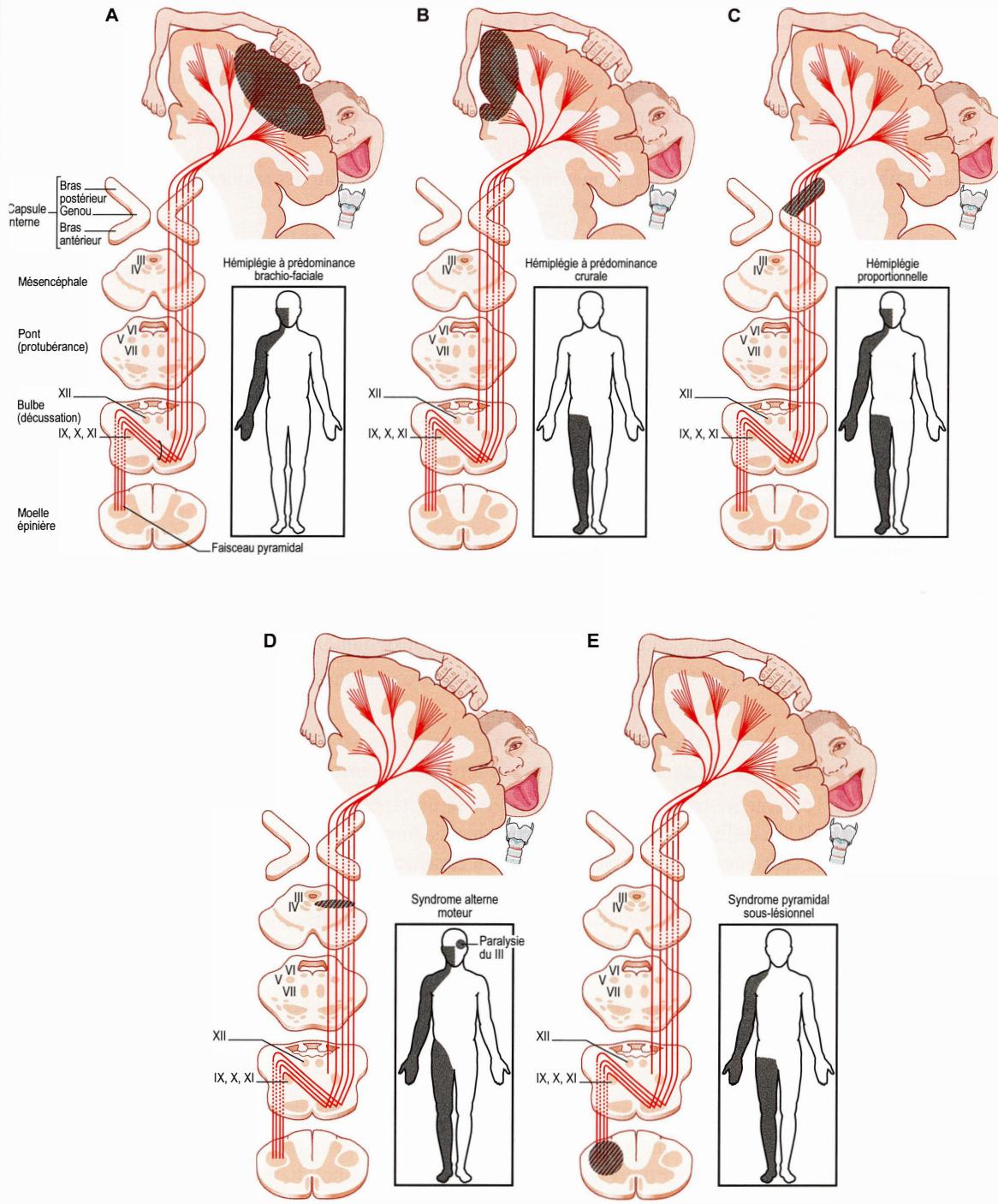


Figure 13. Topographie du déficit moteur en fonction du siège de la lésion sur le trajet du faisceau pyramidal

A : hémiplégie controlatérale à prédominance brachio-faciale ;

B : hémiplégie controlatérale à prédominance crurale ;

C : hémiplégie controlatérale proportionnelle ;

D : syndrome alterne moteur : hémiplégie controlatérale à la lésion + atteinte d'un nerf crânien du côté de la lésion (ici le III) ;

E : déficit moteur sous-lésionnel homolatéral à la lésion (ici par atteinte de la moelle cervicale haute du côté droit, d'où l'atteinte de l'ensemble du membre supérieur).

DÉFICIT MOTEUR PAR ATTEINTE DU DEUXIÈME MOTONEURONE

- L'atteinte du deuxième motoneurone commandant les muscles des membres et du tronc peut concerner :
 - soit le **corps cellulaire du motoneurone spinal**, entraînant secondairement une dégénérescence des axones moteurs (exemple : sclérose latérale amyotrophique) ;
 - soit les **fibres motrices** issues de ces motoneurones, que ce soit au niveau des racines motrices ou des troncs nerveux, la lésion pouvant toucher l'axone et/ou sa gaine de myéline.
- Cliniquement, l'atteinte du deuxième motoneurone, voie finale commune de la motricité aussi bien volontaire que réflexe, se traduit par un **syndrome neurogène périphérique** moteur qui se caractérise par un **déficit moteur avec :**
 - **amyotrophie** qui peut être très marquée au bout d'un certain temps en cas de dégénérescence axonale importante avec dénervation musculaire, l'amyotrophie traduisant la suppression de la fonction trophique des fibres nerveuses motrices sur le muscle. En revanche, **l'amyotrophie n'est jamais importante lorsque l'intégrité des axones moteurs du deuxième motoneurone est respectée** (ex : déficit moteur dans le cadre d'une atteinte périphérique purement démyélinisante comme le syndrome de Guillain-Barré, ou déficit moteur dans le cadre d'une atteinte du premier motoneurone) ;
 - **hypotonie** ;
 - **diminution ou une abolition du (des) réflexe(s) ostéotendineux** lorsque les racines ou les troncs nerveux atteints sont impliqués dans un arc réflexe cliniquement accessible (figure 14) ;
 - **crampes** et/ou **fasciculations** (ces dernières étant surtout présentes en cas d'atteinte du corps cellulaire du deuxième motoneurone, comme dans la sclérose latérale amyotrophique) ;
 - des **signes sensitifs** (déficit sensitif, paresthésies, douleurs neuropathiques), sauf en cas d'atteinte motrice pure (ex : sclérose latérale amyotrophique) ;
 - des **signes végétatifs** en cas d'atteinte associée des fibres du système nerveux autonome, et éventuellement des troubles trophiques (peau, phanères, tendons, articulations) et/ou vasomoteurs.
- La topographie de l'atteinte motrice peut être **circonscrite** (à un territoire radiculaire, plexique ou tronculaire) en cas de lésion focale, ou **diffuse** en cas de polyneuropathie, de mononeuropathie multiple ou de polyradiculoneuropathie. Dans le cadre des polyneuropathies ayant un caractère dit « longueur-dépendant » (ce qui signifie que l'atteinte prédomine sur les fibres nerveuses les plus longues), le déficit moteur touche surtout la partie distale des membres inférieurs de façon symétrique. Dans les polyradiculoneuropathies, le déficit moteur peut prédominer sur les muscles proximaux des membres et s'étendre aux muscles du tronc et aux nerfs crâniens, souvent de façon aiguë (syndrome de Guillain-Barré). Les mononeuropathies multiples se caractérisent quant à elles par une atteinte successive, asymétrique et généralement asynchrone de plusieurs troncs nerveux.
- En ce qui concerne l'innervation motrice dépendant des **nerfs crâniens**, l'atteinte du deuxième motoneurone peut siéger :
 - soit dans la **portion périphérique** du nerf crânien (= après son émergence du tronc cérébral) ;
 - soit **au sein du tronc cérébral**, que ce soit au niveau du noyau moteur lui-même ou au niveau des fibres motrices du nerf crânien dans leur trajet intra-axial, avant leur émergence du tronc cérébral.
- Au niveau de la face, l'**atteinte du deuxième motoneurone affecte aussi bien le territoire facial supérieur** (signe de Charles Bell) **que le territoire facial inférieur** (figure 12), et le déficit moteur est identique dans les mimiques spontanées et dans les mouvements volontaires (**absence de dissociation automatico-volontaire**).
- Au niveau de la langue, l'atteinte du deuxième motoneurone se traduit par une **amyotrophie** et par des **fasciculations**. Ces deux signes sont absents en cas d'atteinte isolée du premier motoneurone (atteinte du faisceau géniculé).

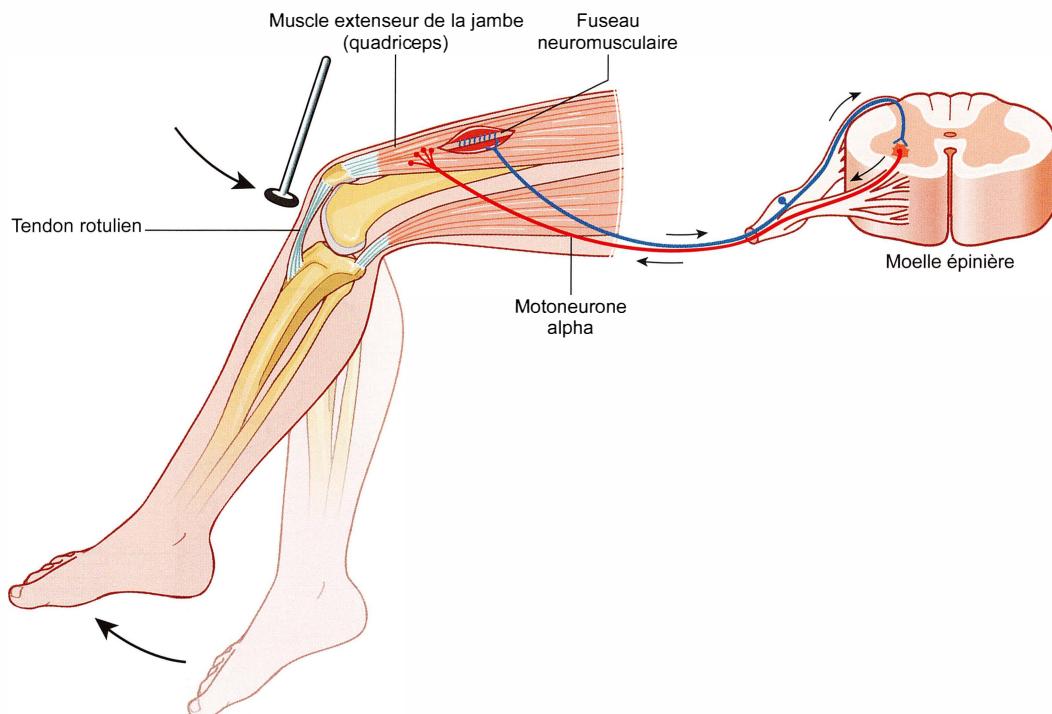


Figure 14. Arc réflexe du réflexe ostéotendineux (ROT)

Exemple du réflexe rotulien. La percussion du tendon du quadriceps sous la rotule provoque un étirement du quadriceps et donc des fuseaux neuromusculaires situés en son sein. Lors de leur étirement, les fuseaux neuromusculaires activent les fibres sensitives myélinisées de gros diamètre qui les innervent (en bleu) et dont le corps cellulaire est situé dans le ganglion de la racine dorsale. Les fibres sensitives font synapse directement avec les motoneurones de la corne ventrale de la moelle innervant le quadriceps (en rouge) et les activent, de sorte que le quadriceps se contracte : la percussion du tendon du quadriceps entraîne donc une extension de la jambe sur la cuisse. Le ROT est dit monosynaptique dans la mesure où le circuit entre l'afférence sensitive et l'efférence motrice n'implique qu'une seule synapse.

La diminution ou l'abolition d'un ROT peut résulter soit d'**une atteinte de l'afférence sensitive** (atteinte du tronc nerveux ou de la racine sensitive impliquée dans le réflexe), soit d'**une atteinte de l'efférence motrice** (atteinte du deuxième motoneurone au niveau de son corps cellulaire ou atteinte de la racine motrice ou du nerf moteur impliqués dans le réflexe).

En cas d'atteinte du premier motoneurone, l'arc réflexe est au contraire hyperactif du fait de la levée des contrôles descendants qui normalement contribuent à l'inhiber: les ROT sont alors anormalement vifs, polyclinétiques et diffusés et il existe une spasticité.

VOIES SENSITIVES

- Le corps cellulaire des neurones sensitifs est situé dans le ganglion des racines dorsales. Le territoire sensitif correspondant à chaque racine sensitive est nommé **dermatome** (figure 15). Il existe deux voies sensitives principales : d'une part la **voie cordonale postérieure et du lemnisque médian**, et d'autre part la **voie spino-thalamique**.
- La sensibilité de la face dépend presque entièrement du nerf trijumeau. Le corps cellulaire du neurone sensitif innervant la face est situé dans le ganglion de Gasser et son axone central se termine dans les différents noyaux du trijumeau situés dans le tronc cérébral.

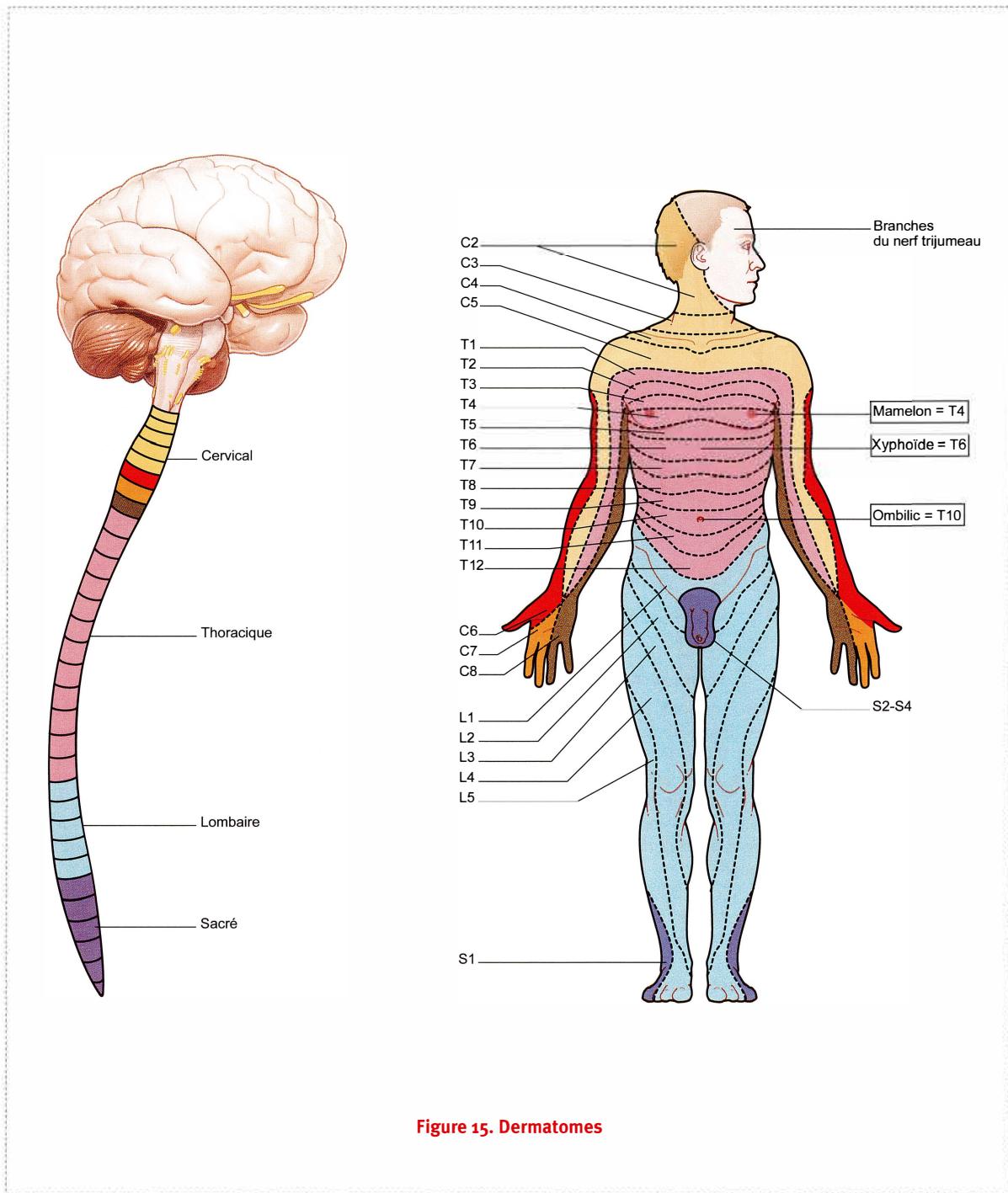


Figure 15. Dermatomes

VOIE CORDONALE POSTÉRIEURE ET DU LEMNISQUE MÉDIAN

- La voie **cordonale postérieure** et du **lemnisque médian** véhicule les **informations proprioceptives** (sens de position des segments de membre) générées principalement au niveau des fuseaux neuromusculaires, ainsi que la **sensibilité vibratoire** et la **sensibilité tactile fine** (« épicroitique ») permettant l'analyse discriminative des stimulations tactiles statiques ou dynamiques.
- Au niveau des nerfs périphériques, ces différents messages sont transmis par les **fibres sensitives myélinisées de gros diamètre**.
- L'axone central de ces neurones sensitifs **gagne directement le cordon postérieur de la moelle homolatérale** et y chemine jusqu'aux noyaux des cordons postérieurs (noyaux gracile et cunéiforme) situés à la partie basse du bulbe, où il fait synapse avec un neurone sensitif de deuxième ordre. L'axone sensitif de deuxième ordre **croise la ligne médiane** au niveau du bulbe et monte verticalement dans le **lemnisque médian** jusqu'au **thalamus** (noyau ventro-postéro-latéral = VPL). Les axones des neurones du VPL du thalamus cheminent dans le **bras postérieur de la capsule interne**, puis dans la **substance blanche hémisphérique** (radiations thalamo-corticales) et se terminent au niveau du **gyrus post-central** (aire somesthésique primaire) (figure 16). Le gyrus post-central (aire somesthésique primaire) comprend une **organisation somatotopique** sensitive similaire à l'organisation somatotopique motrice du gyrus pré-central (aire motrice primaire) : membre inférieur représenté à la face médiale et dans la partie supérieure de la face latérale de l'aire somesthésique primaire, région faciale représentée à la partie basse de la face latérale de l'aire somesthésique primaire, zone de la main jouxtant celle de la face) (figure 6).
- Une lésion du **cordon postérieur de la moelle épinière** donne lieu à un **déficit sous-lésionnel homolatéral de la proprioception, de la sensibilité vibratoire et du tact fin**. Au niveau de la moelle **cervicale**, une lésion du cordon postérieur peut donner lieu à un **signe de Lhermitte** (décharge électrique brève perçue le long du rachis et dans les membres à la flexion de la nuque).
- Une lésion touchant la voie cordonale postérieure et du lemnisque médian **au-dessus de la décussation bulbaire** (tronc cérébral, thalamus, capsule interne, substance blanche hémisphérique, gyrus post-central) donne lieu à un **déficit de la proprioception, de la sensibilité vibratoire et du tact fin au niveau de l'hémicorps contralatéral**.

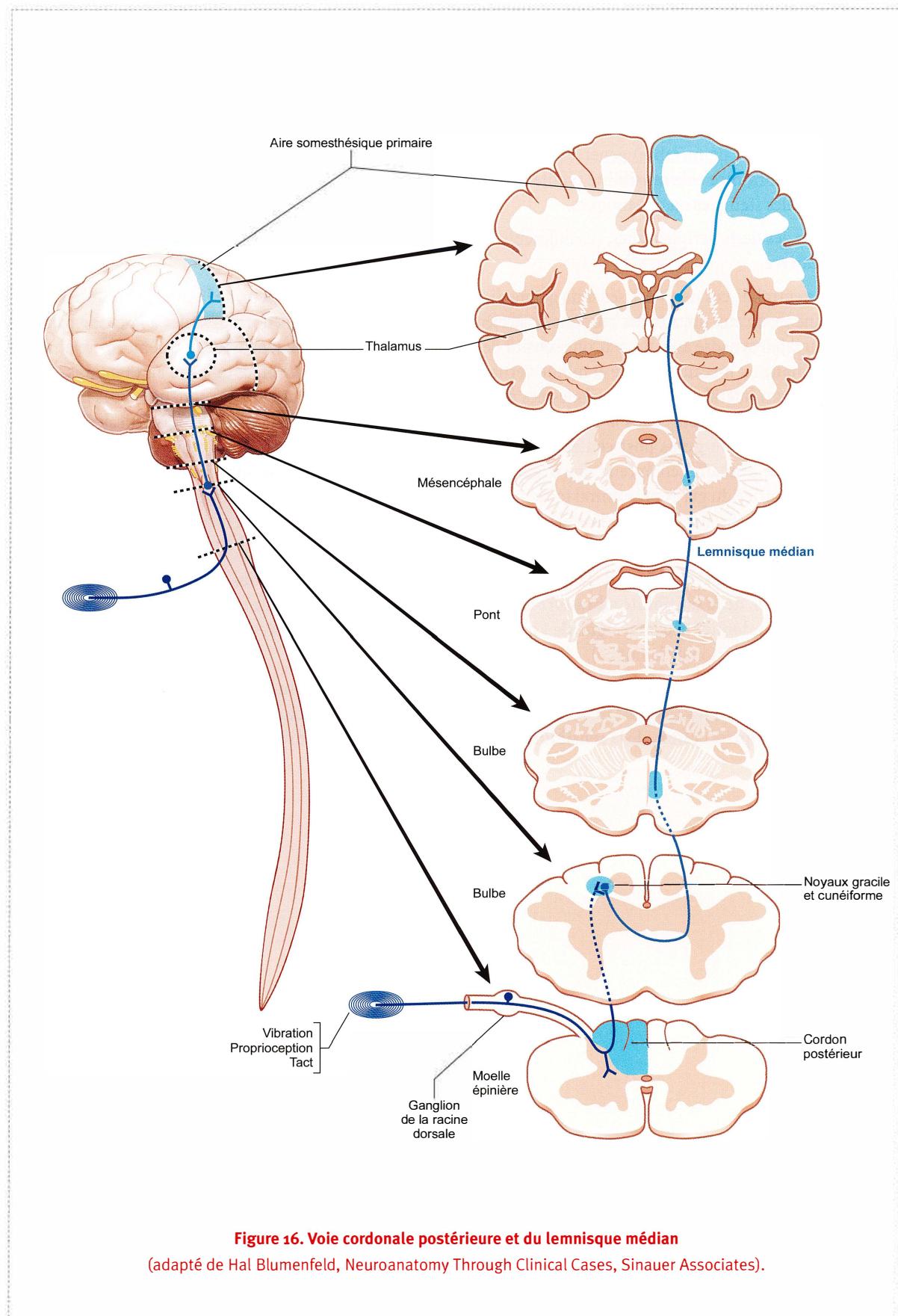


Figure 16. Voie cordonale postérieure et du lemnisque médian
(adapté de Hal Blumenfeld, Neuroanatomy Through Clinical Cases, Sinauer Associates).

VOIE SPINOTHALAMIQUE

- La voie spinothalamique véhicule les **informations thermiques et douloureuses** des membres.
- Au niveau des nerfs périphériques, ces informations sont transmises par les **fibres nerveuses myélinisées de petit diamètre et par les fibres nerveuses amyéliniques**.
- L'axone du neurone sensitif (dont le corps cellulaire est situé dans le ganglion de la racine dorsale) fait synapse avec un neurone sensitif de deuxième ordre situé dans la **corne dorsale** de la moelle. L'axone du neurone sensitif de deuxième ordre **croise la ligne médiane par la commissure grise antérieure** et gagne le **cordon antéro-latéral** de la moelle où il chemine jusqu'au tronc cérébral où il occupe une position latérale, avant de gagner le noyau ventro-postéro-latéral (VPL) du **thalamus**. De là, un neurone de troisième ordre gagne le **gyrus post-central** en passant par le bras postérieur de la capsule interne et la substance blanche hémisphérique (radiations thalamo-corticales) (figure 17). La sensibilité thermique et douloureuse de la face est transmise par une voie similaire à la voie spinothalamique : la voie trigémino-thalamique.
- Une lésion touchant le **cordon antéro-latéral de la moelle** donne lieu à un **déficit de sensibilité thermique et douloureuse sous-lésionnel controlatéral** à la lésion.
- Une lésion **centro-médullaire** touchant la **commissure grise antérieure** interrompt les fibres de la sensibilité thermique et douloureuse des deux côtés au moment où celles-ci croisent la ligne médiane, et ce sur toute la hauteur de la lésion. Ceci se traduit par un **déficit thermo-algique suspendu** (et non pas sous-lésionnel, car les cordons antéro-latéraux véhiculant les informations thermiques et douloureuses provenant des régions situées au-dessous et au-dessus de la lésion sont intacts), généralement bilatéral, correspondant en hauteur à l'étendue de la lésion (figure 18B). La cause la plus fréquente d'un tel tableau est la **syringomyélie**.
- Une lésion située dans la **partie latérale du tronc cérébral** (ex : syndrome de Wallenberg), au niveau du **thalamus**, de la **capsule interne**, de la **substance blanche hémisphérique** ou du **gyrus post-central** donne lieu à un **déficit thermoaligique de l'hémicorps controlatéral**.

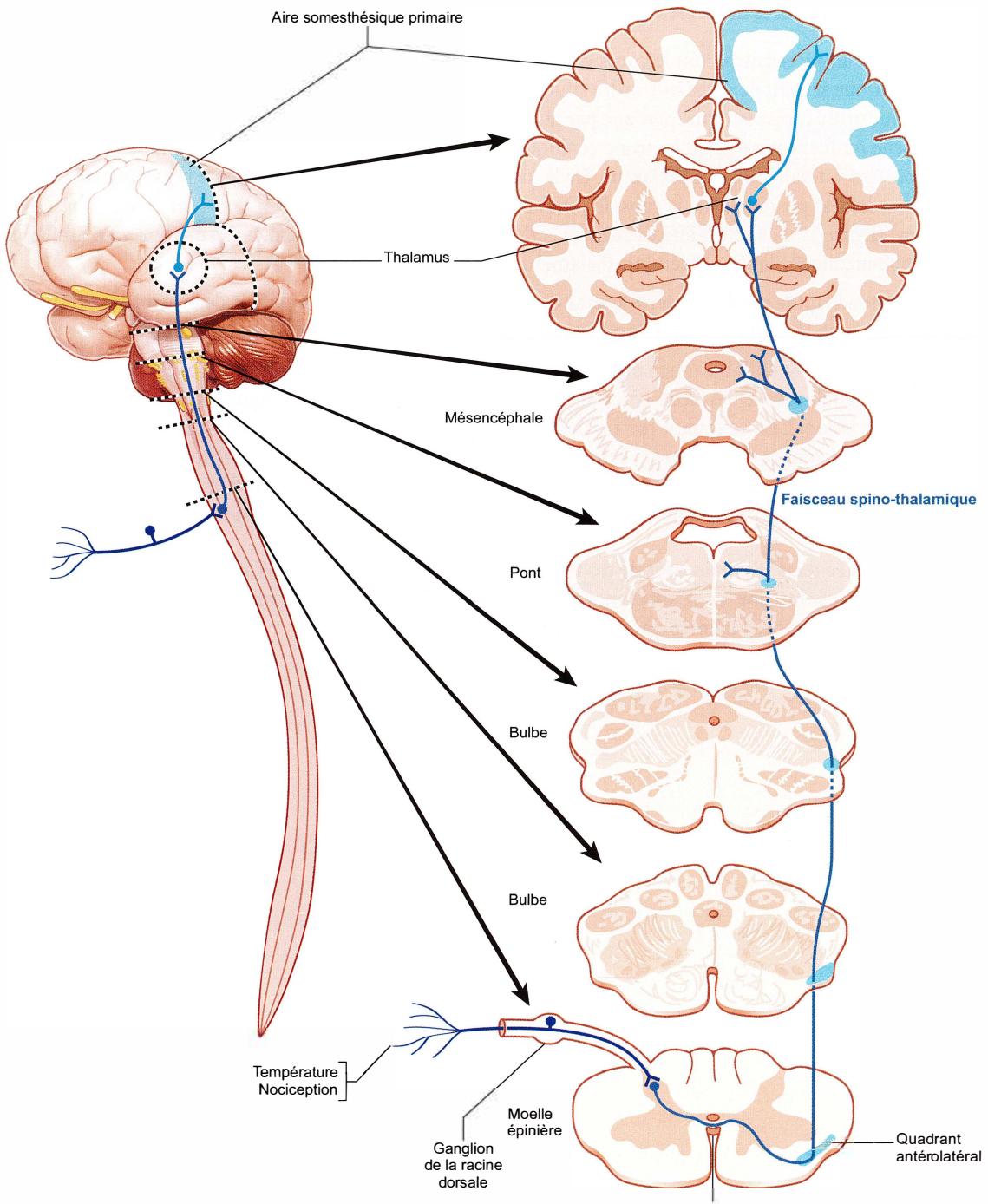


Figure 17. Voie spinothalamique
(adapté de Hal Blumenfeld, Neuroanatomy Through Clinical Cases, Sinauer Associates).

TOPOGRAPHIE DES TROUBLES SENSITIFS EN CAS D'ATTEINTE CENTRALE

- Une lésion du **cortex pariétal** donne le plus souvent lieu à un **déficit sensitif controlatéral à prédominance brachio-faciale**.
- Une atteinte du **thalamus** s'accompagne typiquement d'une **hypoesthésie controlatérale proportionnelle des trois étages** (face, membre supérieur, membre inférieur) et à **tous les modes** (sensibilité tactile, profonde, et thermoalgique).
- Une atteinte du **tronc cérébral** (ex : syndrome de Wallenberg) se traduit typiquement par un **syndrome alterne sensitif** caractérisé par une hypoesthésie de l'hémiface du côté de la lésion (par atteinte du noyau spinal du trijumeau) associée à une hypoesthésie thermoalgique de l'hémicorps controlatéral à la lésion respectant la face (par atteinte de la voie spinothalamique).
- Une lésion médullaire se traduit par **un niveau sensitif** qui se situe toujours en-dessous du niveau de la lésion et parfois même très en-dessous. **La limite supérieure du déficit sensitif sous-lésionnel ne permet donc pas de localiser correctement le niveau d'une lésion médullaire.** Lorsque des signes sensitifs radiculaires constituant un syndrome lésionnel sont présents, leur topographie permet au contraire de situer précisément le niveau médullaire lésé.

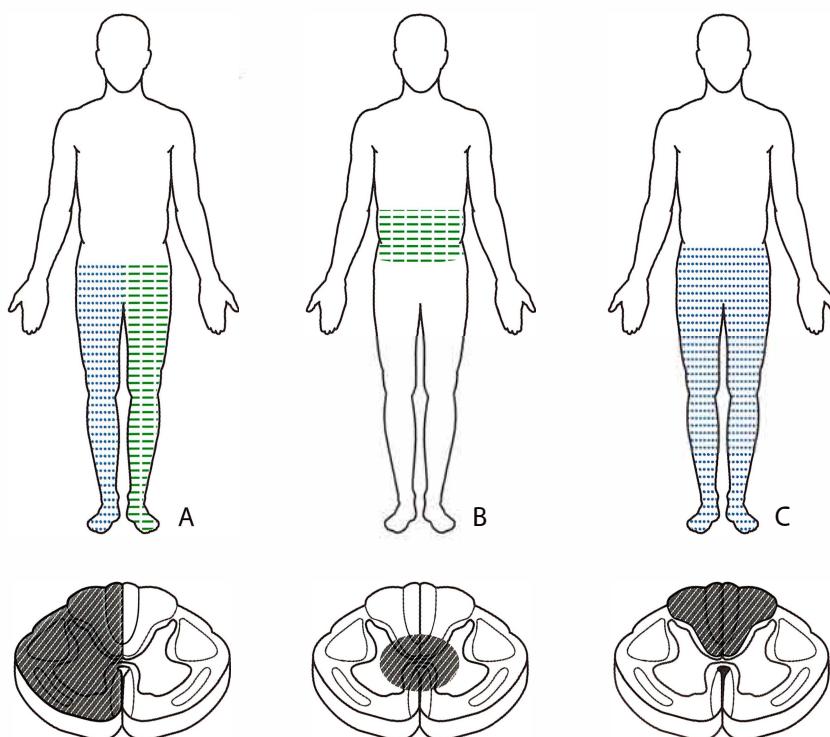


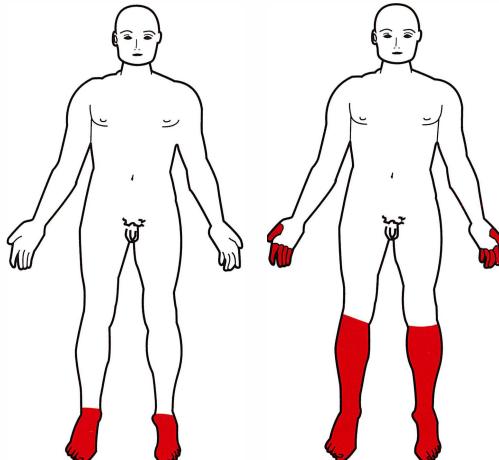
Figure 18. Troubles sensitifs dans les principaux types de syndrome médullaire

- A : syndrome de Brown-Sequard ;
B : syndrome syringomyélique (lésion thoracique basse) ;
C : syndrome cordal postérieur ;
Pointillés bleus : déficit de la sensibilité profonde (vibratoire et proprioceptive) et de la sensibilité tactile discriminative ;
Tirets verts : déficit de la sensibilité thermique et douloureuse.

TOPOGRAPHIE DES TROUBLES SENSITIFS EN CAS D'ATTEINTE NEUROGÈNE PÉRIPHÉRIQUE

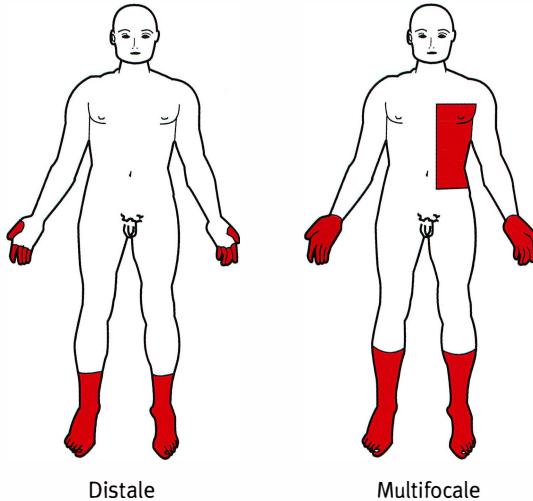
- En cas d'atteinte circonscrite à un nerf ou à une racine, les troubles sensitifs peuvent être limités respectivement à un territoire mono-tronculaire (ex : territoire du nerf médian dans le cadre d'un syndrome du canal carpien) ou mono-radiculaire (= dermatome).
 - En cas d'atteinte de la **queue de cheval**, le déficit sensitif concerne l'ensemble des membres inférieurs et la région périnéale (« **anesthésie en selle** »).
 - Dans les **polyneuropathies**, l'atteinte sensitive est **longueur-dépendante** et le plus souvent symétrique, touchant au début uniquement la partie distale des membres inférieurs, avec parfois ensuite extension proximale progressive vers les jambes et éventuellement au niveau des mains. (Figure 19A)
 - Dans les **neuronopathies sensitives** qui témoignent d'une atteinte diffuse du **corps cellulaire** des fibres sensitives situées au niveau du ganglion de la racine dorsale, l'atteinte sensitive est **non longueur-dépendante** et parfois asymétrique, touchant d'emblée **à la fois les membres inférieurs et les membres supérieurs** (pieds et mains surtout), avec éventuellement une **atteinte associée de la face et/ou du tronc**. (Figure 19B)
 - Dans les **mononeuropathies multiples**, les troubles sensitifs touchent successivement plusieurs troncs nerveux de façon asymétrique et asynchrone.
 - L'atteinte des fibres nerveuses périphériques **myélinisées de gros diamètre** se traduit par un **déficit de la sensibilité tactile**, un **déficit de la sensibilité profonde** (sens de position et sensibilité vibratoire) et une diminution ou une **abolition des réflexes ostéo-tendineux**.
 - L'atteinte des fibres nerveuses périphériques **de petit diamètre** (myélinisées et/ou amyéliniques) se traduit par un **déficit de la sensibilité thermique et/ou de la sensibilité à la piqûre**. Les **réflexes ostéo-tendineux**, sont **préservés en cas d'atteinte exclusive des fibres sensitives de petit diamètre** car la partie afférente de l'arc réflexe n'implique que les fibres sensitives myélinisées de gros diamètre.

Figure 19A. Topographie des troubles sensitifs dans les polyneuropathies sensitives longueur dépendantes



Au cours du temps

Figure 19B. Topographie des troubles sensitifs dans les neuronopathies sensitives non longueur dépendantes





Cahier d'imagerie : IRM et ARM cérébrales

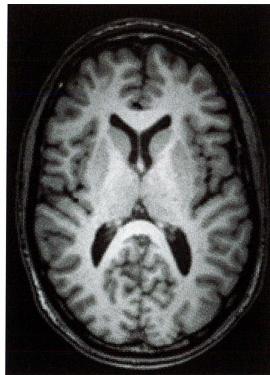
Corrélations anatomo-radiologiques

Comment identifier les différentes séquences sur une IRM cérébrale ?

- Les images en séquence T1 ressemblent à des sections anatomiques du cerveau : la substance blanche est plus claire que la substance grise et le LCR est noir. Sur les clichés en T1 sans injection, les vaisseaux ne sont pas visibles, tandis que sur les clichés en T1 avec injection de gadolinium les vaisseaux (en particulier les veines) sont visibles, de même que les méninges, l'hypophyse et la tige pituitaire, les plexus choroïdes et les sinus.
- À l'inverse, les images en séquence T2 ressemblent à un négatif des sections anatomiques du cerveau : la substance blanche est plus foncée que la substance grise et le LCR est blanc.
- La séquence FLAIR est une séquence T2 (substance blanche plus foncée que la substance grise) mais avec une suppression du signal du LCR qui du coup apparaît noir (FLAIR = Fluid Attenuation Inversion Recovery).
- La séquence T2* est une séquence T2 (substance blanche plus foncée que la substance grise, LCR blanc) qui se différencie du T2 par un contraste moins marqué entre le LCR et le parenchyme cérébral et par le fait que la graisse apparaît en noir en T2* (alors qu'elle apparaît en blanc sur le T2).
- Lorsque le tissu graisseux est noir et que le LCR apparaît en noir, il s'agit d'une séquence en diffusion.

Séquence	SB/SG	LCR	Os compact	Graisse et os spongieux	Sang	Vaisseaux	Calcification
T ₁	SB un peu plus claire que SG	noir	noir	blanc	variable	noir	variable
T ₂	SB plus foncée que SG	blanc	noir	blanc	variable	noir	noir
T _{2*}	SB plus foncée que SG	blanc	noir	noir	noir	blanc	noir
FLAIR	SB plus foncée que SG	noir	noir	blanc	variable	noir	noir
Diffusion	SB un peu plus claire que SG	noir	noir	noir	variable	noir	noir

substance blanche plus claire que substance grise = T1



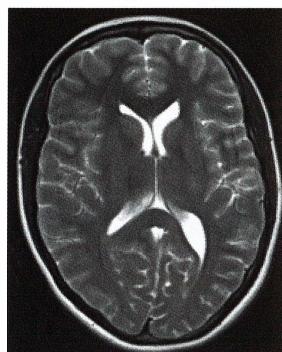
vaisseaux non visibles
= T1 sans injection



vaisseaux visibles
= T1 avec injection

substance blanche plus foncée que substance grise = T2

LCR blanc = T2



LCR noir = T2 FLAIR



graisse en noir et LCR noir
= séquence en diffusion



Séquences FLAIR : Figures I

Séquences T2 : Figures II

Séquences T1 : Figures III

Séquences T2* (écho de gradient) : Figures IV

Séquences de Diffusion : Figures V

ARM du polygone de Willis : Figures VI

ARM des artères cervicales : Figure VII

Légendes (I-V)

- 1. Bulbe
- 2. Hémisphère cérébelleux
- 3. Vermis cérébelleux
- 4. Protubérance
- 5. Pédoncule cérébelleux moyen
- 6. Quatrième ventricule
- 7. Mésencéphale
- 8. Acqueduc de Sylvius
- 9. Pédoncule cérébral
- 10. Lobe occipital
- 11. Lobe temporal
- 12. Région hippocampique
- 13. Pole temporal
- 14. Scissure latérale de Sylvius
- 15. Lobe frontal-région orbito-frontale
- 16. Insula
- 17. Thalamus
- 18. Noyau caudé
- 19. Noyau lenticulaire (Pallidum = partie interne et Putamen = partie externe)
- 20. Bras postérieur de la capsule interne
- 21. Genou de la capsule interne
- 22. Bras antérieur de la capsule interne
- 23. Capsule externe
- 24. Ventricule latéral, corne antérieure
- 25. Ventricule latéral, corne postérieure
- 26. Lobe frontal
- 27. Lobe pariétal
- 28. Corps calleux, rostrum
- 29. Corps calleux, genou
- 30. Corps calleux, splénium
- 31. Ventricule latéral
- 32. Centre semi-ovale (corona radiata)
- 33. Scissure inter-hémisphérique
- 34. Tronc cérébral : 1 + 4 + 7
- 35. Cervelet
- 36. Amygdale cérébelleuse
- 37. Hypothalamus
- 38. Hypophyse
- 39. Troisième ventricule
- 40. Moelle Cervicale
- 41. Corps calleux, tronc

Séquences FLAIR ("Fluid Attenuated Inversion Recovery")

- LCR : noir (supprime le signal du LCR).
- Substance blanche : gris foncé.
- Substance grise (noyaux gris, cortex) : gris clair.
- Ia, Ib, Ic, Id, Ie If, Ig : coupes axiales :
 - Ia, Ib : étage sous-tentoriel ;
 - Ic : étages sous et sus-tentoriel ;
 - Id, Ie If, Ig : étage sus-tentoriel.

Figure 1a



Séquences FLAIR

Figure Ib

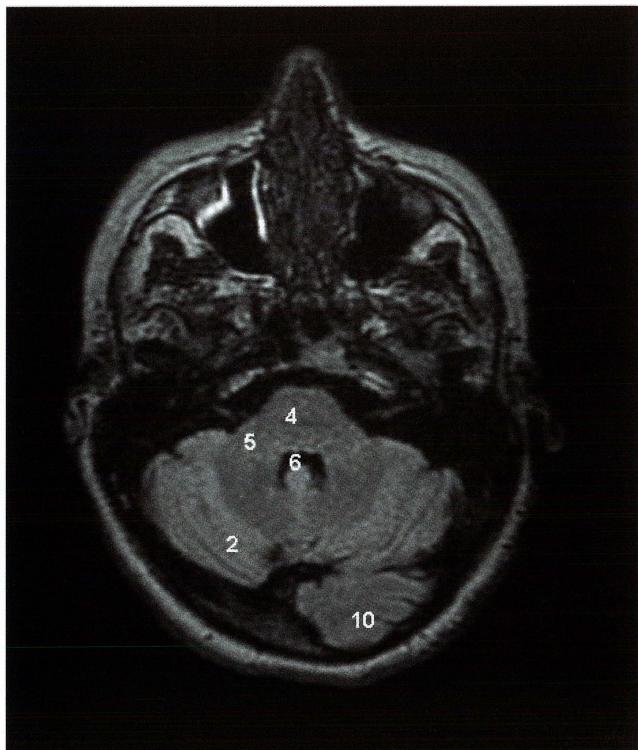
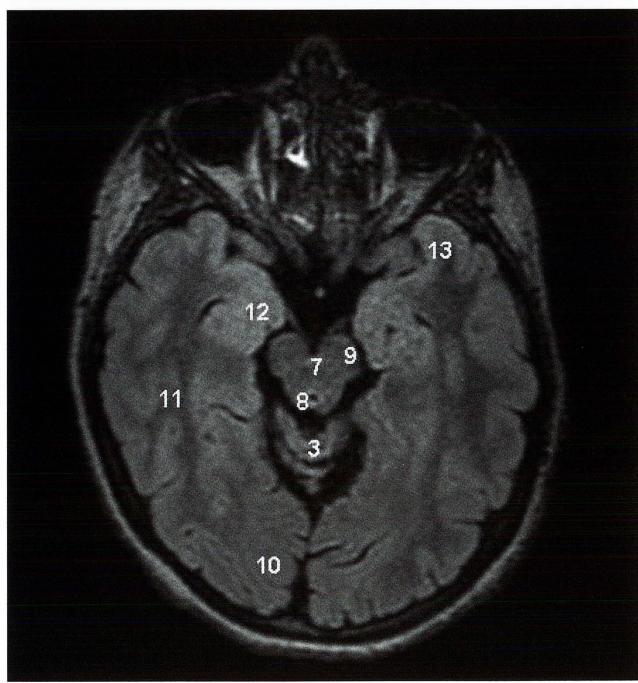


Figure Ic



Séquences FLAIR

Figure 1d



Figure 1e



Séquences FLAIR

Figure 1f

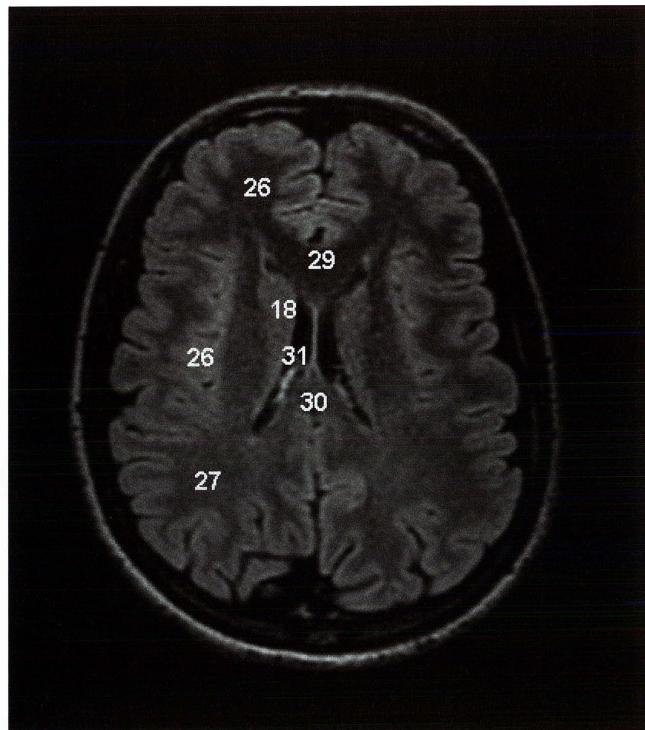
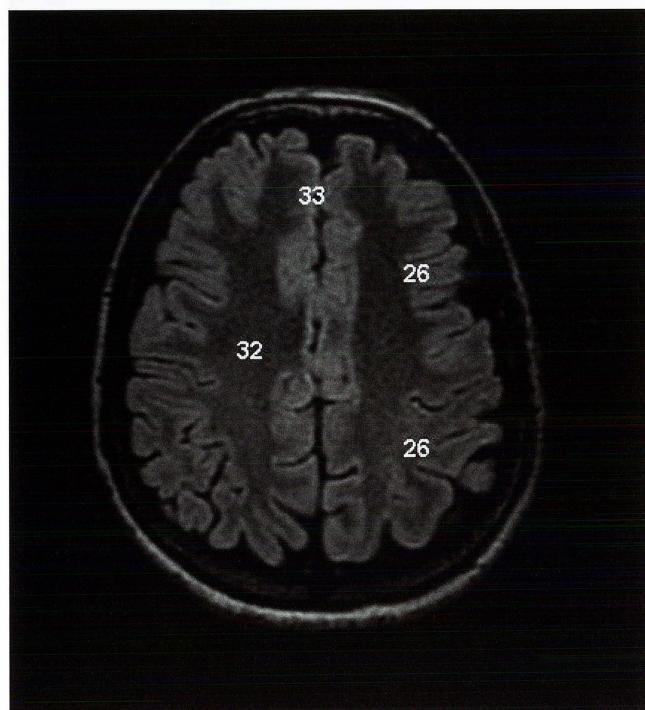


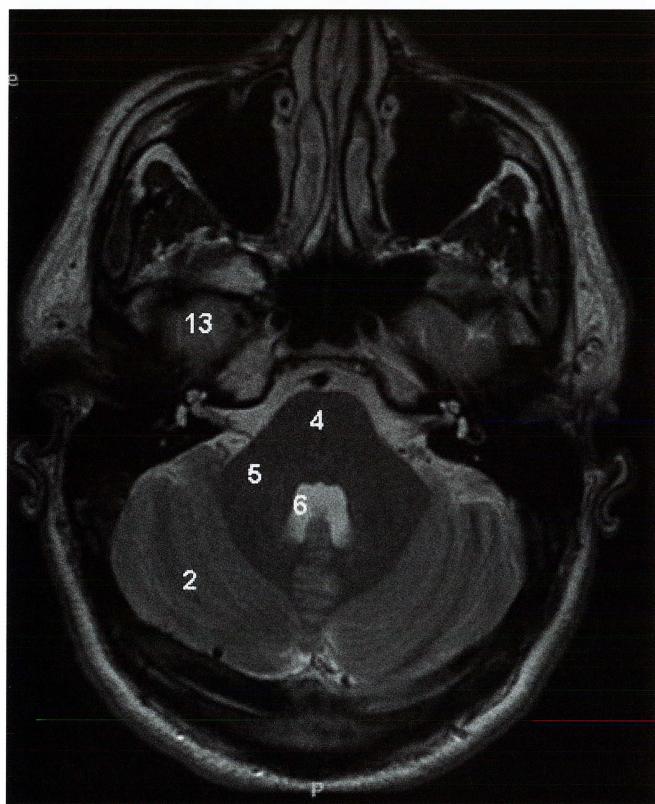
Figure 1g



Séquences T2

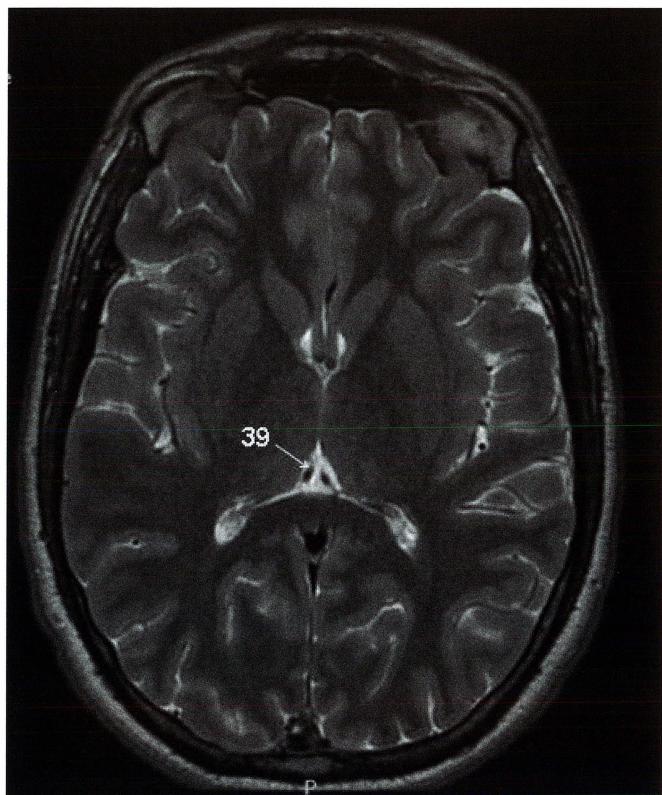
- LCR : blanc.
- La substance blanche (gris foncé) est plus foncée que la substance grise.
- II : coupes axiales :
 - IIa : étage sous-tentoriel ;
 - IIb : étage sus-tentoriel.
- Noter sur la coupe IIa, en avant du tronc cérébral, le tronc basilaire qui apparaît en noir (sang circulant).
- Exercice : Identifier sur la coupe IIb les structures anatomiques déjà décrites sur les séquences FLAIR.

Figure IIa



Séquences T2

Figure IIb



Séquences T1

- LCR : noir.
 - La substance blanche apparaît en gris discrètement plus clair que la substance grise.
 - IIIa : coupe sagittale.
 - IIIb : coupe axiale au niveau mésencéphalique.

Figure IIIa

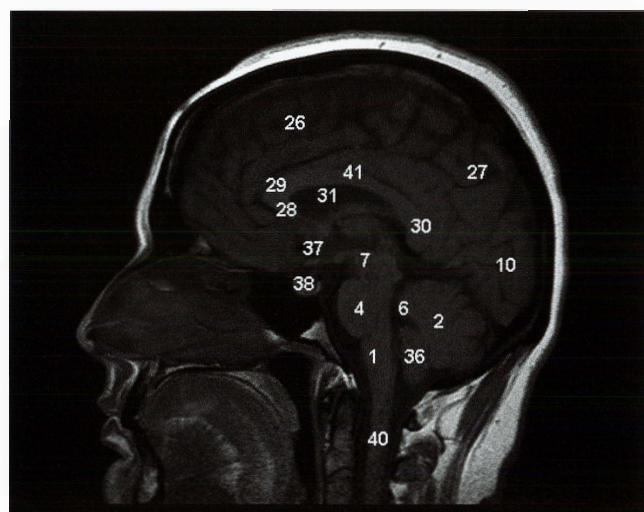
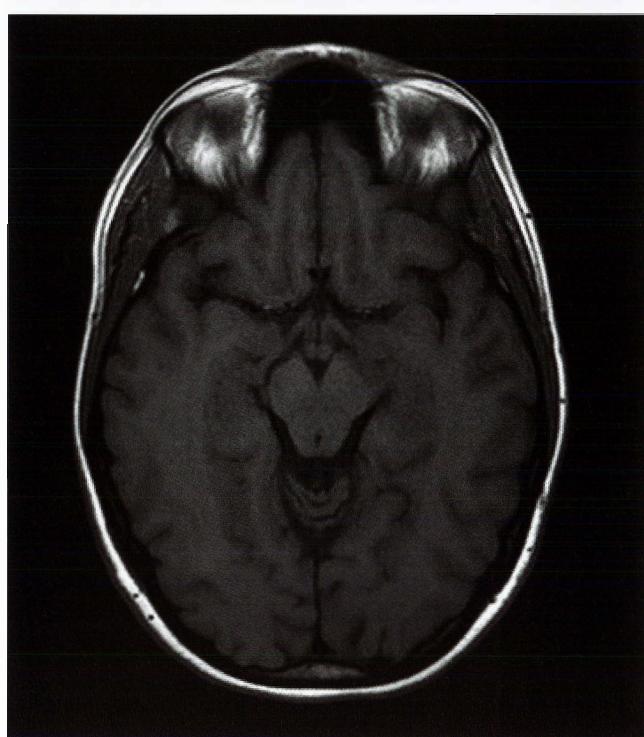


Figure IIIb



Séquences T₂* (= T₂ écho de gradient)

- LCR : blanc.
- La substance grise est plus claire que la substance blanche.
- IVa : coupe axiale au niveau des noyaux gris centraux
- IVb : coupe axiale au niveau sus-ventriculaire.

Figure IVa

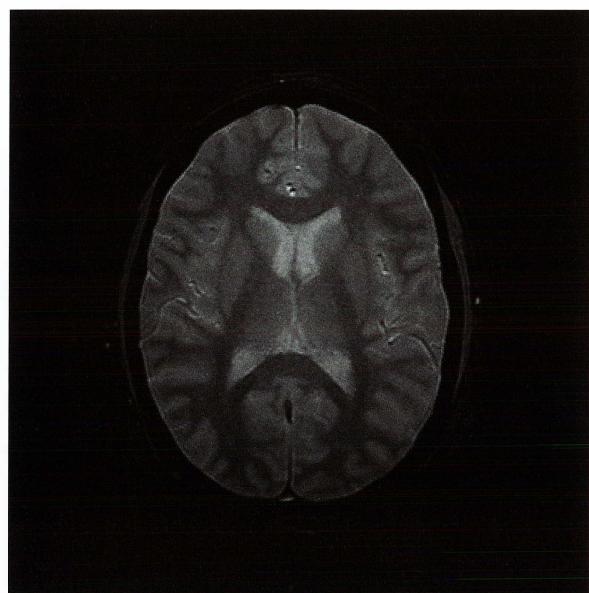
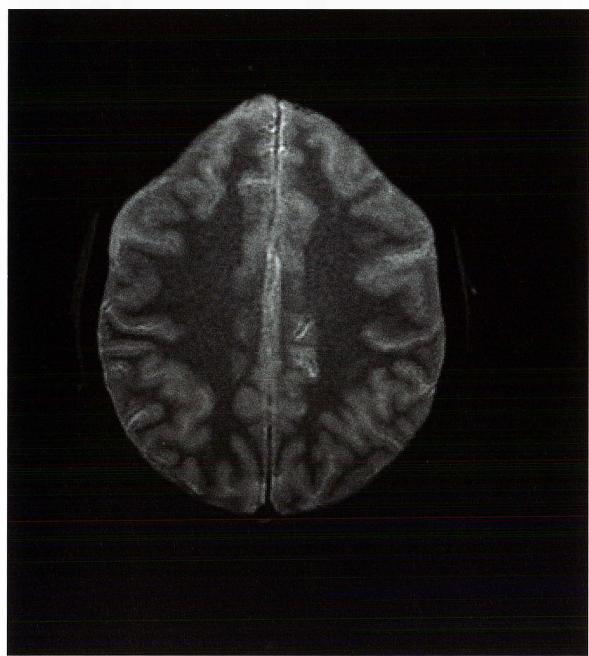


Figure IVb

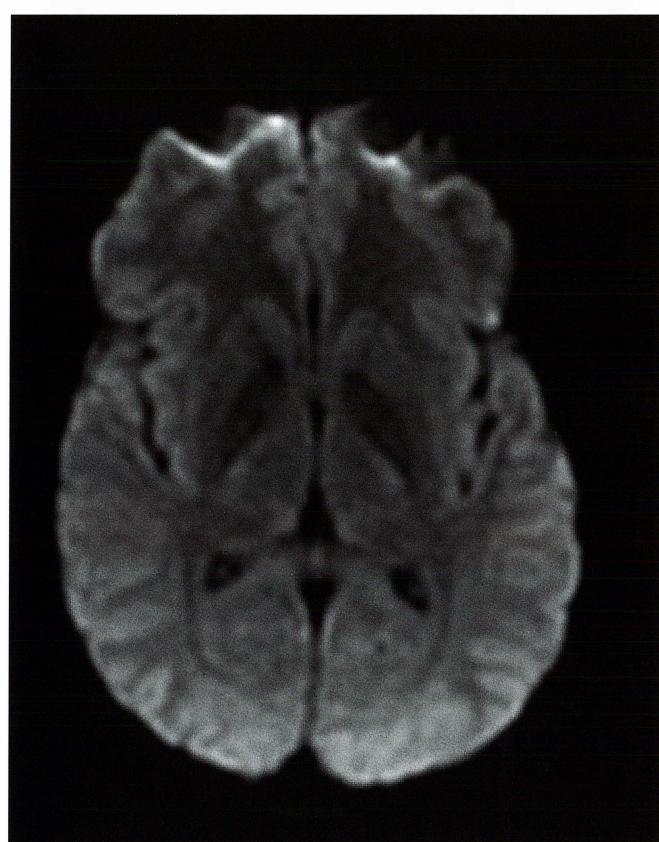


Séquences en diffusion (DWI)

- Mesure les déplacements des molécules d'eau dans les tissus.
- LCR : noir.
- V_a : coupe axiale en diffusion.
- V_b : coupe axiale en diffusion.
- V_c : cartographie d'ADC (coefficient de diffusion apparent).

NB L'infarctus cérébral récent donne dès le stade ultra-précoce un hypersignal en diffusion avec baisse de l'ADC (œdème cytotoxique).

Figure V_a

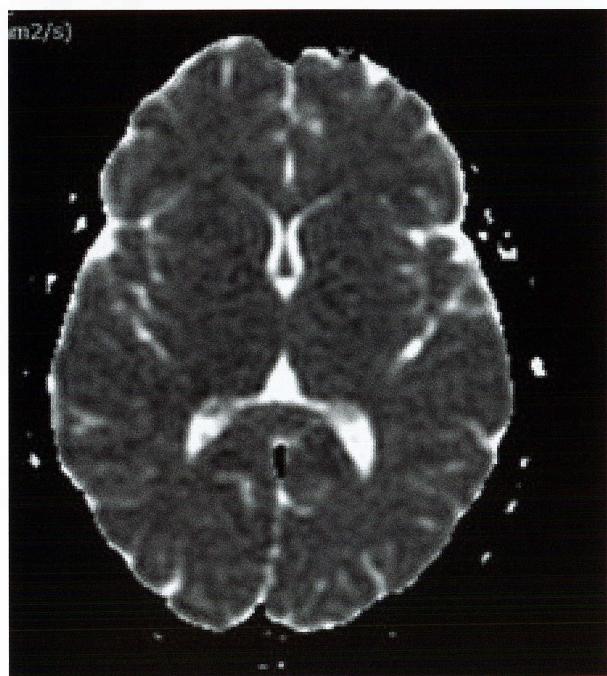


Séquences en diffusion

Figure Vb



Figure Vc



Séquences ARM (Angio-Résonance Magnétique)

- VI : Polygone de Willis séquences TOF (time of flight, ne nécessite pas d'injection de gadolinium) :
 - VIa et VIb : « vue d'avion », noter sur le VIb une variante physiologique : l'artère carotide interne donne naissance à l'artère cérébrale postérieure via la communicante postérieure ;
 - VIc : face ;
 - VID : profil.
- VII : ARM des artères cervicales, nécessite une injection de gadolinium.

Légendes (VI-VII)

- 1. Artère carotide interne
- 2. Artère cérébrale moyenne (sylvienne)
- 3. Artère cérébrale antérieure
- 4. Artère communicante antérieure
- 5. Artère vertébrale
- 6. Tronc basilaire
- 7. Artère cérébrale postérieure
- 8. Artère communicante postérieure
- 9. Artère cérébelleuse moyenne
- 10. Artère cérébelleuse supérieure
- 11. Artère carotide primitive
- 12. Artère carotide externe
- 13. Artère sous-clavière
- 14. Tronc brachio-céphalique
- 15. Aorte.

ARM du Polygone de Willis

Figure VIa

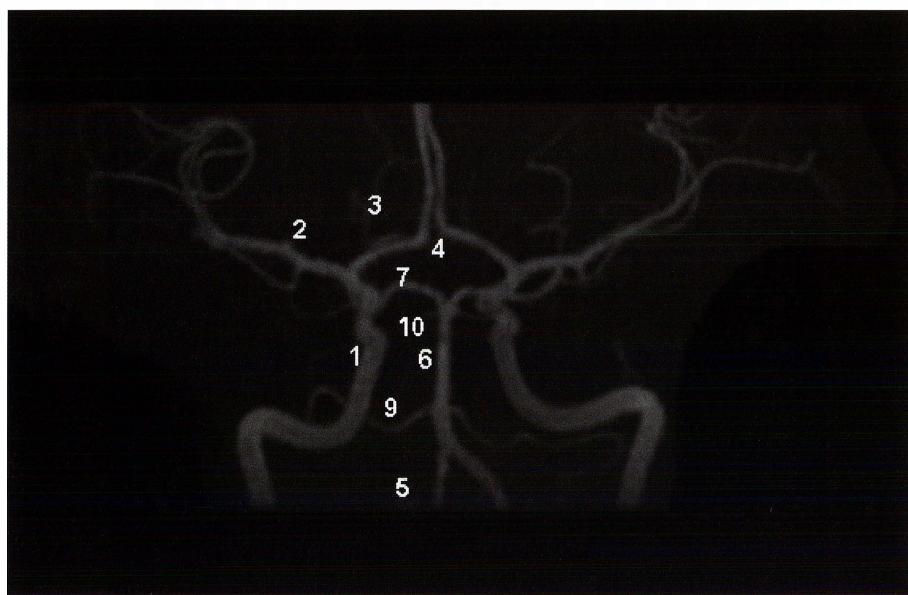


Séquences ARM ARM du Polygone de Willis

Figure VIb



Figure VIc



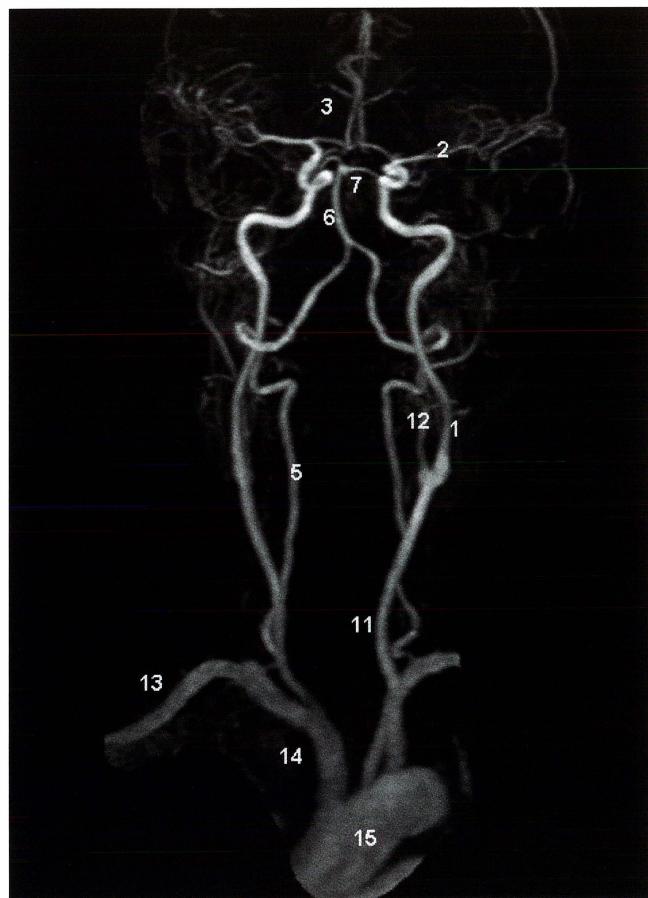
Séquences ARM
ARM du Polygone de Willis

Figure VI d



ARM des artères cervicales

Figure VII



Cahier Électroneuromyogramme¹

► UE 4 - Items 94, 95, 96

1. Principes et données de l'ENMG normal

- L'ENMG standard comprend :
 - l'étude de la conduction nerveuse ;
 - l'ENMG de détection.
- La recherche d'une anomalie de la transmission neuro-musculaire nécessite en outre une stimulation répétitive des nerfs moteurs qui seule peut révéler la fatigabilité anormale du muscle.

1.1. Étude de la conduction nerveuse

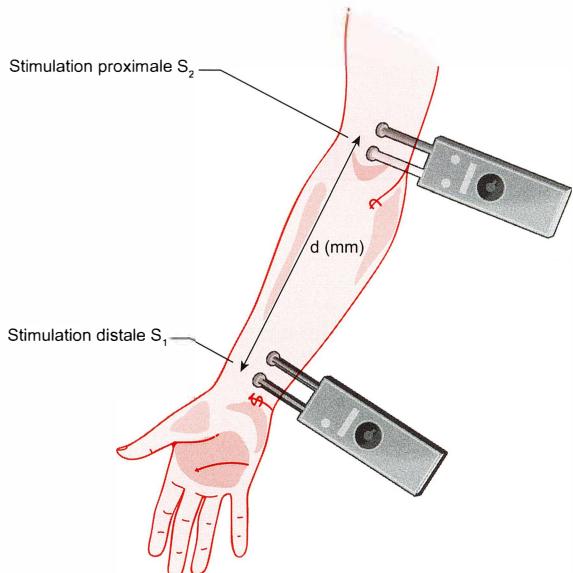
- Elle consiste à stimuler un nerf moteur ou sensitif à l'aide d'une électrode de stimulation appliquée sur la peau en regard du trajet nerveux et à enregistrer par des électrodes de surface à distance l'activité électrique transmise par le nerf.
- Elle permet de mesurer (figure 1) :
 - l'amplitude des potentiels moteurs et sensitifs, reflet du nombre d'axones présents ;
 - les vitesses de conduction des nerfs moteurs qui reflètent la qualité de leur myélinisation ;
 - la latence distale motrice : elle correspond au délai (en ms) entre la stimulation du point le plus distal d'un nerf moteur et la réponse du muscle correspondant et elle donne donc des renseignements sur la conduction dans la partie distale des nerfs moteurs ;
 - la latence des ondes F, réponses tardives qui dépendent d'un aller-retour de l'influx nerveux nerf-moelle épinière-nerf et qui donnent par conséquent des renseignements sur la conduction dans la portion proximale des fibres nerveuses (en particulier la conduction radiculaire qui n'est pas directement accessible en ENMG, les racines nerveuses étant situées trop en profondeur).

1.2. EMG de détection

- Il consiste à enregistrer les activités électriques musculaires à l'aide d'une aiguille fine insérée dans la profondeur du muscle. L'enregistrement est pratiqué au repos et lors d'une contraction musculaire volontaire maximale.
- Au repos, il n'y a normalement pas d'activité des fibres musculaires.
- Lors de la contraction musculaire volontaire, l'aiguille enregistre des potentiels d'unité motrice (PUM) qui correspondent chacun à l'activité électrique produite par l'ensemble des fibres musculaires d'une unité motrice. Normalement, le recrutement spatial et le recrutement temporel des différentes unités motrices se font de manière parallèle : au fur et à mesure que l'effort devient plus intense un nombre croissant d'unités motrices sont mises en jeu (recrutement spatial) et leur fréquence de décharge augmente (recrutement temporel).
- Lorsque la contraction volontaire est peu intense, seules quelques unités sont recrutées avec une fréquence faible : on parle alors de tracé simple. Lors d'une contraction volontaire de moyenne intensité il existe un recrutement spatial et temporel modéré : on parle de tracé intermédiaire. Lors d'une contraction volontaire maximale, l'augmentation du recrutement spatial et temporel se traduit par un tracé dit riche interférentiel (figure 3A).

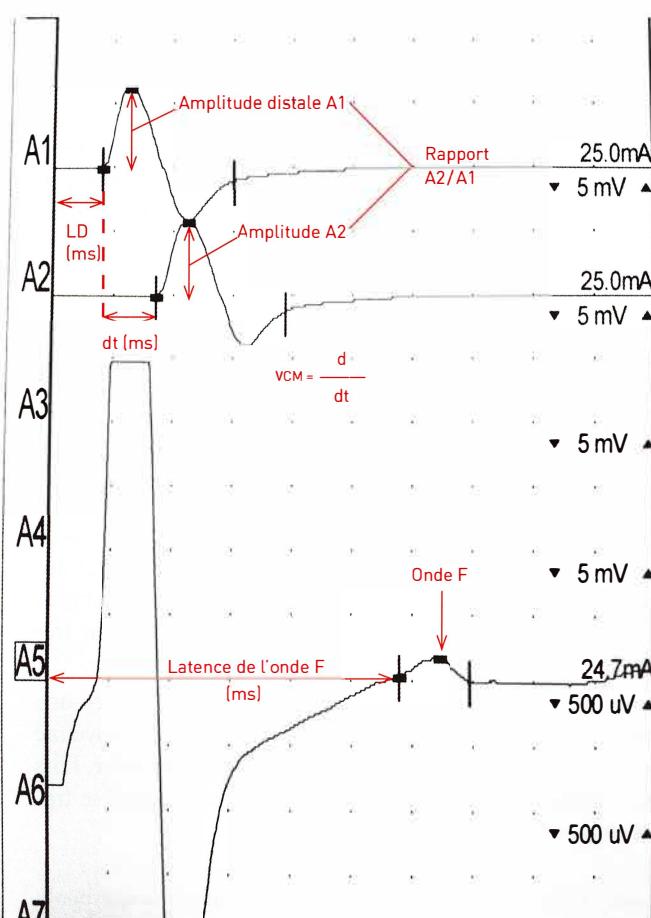
1. Nous tenons à remercier le Pr Emmanuel Fournier (Hôpital Salpêtrière, Paris) pour sa contribution à la rédaction et à l'illustration de ce chapitre.

Figure 1. Principaux paramètres mesurés lors de l'étude de la conduction motrice



Exemple de la conduction motrice étagée du nerf médian avec stimulation distale au poignet (S1), stimulation proximale au coude (S2) et recueil sur le court abducteur du pouce.

- LD = **latence distale** (en ms) : allongée en cas de démyélinisation distale ;
- A₁ = **amplitude distale** (en mV) = amplitude de la réponse obtenue par stimulation du nerf en S₁ : diminuée en cas de dégénérescence axonale ;
- A₂ = amplitude (en mV) de la réponse obtenue par stimulation du nerf en S₂ ; bloc de conduction si A₂/A₁ < 80 %, ce qui traduit une démyélinisation ;
- d = distance entre les points S₁ et S₂ ; dt = délai (en ms) entre les réponses obtenues par stimulation en S₁ et en S₂ ;
- VCM = **vitesse de conduction motrice** (en m/s) = d/dt ; diminuée en cas de démyélinisation segmentaire ;
- **Latence de l'onde F** (en ms) : allongée en cas de démyélinisation proximale.



2. Principales anomalies de l'électroneuromyogramme

2.1. Atteinte neurogène périphérique

2.1.1. Lésions axonales

- Les lésions axonales ne modifient pas (ou peu) les vitesses de conduction mais entraînent une diminution de l'amplitude des réponses motrices et des potentiels sensitifs car l'amplitude de ces réponses est le reflet du nombre d'axones conduisant l'influx nerveux.
- À l'EMG de détection, les atteintes neurogènes motrices se traduisent par une diminution du nombre d'unités motrices mises en jeu lors d'une contraction musculaire volontaire avec augmentation compensatrice du recrutement temporel des unités motrices restantes : tracé pauvre accéléré (figure 3B).
- À l'EMG de détection, certains signes au repos traduisent en outre l'existence d'une dénervation musculaire, témoin d'une dégénérescence axonale (signe de gravité de l'atteinte axonale). Les fibres musculaires dénervées ont une activité spontanée anarchique qui se traduit par des potentiels de fibrillation ou par des potentiels lents de dénervation au repos (figure 4).

2.1.2. Lésions démyélinisantes

- Les lésions démyélinisantes se traduisent par un ralentissement des vitesses de conduction motrice et un allongement des latences distales (en cas de démyélinisation distale) et/ou de la latency des ondes F (en cas de démyélinisation proximale), car la myéline, en permettant une propagation salinatoire de l'influx nerveux, influence directement sa vitesse de conduction. Elles peuvent aussi provoquer des blocs de conduction¹ ou une dispersion temporelle des réponses motrices (par désynchronisation de la conduction entre les différentes fibres) (figure 2).
- À l'EMG de détection, il n'existe pas d'activité électrique anormale au repos (pas de dénervation musculaire puisque l'axone demeure intact). Le tracé à l'effort sera soit normal (si l'influx nerveux, même ralenti, est transmis jusqu'au muscle), soit neurogène = pauvre accéléré (si la conduction est bloquée sur un nombre important de fibres motrices innervant le muscle enregistré).

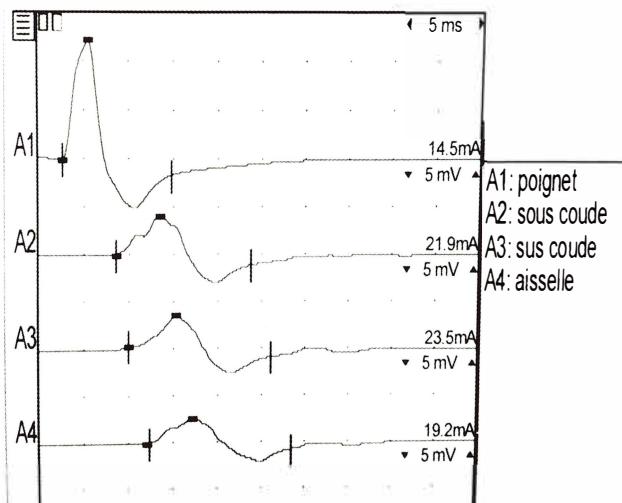
2.2. Atteinte myogène

- L'existence de fibres musculaires pathologiques ou dégénérées au sein des unités motrices peut se traduire sur l'EMG de détection par :
 - une altération de la morphologie des potentiels d'unité motrice : réduction d'amplitude et de durée des PUM (par diminution du nombre de fibres musculaires dépolarisées au sein de chaque unité motrice) ;
 - un recrutement spatial et temporel excessif compte tenu de l'effort réalisé : tracé riche interférentiel pour une activité mécanique faible (figure 3C).
- Certaines pathologies musculaires s'accompagnent en outre d'une activité électrique anormale au repos ; c'est le cas des myotonies (salves myotoniques) et des myosites (potentiels de fibrillation liés à l'atteinte inflammatoire des fibres musculaires).
- En revanche, il n'existe aucune anomalie de la conduction nerveuse : les amplitudes des réponses motrices et sensitives et les vitesses de conduction sont normales.

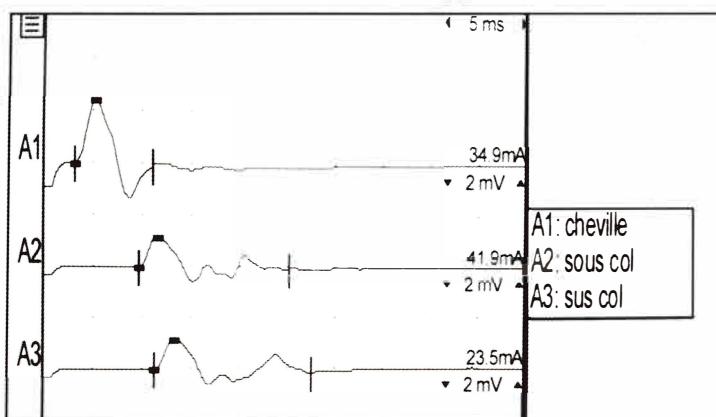
1. Cette notion de bloc de conduction nerveuse le long d'une fibre nerveuse ne doit pas être confondue avec la notion de bloc de la transmission neuromusculaire.

Figure 2. Anomalies de la conduction motrice traduisant une démyélinisation

A. BLOC DE CONDUCTION



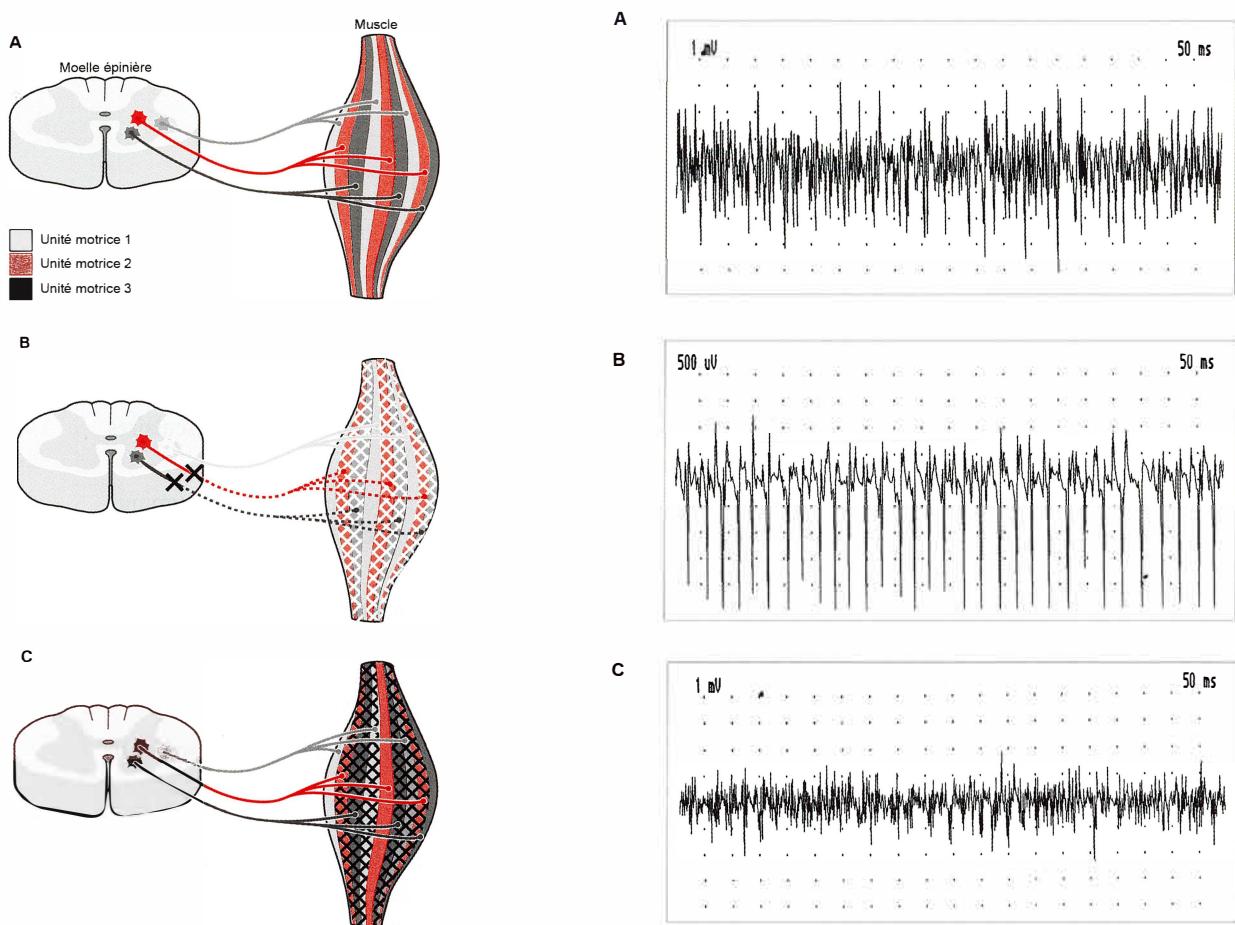
B. DISPERSION TEMPORELLE



A : Conduction motrice étagée du nerf cubital montrant un **bloc de conduction**. Les amplitudes de la réponse motrice obtenue lors de la stimulation du nerf cubital juste au-dessous du coude (trace A2), juste au-dessus du coude (trace A3) et à l'aisselle (trace A4) sont très diminuées par comparaison à la l'amplitude de la réponse motrice distale obtenue lors de la stimulation du nerf cubital au niveau du poignet (trace A1). Ceci signifie que la grande majorité des fibres motrices de ce nerf ne conduisent pas l'influx nerveux au niveau de l'avant-bras : leur conduction est bloquée. Un bloc de conduction peut résulter d'une compression focale et/ou d'une démyélinisation. Un bloc de conduction important se traduit par un déficit moteur et des tracés EMG de type neurogène (pauvre accéléré) dans les muscles innervés en aval du bloc de conduction.

B : Conduction motrice étagée du nerf fibulaire montrant une **dispersion temporelle** de la réponse motrice. Les réponses motrices obtenues lors de la stimulation au-dessous de la fibula (trace A2) et au-dessus de la fibula (trace A3) sont anormalement étalées dans le temps par comparaison avec la réponse motrice distale obtenue par stimulation à la cheville (trace A1). Cette dispersion temporelle témoigne d'une démyélinisation de certaines fibres motrices, entraînant une désynchronisation de la réponse motrice. Contrairement à un bloc de conduction, une dispersion temporelle isolée ne se traduit par aucun déficit moteur et ne donne lieu à aucune anomalie des tracés de détection dans le territoire concerné, puisque dans ce cas toutes les fibres motrices parviennent à conduire l'influx nerveux jusqu'au muscle.

Figure 3. Aspect des tracés de détection en fonction de l'atteinte



A : État normal : un grand nombre d'unités motrices (UM) (schématiquement représentées au nombre de trois : rouge, gris foncé et gris clair) sont recrutées lors de la contraction volontaire maximale. Le tracé EMG correspondant est **riche interférentiel**.

B : Syndrome neurogène : le **nombre d'unités motrices mises en jeu est diminué**, soit à cause d'une dégénérescence axonale, soit à cause d'un bloc de conduction (ici schématiquement, les unités motrices rouge et gris foncé ne sont plus fonctionnelles et seule l'unité motrice gris clair demeure fonctionnelle). Ceci se traduit par une **diminution du recrutement spatial** (réduction du nombre d'unités motrices mises en jeu) et une **augmentation du recrutement temporel** (augmentation de la fréquence de décharge des unités motrices restantes). Le tracé correspondant est un **tracé pauvre accéléré** (pauvre simple accéléré quand le tracé ne visualise qu'une seule unité motrice).

C : Syndrome myogène : il existe une **diminution du nombre de fibres musculaires au sein de chaque unité motrice** (qui correspond à une diminution de la « puissance » de chaque unité motrice : ici schématiquement, seule une fibre musculaire sur trois est préservée au sein de chaque unité motrice). Ceci se traduit par un **recrutement spatial excessif** (beaucoup d'unités motrices doivent être mises en jeu même pour un effort faible) et des **potentiels d'unité motrice d'amplitude réduite** : le tracé est **trop riche pour l'effort et micro-volté**.

Figure 4. EMG au repos chez un patient ayant une neuropathie axonale avec dénervation : potentiels lents de dénervation



2.3. Atteintes de la transmission neuromusculaire

- L'altération de la transmission neuro-musculaire nécessite d'enregistrer les réponses musculaires successives lors d'une stimulation répétitive du nerf moteur.
- L'altération de la transmission neuromusculaire se caractérise par un décrément à 3 Hz : diminution progressive d'au moins 10 % de l'amplitude de la réponse du muscle lors d'une stimulation répétitive de son nerf moteur à la fréquence de 3 Hz (figure 5).
- En cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine pré-synaptique (syndrome de Lambert-Eaton), on retrouve d'une part un décrement à 3 Hz et d'autre part un phénomène de potentiation à 20-30 Hz : l'amplitude de la réponse du muscle, qui est très réduite lors de la stimulation unique du nerf moteur, augmente lors de la stimulation répétitive à la fréquence de 20 à 30 Hz.
- En cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine post-synaptique (myasthénie), on retrouve un décrément à 3 Hz mais pas de potentiation à 20-30 Hz.

Remarque : La stimulation répétitive du nerf moteur à la fréquence de 20-30 Hz est douloureuse. Pour le confort du patient, elle peut être remplacée par une étude de la réponse motrice avant et juste après un effort bref d'une quinzaine de secondes. En effet, l'effort musculaire bref revient à activer naturellement et de façon indolore le nerf à une fréquence proche de 20 Hz. En cas de potentiation, la réponse motrice augmente nettement juste après l'effort bref. La potentiation observée après effort en cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine présynaptique est liée au fait que l'activation à haute fréquence des fibres nerveuses détermine une accumulation du calcium dans les terminaisons présynaptiques (le calcium entré à chaque stimulation n'ayant pas le temps d'être expulsé avant la stimulation suivante), ce qui normalise la libération d'acétylcholine au niveau de la jonction neuro-musculaire.

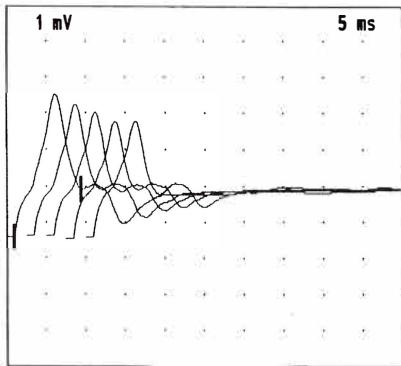


Figure 5. Décrément lors de la stimulation répétitive à 3 Hz

Noter la diminution de l'amplitude du potentiel lors d'une stimulation répétée du nerf moteur à 3 Hz.

SYNTÈSE DES ANOMALIES DE L'ÉLECTRONEUROMYOGRAMME										
	CONDUCTION MOTRICE					CONDUCTION SENSITIVE	DÉTECTION		STIMULATION RÉPÉTITIVE	
	Amplitudes des réponses motrices distales	Latences distales	Vitesses de conduction motrice	Bloc de conduction ou dispersion temporelle	Latences des ondes F	Amplitudes des potentiels sensitifs	Activité au repos	Tracés d'effort	à 3 Hz	à 20 Hz ou post-effort bref
Polyneuropathie axonale sensitivo-motrice longueur-dépendante (items 90, 94)	diminuées aux membres inférieurs, symétriques	normales	normales	non	normales	diminuées aux membres inférieurs, symétriques	PLD et fibrillation dans les muscles distaux des membres inférieurs si atteinte motrice évolutive	neurogènes = pauvres accélérés dans les muscles distaux des membres inférieurs		
Polyneuropathie démyélinisante sensitivo-motrice (items 90, 94, 95)	normales	allongées	diminuées	oui	allongées	diminuées	non	neurogène = pauvres accélérés uniquement en aval d'un bloc de conduction		
Mononeuropathie multiple (items 90, 94)	diminuées dans les territoires atteints, asymétriques	normales	normales	non	normales	diminuées dans les territoires atteints, asymétriques	PLD, fibrillation	neurogènes = pauvres accélérés dans les territoires atteints		



SYNTHESE DES ANOMALIES DE L'ELECTRONEUROMYOGRAMME

	CONDUCTION MOTRICE					CONDUCTION SENSITIVE	DETECTION		STIMULATION REPETITIVE	
	Amplitudes des réponses motrices distales	Latences distales	Vitesses de conduction motrice	Bloc de conduction ou dispersion temporelle	Latences des ondes F		Amplitudes des potentiels sensitifs	Activité au repos	Tracés d'effort	à 3 Hz
Neuronopathie sensitive (items 90, 94)	normales	normales	normales	non	normales	diminuées aux 4 membres	non	normaux		
Sclérose latérale amyotrophique (item 90, 94)	diminuées dans les territoires atteints	normales	normales	non	normales	normales	PLD et fibrillation aux 4 membres	neurogènes = pauvres accélérés aux 4 membres +/- la langue		
Myopathies (item 90)	normales	normales	normales	non	normales	normales	fibrillation si myosite salves si myotonie	myogènes = trop riches pour l'effort, PUM microvoltés, prédominant dans les muscles proximaux		
Myasthénie (items 90, 96)	normales	normales	normales	non	normales	normales	non	myogène	décrément	pas de potentiation
Syndrome de Lambert-Eaton (items 90, 96)	diminuées	normales	normales	non	normales	normales	non	myogène	décrément	potentiation

PLD = potentiels lents de dénervation.

Syndrome cérébelleux

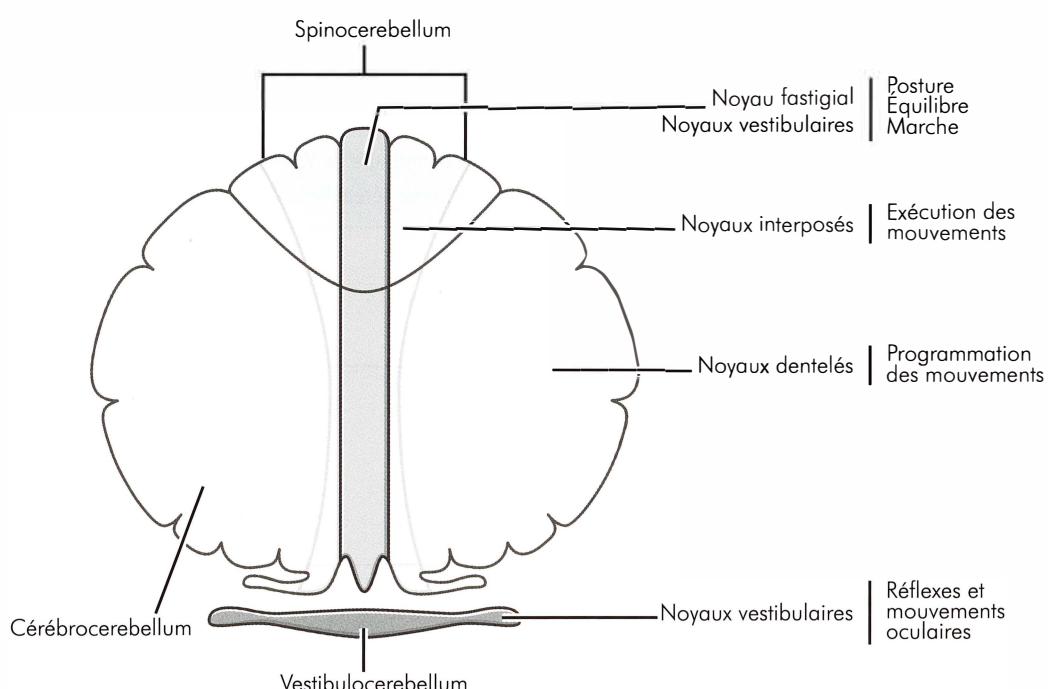
OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 107 – Troubles de la marche et de l'équilibre

- Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Savoir rechercher une hydrocéphalie chronique.

1. Anatomie fonctionnelle du cervelet

Le cervelet joue un rôle important dans la régulation de l'adaptation posturale et des mouvements volontaires en assurant la coordination harmonieuse des muscles agonistes et antagonistes.

Le vermis cérébelleux intervient dans la régulation de la statique en participant à l'ajustement permanent du tonus des muscles posturaux selon les nécessités de l'équilibre statique, tandis que les hémisphères cérébelleux contrôlent et coordonnent l'activité cinétique lors des mouvements volontaires.



Le cervelet reçoit des informations concernant la programmation du mouvement, en particulier à partir du cortex moteur et pré moteur. Il reçoit également des informations concernant le mouvement lui-même à partir de la périphérie via les faisceaux spinocérébelleux. La convergence de ces deux types d'afférences permet une comparaison entre le mouvement programmé et le mouvement effectif et le réajustement permanent de la réponse motrice en fonction de l'écart détecté, via les efférences cérébelleuses sur le cortex moteur.

Placé en dérivation à la face postérieure du tronc cérébral, le cervelet est constitué d'un vermis médian et de deux hémisphères latéraux. Les voies afférentes et efférentes arrivent et partent par les pédoncules cérébelleux qui relient le cervelet au bulbe (pédoncules cérébelleux inférieurs) à la protubérance (pédoncules cérébelleux moyens) et aux pédoncules cérébraux (pédoncules cérébelleux supérieurs).

D'un point de vue anatomique, le cervelet est divisé en trois lobes : le lobe antérieur, le lobe postérieur et le lobe flocculonodulaire.

D'un point de vue fonctionnel, on distingue trois parties ayant chacune des connexions et une fonction spécifique :

- le **vestibulocerebellum** joue un rôle déterminant dans le contrôle de l'équilibre et des mouvements oculaires ;
- le **spinocerebellum** joue un rôle majeur dans le contrôle du déroulement du mouvement au niveau de la musculature axiale et des membres ;
- le **cérébrocerebellum** joue, en conjonction avec le cortex frontal, un rôle dans la préparation et l'initiation du mouvement.

Le syndrome cérébelleux peut être lié à une atteinte directe du cervelet, à une atteinte des voies cérébelleuses passant par les pédoncules cérébelleux ou à une atteinte des voies cortico-ponto-cérébelleuses. Les afférences du cervelet vers le cortex cérébral croisent la ligne médiane au niveau des pédoncules cérébraux (commissure de Wernekink).

Les lésions du cervelet et les lésions des voies cérébelleuses situées en dessous de la commissure de Wernekink donnent un syndrome cérébelleux homolatéral.

Les lésions des voies cérébelleuses situées au-dessus de la commissure de Wernekink et les lésions de la voie cortico-ponto-cérébelleuse donnent au contraire un syndrome cérébelleux controlatéral.

2. Signes cliniques

Le syndrome cérébelleux se caractérise par l'association :

- de troubles de la statique,
- de troubles de l'exécution du mouvement,
- de troubles du tonus.

2.1. Troubles de la statique et de la marche (syndrome cérébelleux statique)

- Élargissement du polygone de sustentation avec oscillations en tous sens.
- Danse des tendons (contraction incessante des jambiers antérieurs).
- Marche pseudo-ébrieuse.
- Ces signes ne sont pas aggravés par l'occlusion des yeux.

2.2. Troubles de l'exécution des mouvements (syndrome cérébelleux cinétique)

- **Dysmétrie et hypermétrie** : exagération de l'amplitude du mouvement qui dépasse son but (avec crocheting correcteur en fin de mouvement) mais qui conserve sa direction ; elle est objectivée par les épreuves doigt-nez et talon-genou. Elle réalise un tremblement d'action de type intentionnel, maximal lors de l'arrivée à la cible.
- **Asynergie** : troubles dans l'association des mouvements élémentaires ; elle se manifeste, par exemple, par une perte de stabilité lorsqu'on pousse le malade en arrière, par une élévation des membres inférieurs lors du redressement d'une position allongée à une position assise sans l'aide des mains, ou par l'absence de décollement des talons lors de l'accroupissement.
- **Dyschronométrie** : retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement, bien mis en évidence lorsque l'on demande, par exemple, au patient de porter simultanément ses index sur le bout de son nez.
- **Adiadocinésie** : impossibilité d'exécuter rapidement des mouvements alternatifs, bien mise en évidence par l'épreuve des marionnettes.
- Ces troubles de l'exécution du mouvement retentissent également :
 - sur la parole : dysarthrie avec voix lente, scandée, explosive et mal articulée ;
 - sur l'écriture : écriture maladroite avec grandes lettres inégales et irrégulièrement espacées. L'hypermétrie se manifeste aussi lorsqu'on demande au patient de tracer les barreaux d'une échelle : le trait dépasse la limite ;
 - sur les mouvements oculaires : dysmétrie oculaire avec secousses nystagmiques.

2.3. Troubles du tonus

L'hypotonie constatée lors des mouvements passifs est liée à la diminution et au retard de la contraction des muscles antagonistes :

- exagération de l'amplitude des mouvements imprimés au niveau des membres ;
- réflexe rotulien pendulaire (anormalement ample avec des oscillations) ;
- abolition des réflexes de posture ;
- réponse anormale à la manœuvre de Stewart et Holmes : déplacement anormalement ample du bras contracté contre résistance quand on cesse brusquement d'exercer cette résistance.

3. Formes cliniques

- L'atteinte du vermis cérébelleux et du pédoncule cérébelleux inférieur (niveau bulbaire) se caractérise par l'importance des troubles de la statique et de la marche alors que l'exécution du mouvement est relativement conservée.
- L'atteinte d'un hémisphère cérébelleux ou du pédoncule cérébelleux moyen (niveau protubérantiel) se caractérise par l'importance de l'incoordination au niveau des membres, tandis que l'équilibre et la marche sont relativement conservés.
- Le syndrome cérébelleux par atteinte du pédoncule cérébelleux supérieur se caractérise par l'importance de la dysmétrie (homolatérale si la lésion est en dessous de la commissure de Wernekink, contralatérale sinon).
- Une lésion de la région thalamo-hypothalamique peut donner un syndrome cérébelleux cinétique contralatéral.
- L'association d'un hémissyndrome cérébelleux et d'une hémiplégie (syndrome hémiplégie ataxique) témoigne de l'interruption des voies cortico-ponto-cérébelleuses. Les signes cliniques sont contralatéraux à la lésion.

4. Étiologies

L'orientation étiologique dépend surtout :

- du mode d'installation du syndrome cérébelleux,
- et des autres signes neurologiques éventuellement associés.

4.1. Syndrome cérébelleux aigu

PRINCIPALES CAUSES À ENVISAGER DEVANT UN SYNDROME CÉRÉBELLEUX AIGU CHEZ L'ADULTE

- **Accident vasculaire cérébral :**
 - accident ischémique du territoire vertébro-basilaire
 - hématome du cervelet
- **Encéphalite d'origine infectieuse :**
 - abcès du cervelet ou du tronc cérébral au cours d'une méningite bactérienne (tuberculose et listériose en particulier)
 - cérébellite virale (varicelle surtout)
- **Encéphalopathie de Gayet-Wernicke**
- **Tumeur de la fosse postérieure d'évolution rapide**
- **Poussée de sclérose en plaques**
- **Intoxication aiguë :**
 - ivresse alcoolique
 - médicaments : barbiturique, hydantoïne, carbamazépine, 5-fluoro-uracile, cytarabine
 - intoxications professionnelles : sulfure de carbone, solvants

Tout syndrome cérébelleux aigu doit faire pratiquer une IRM cérébrale ou, à défaut, un scanner cérébral en urgence à la recherche d'un accident vasculaire pouvant éventuellement nécessiter une évacuation chirurgicale et/ou une dérivation ventriculaire externe en urgence (en cas d'hydrocéphalie aiguë).

Un syndrome cérébelleux aigu avec un scanner cérébral normal :

- doit faire évoquer, en priorité, un accident ischémique du territoire vertébro-basilaire ;
- impose une surveillance étroite en soins intensifs ;
- justifie la réalisation d'une IRM cérébrale (très supérieure au scanner pour détecter une lésion de la fosse postérieure).

L'association d'une confusion et d'une ataxie cérébelleuse chez un patient possiblement alcoolique et/ou dénutri doit faire évoquer le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke (même en l'absence de troubles oculomoteurs) et impose l'administration de fortes doses de vitamine B1 par voie parentérale.

4.2. Syndrome cérébelleux subaigu ou chronique

PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME CÉRÉBELLEUX SUBAIGU OU CHRONIQUE DE L'ADULTE

- **Tumeur de la fosse postérieure** d'évolution lente :
 - astrocytome du cervelet, hémangioblastome du cervelet, métastase cérébelleuse
 - gliome ou métastase du tronc cérébral
 - extension d'un neurinome de l'acoustique
- **Sclérose en plaques**
- **Causes métaboliques** :
 - hypothyroïdie
 - maladie de Wilson
- **Atrophie vermine** par intoxication éthylique chronique
- **Dégénérescence cérébelleuse paranéoplasique**
généralement dans le cadre d'un cancer bronchique ou d'un cancer gynécologique¹
- **Malformations de la charnière cervico-occipitale** :
 - impression basilaire
 - malformation d'Arnold-Chiari
- **Maladie de Creutzfeldt-Jakob**
- **Maladies auto-immunes**
- **Atrophies dégénératives du cervelet d'origine génétique**² :
 - atrophie olivo-ponto-cérébelleuse
 - dégénérescence spinocérébelleuse (maladie de Friedreich)
 - autres dégénérescences cérébelleuses

1. Des auto-anticorps dirigés à la fois contre certains antigènes tumoraux et contre des antigènes présents dans les neurones sont souvent retrouvés au cours de ces syndromes paranéoplasiques : anticorps anti-Hu (cancer du poumon à petites cellules surtout), anticorps anti-Yo (cancers gynécologiques surtout).
2. Ces maladies sont actuellement en cours d'individualisation grâce aux progrès récents de la génétique moléculaire permettant d'identifier les gènes responsables.

POINTS-CLÉS

SYNDROME CÉRÉBELLEUX

- Les lésions du cervelet et les lésions des voies cérébelleuses situées **en dessous** de la commissure de Wernekink (située au niveau des pédoncules cérébraux) donnent un syndrome cérébelleux **homolatéral**. Les lésions des voies cérébelleuses situées au-dessus de la commissure de Wernekink et les lésions de la voie cortico-ponto-cérébelleuse donnent au contraire un syndrome cérébelleux controlatéral.
- Le syndrome cérébelleux **statique** se traduit par :
 - un élargissement du polygone de sustentation,
 - une danse des tendons,
 - une marche pseudo-ébrieuse,
 - non aggravés par l'occlusion des yeux.
- Le syndrome cérébelleux **cinétique** se traduit par :
 - une dysmétrie (doigt-nez, talon-genou, écriture, mouvements oculaires),
 - une asynergie,
 - une dyschronométrie,
 - une adiadocokinésie,
 - une dysarthrie.
- En dehors de l'ivresse alcoolique typique, **tout syndrome cérébelleux aigu impose une IRM cérébrale ou, à défaut, un scanner cérébral en urgence**.
- Tout syndrome cérébelleux aigu chez un patient alcoolique et/ou dénutri impose l'administration de **vitamine B1 par voie parentérale** dans l'hypothèse d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

Vertige/ Syndrome vestibulaire¹

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 101 – Vertige

- Chez un sujet se plaignant de vertige, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 107 – Troubles de la marche et de l'équilibre

- Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Savoir rechercher une hydrocéphalie chronique.

Un vertige est une sensation erronée de déplacement du corps par rapport à l'espace ou de l'espace par rapport au corps.

1. Pour comprendre : quelques notions de neuro-anatomie et de physiologie de l'équilibre

1.1. Contrôle de la posture

Le contrôle de la posture repose sur :

- trois systèmes sensoriels ayant pour fonction d'apporter les informations concernant la position de la tête et du corps dans l'espace. Ces trois systèmes sont le système vestibulaire, le système proprioceptif, le système visuel ;
- l'intégrité du système nerveux central qui intègre les données du système sensoriel ;
- un système effecteur : le système musculaire du cou, du tronc et des membres qui va réguler la posture.

1.2. Système vestibulaire périphérique

C'est le labyrinthe postérieur situé dans le rocher. Il comprend deux parties :

- les canaux semi-circulaires : ce sont des récepteurs sensibles aux accélérations angulaires de la tête dans l'espace ;
- les macules : utriculaire et saccule sont des récepteurs sensibles à la position de la tête dans l'espace.

1. Avec la participation de Denis Ayache et Pierre Bonfils.

Les informations des canaux semi-circulaires et des macules sont véhiculées vers les noyaux vestibulaires par le nerf vestibulaire.

1.3. Système vestibulaire central

Le nerf vestibulaire se termine dans les noyaux vestibulaires du tronc cérébral (bulbe et protubérance). Ces noyaux sont en interconnexion avec des afférences et des efférences qui permettent d'expliquer la sémiologie des affections vestibulaires.

1.3.1. Afférences des noyaux vestibulaires

Ce sont essentiellement des afférences venant du lobe flocculonodulaire du cervelet¹.

1.3.2. Efférences des noyaux vestibulaires

- Relations vestibulo-spinales :

Les faisceaux vestibulo-spinaux relient les noyaux vestibulaires aux corps cellulaires des motoneurones médullaires.

- Relations vestibulo-oculomotrices :

Les noyaux vestibulaires sont reliés aux noyaux oculomoteurs (III, IV, VI) par un interneurone. Lors d'une stimulation d'un vestibule, le mouvement oculaire, d'origine vestibulaire, se fera du côté opposé au vestibule stimulé.

La destruction unilatérale d'un vestibule induit un nystagmus qui bat du côté opposé à la lésion.

1.4. Nystagmus

Le nystagmus est un mouvement involontaire conjugué des globes oculaires caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière de mouvements changeant alternativement de sens.

- Le nystagmus peut parfois manquer dans un syndrome vestibulaire. En revanche, tout nystagmus acquis signe l'existence d'un syndrome vestibulaire.
- Un nystagmus peut être :
 - un nystagmus pendulaire comportant des secousses ayant la même vitesse ;
 - un nystagmus à ressort comportant deux secousses, aller et retour, de vitesses différentes.
- Le nystagmus vestibulaire est un nystagmus à ressort. On précisera toujours les caractéristiques du nystagmus d'origine vestibulaire :
 - la direction : horizontal ou horizonto-rotatoire ou autre ;
 - le sens : le sens du nystagmus est défini par convention comme étant celui de la phase rapide ;
 - l'intensité : appréciée par le nombre de secousses en 30 secondes. Un tel nystagmus peut être spontané, induit notamment par le regard latéral ou provoqué par des manœuvres instrumentales ou caloriques.

2. Orientation vers un diagnostic topographique

- L'atteinte du labyrinthe postérieur ou du nerf vestibulaire se manifeste par un syndrome vestibulaire dit périphérique.

1. Ceci explique pourquoi une atteinte isolée du lobe flocculonodulaire du cervelet se traduit cliniquement par un syndrome vestibulaire.

- L'atteinte des noyaux vestibulaires ou du lobe flocculonodulaire du cervelet se manifeste en règle générale par un syndrome vestibulaire dit central.
- Le diagnostic positif devant un vertige consiste à :
 - éliminer ce qui n'est pas un vertige ;
 - orienter le diagnostic vers un vertige d'origine périphérique ou centrale.
- La dénomination « vertige » est employée à tort par de nombreux patients. L'analyse du trouble doit être précise afin de rechercher un élément rotatoire qui est essentiel.
Le plus souvent, il ne s'agit pas de vertige, mais de sensation de dérobement des jambes, d'instabilité avec un sol qui semble irrégulier, de flou visuel, de voile noir « devant les yeux », de peur de tomber...
L'élément le plus discriminant consiste à demander au patient s'il a eu la sensation que l'espace autour de lui tournait, par exemple comme un manège.
- Des symptômes d'accompagnement de type neurovégétatifs sont souvent associés aux vertiges : nausées, vomissements, sueurs, pâleur et angoisse.

2.1. Syndrome vestibulaire périphérique

- C'est l'atteinte de l'appareil récepteur et/ou du nerf vestibulaire. Ce syndrome comprend :
 - vertiges rotatoires intenses avec signes végétatifs associés ;
 - déviation des index ;
 - marche en étoile ;
 - épreuve de Romberg : le sujet debout, pieds joints et yeux fermés à tendance à tomber. Cette déviation segmentaire se fait soit vers le côté sain soit vers le côté pathologique ;
 - nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté pathologique ou du côté sain.

LE NYSTAGMUS PÉRIPHÉRIQUE

- Le nystagmus d'origine périphérique est un mouvement conjugué et biphasique des deux yeux.
- Il peut être observé à l'œil nu ou sous lunettes grossissantes (lunettes de Frenzel).
- Il est horizonto-rotatoire et comprend une phase lente et une phase rapide dite de rappel qui définit le sens du nystagmus.
- Ce nystagmus périphérique :
 - est diminué ou aboli par la fixation oculaire ;
 - ne change pas de sens quelle que soit la position du regard.

- L'ensemble de ces signes est caractérisé, lors d'un syndrome vestibulaire périphérique, par sa nature :
 - complète : les symptômes vestibulaires sont tous présents dans les formes typiques ;
 - et harmonieuse : tous les mouvements se font dans la même direction : secousse lente du nystagmus, déviation de la marche et des index, chute à l'épreuve de Romberg témoignant de l'universalité des lésions.
- Signes associés possibles très évocateurs du syndrome vestibulaire périphérique : surdité de perception ou acouphènes.

Le syndrome vestibulaire périphérique est complet et harmonieux.

2.2. Syndrome vestibulaire central

- C'est l'atteinte des voies centrales de l'équilibration. Il s'agit en fait plus souvent d'un déséquilibre qu'un vrai vertige. La sensation d'être sur un bateau qui tangue est souvent évoquée par les patients.

Le syndrome vestibulaire central est, par opposition au syndrome vestibulaire périphérique :

- incomplet : les symptômes vestibulaires ne sont pas tous présents ;
- et dysharmonieux : tous les mouvements ne se font pas dans la même direction : secousse lente du nystagmus, déviation de la marche et des index, chute à l'épreuve de Romberg.

LE NYSTAGMUS CENTRAL

Un nystagmus multidirectionnel (avec des changements de direction suivant le déplacement du regard) non modifié par la fixation oculaire est typique d'un nystagmus central.

- Les signes d'accompagnement sont :
 - absents sur le plan cochléaire (pas de surdité, pas d'acouphènes) ;
 - souvent riches et de forte valeur localisatrice sur le plan neurologique, témoignant d'une lésion du tronc cérébral : troubles sensitifs d'un hémicorps, atteinte de certaines paires crâniennes, syndrome cérébelleux associé... .

Le syndrome vestibulaire central est incomplet et dysharmonieux.

2.3. Examens complémentaires

- Ils sont souvent réalisés afin :
 - d'explorer l'état du labyrinthe : audiométrie tonale et vocale, étude des réflexes stapédiens ;
 - d'éliminer une étiologie rétro-cochléaire : potentiels évoqués auditifs (PEA) ;
 - de visualiser une pathologie de l'angle ponto-cérébelleux ou du tronc cérébral : IRM cérébrale avec étude de la fosse postérieure.
- Les épreuves vestibulaires, qui explorent les relations vestibulo-oculomotrices lors d'une stimulation rotatoire ou calorique, peuvent être utiles dans les cas difficiles.

3. Orientation vers un diagnostic étiologique

L'orientation vers un diagnostic étiologique est basée sur l'analyse du syndrome vestibulaire : un syndrome vestibulaire périphérique oriente vers une étiologie périphérique tandis qu'un syndrome vestibulaire central oriente vers une étiologie neurologique.

3.1. Étiologies périphériques

PRINCIPALES ÉTILOGIES PÉRIPHÉRIQUES DU SYNDROME VESTIBULAIRE

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> Causes endolabyrinthiques : <ul style="list-style-type: none"> maladie de Ménière labyrinthite otogène médicaments ototoxiques (aminosides) causes traumatiques (fracture du rocher) vertige paroxystique positionnel bénin (durée limitée à quelques secondes) | <ul style="list-style-type: none"> Causes rétrolabyrinthiques : <ul style="list-style-type: none"> tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome de l'acoustique) névrite vestibulaire d'origine virale |
|--|--|

3.2. Étiologies centrales

Le diagnostic repose sur :

- l'existence d'un syndrome vestibulaire de type central, incomplet et dysharmonieux ;
- et surtout sur l'existence de signes neurologiques associés, actuels (importance de l'examen clinique) ou passés (importance de l'interrogatoire).

PRINCIPALES ÉTILOGIES CENTRALES DU SYNDROME VESTIBULAIRE

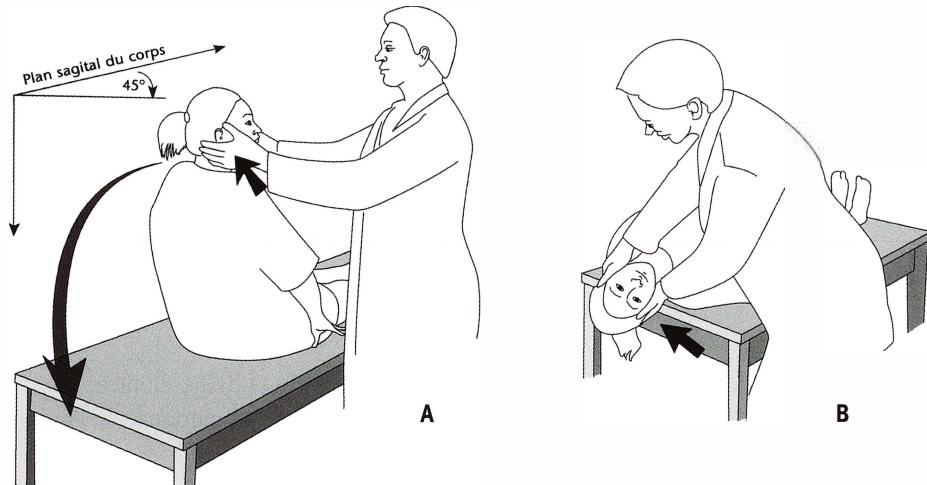
- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> Causes vasculaires : <ul style="list-style-type: none"> AVC ischémique du territoire vertébro-basilaire hématome de la fosse postérieure Tumeur du tronc cérébral Sclérose en plaques | <ul style="list-style-type: none"> Abcès du tronc cérébral : principalement au cours d'une méningite bactérienne ou tuberculeuse Malformations de la charnière cervico-occipitale |
|---|---|

Tout syndrome vestibulaire aigu doit faire évoquer un AVC de la fosse postérieure et impose de rechercher soigneusement d'autres signes neurologiques associés : hémiplégie, trouble sensitif d'un hémicorps, syndrome cérébelleux, dysarthrie, paralysie oculomotrice, atteinte des autres paires crâniennes, signe de Claude Bernard-Horner, trouble du champ visuel...

Un syndrome vestibulaire périphérique aigu isolé de plusieurs heures sans aucun autre signe associé impose une IRM cérébrale en urgence pour rechercher un infarctus cérébelleux (atteinte du lobe flocculo-nodulaire du cervelet).

MANŒUVRE D'HALLPIKE

En cas de vertige positionnel, la manœuvre d'Hallpike permet de différencier le vertige positionnel bénin (manœuvre positive) des autres causes de vertiges positionnels (manœuvre négative).



- A. La tête du patient est tournée de 45 degrés puis le patient est rapidement couché.
B. La nuque du patient est légèrement placée en extension, les yeux maintenus ouverts afin de visualiser le nystagmus.

Cette manœuvre est dite positive si elle déclenche un nystagmus avec une latence de 5-15 secondes.

POINTS-CLÉS

VERTIGE / SYNDROME VESTIBULAIRE

- Le syndrome vestibulaire **péripherique** :
 - est **complet et harmonieux** ;
 - comprend :
 - des vertiges rotatoires intenses avec signes végétatifs associés,
 - une ataxie **majorée par l'occlusion des yeux** (signe de Romberg),
 - une déviation des index,
 - une marche en étoile,
 - un nystagmus horizonto-rotatoire ;
 - peut être associé à une surdité de perception ou à des acouphènes ;
 - peut être d'origine **endolabyrinthique** (maladie de Ménière, vertige paroxystique positionnel bénin...) ou **rétrolabyrinthique** (névrite vestibulaire, neurinome de l'acoustique).
- Tout syndrome vestibulaire aigu doit faire évoquer un **AVC de la fosse postérieure** et impose la recherche de **signes neurologiques associés**.

Troubles de la marche d'origine neurologique

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 107 – Troubles de la marche et de l'équilibre

- Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Savoir rechercher une hydrocéphalie chronique.

- Les troubles de la marche sont une constatation d'examen fréquente en neurologie.
- De nombreuses structures du système nerveux sont impliquées dans la réalisation de cette activité automatique qu'est la marche :
 - les voies motrices, pyramidales et extrapyramidales ;
 - les neurones moteurs périphériques et les muscles ;
 - le cervelet et les voies cérébelleuses ;
 - le système vestibulaire ;
 - les afférences proprioceptives des membres inférieurs.
- Les troubles de la marche d'origine neurologique peuvent être dus à :
 - un trouble de l'adaptation posturale ;
 - un trouble de la coordination ;
 - un trouble du tonus ;
 - un déficit moteur ;
 - ou un trouble de l'initiation motrice.
- Il convient de différencier ces causes neurologiques :
 - des phénomènes douloureux des membres inférieurs, du bassin ou du rachis lombaire d'origine rhumatologique susceptibles d'entraver la marche : coxarthrose, lésions traumatiques ou tumorales, ostéomalacie, etc. ;
 - des troubles de la marche de nature psychosomatique (phobie de la chute, conversion hystérique, simulation...) qui constituent un diagnostic d'élimination.

1. Marche ataxique

- Troubles de la statique et de la marche liés à l'atteinte des structures nerveuses concourant à l'adaptation du tonus de posture et à la coordination du mouvement, survenant indépendamment de tout déficit moteur.
- L'atteinte peut concerner les voies de la sensibilité proprioceptive, les voies cérébelleuses ou les voies vestibulaires.

1.1. Ataxie proprioceptive¹

- Marche talonnante : la jambe est lancée trop haut et retombe lourdement sur le sol.
- Instabilité à la station debout majorée par l'occlusion des yeux avec oscillations en tous sens et chute : signe de Romberg.
- Signes associés témoignant d'une atteinte des fibres sensitives de gros diamètre ou des voies sensitives lemniscales :
 - altération du sens de position des orteils, des doigts et des segments de membre ;
 - incoordination aux épreuves talon-genou et doigt-nez majorée par l'occlusion des yeux ;
 - main instable ataxique lors de l'épreuve des mains tendues ;
 - astéréognosie², agraphesthésie³ ;
 - altération de la sensibilité vibratoire (pallesthésie) ;
 - troubles sensitifs subjectifs : sensation de marcher sur du coton, paresthésies, douleurs fulgurantes, signe de Lhermitte en cas d'atteinte cordonale postérieure cervicale.

PRINCIPALES CAUSES D'ATAXIE PROPRIOCEPTIVE

- Polyneuropathies et polyradiculonévrites touchant les fibres sensitives de gros diamètre :
 - polyneuropathie diabétique
 - polyneuropathie avec gammopathie monoclonale à IgM
 - polyradiculonévrite aiguë ou chronique
- Atteintes cordonales postérieures :
 - sclérose en plaques
 - compression médullaire postérieure
 - myélopathie cervico-arthrosique
 - sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12
 - tabès (syphilis tertiaire)
- Lésions lemniscales thalamiques et pariétales (controlatérales à l'hémi-ataxie) :
 - accident vasculaire cérébral
 - tumeur cérébrale
 - abcès cérébral

1. La sensibilité proprioceptive comprend principalement le sens de position des segments de membres. La sensibilité proprioceptive d'un hémicorps est véhiculée par les fibres sensitives périphériques de gros diamètre, chemine dans le cordon postérieur de la moelle homolatérale, puis dans le lemnisque médian controlatéral. Celui-ci se termine dans le noyau ventro-postéro-latéral du thalamus dont les neurones projettent vers le cortex somesthésique primaire. L'atteinte de la sensibilité proprioceptive est donc homolatérale à une lésion située au-dessous du bulbe et controlatérale à une lésion située au-dessus du bulbe.
2. Astéréognosie : incapacité d'identifier un objet placé dans la main en fonction de sa forme et de sa taille.
3. Agraphesthésie : incapacité d'identifier un chiffre ou une lettre dessinée sur la peau.

1.2. Ataxie cérébelleuse

- La marche est ébrieuse avec élargissement du polygone de sustentation.
- La station debout est instable (danse des tendons) et l'instabilité n'est pas majorée par l'occlusion des yeux.
- L'examen peut retrouver les autres signes du syndrome cérébelleux : asynergie, dysmétrie, adiado-cinésie, hypotonie, dysarthrie...
- Les troubles de la statique et de la marche sont surtout le fait des atteintes du vermis.

1.3. Ataxie vestibulaire

- Trouble de l'équilibre majoré par l'occlusion des yeux (signe de Romberg), avec une latéropulsion d'autant plus nette qu'il s'agit d'un syndrome vestibulaire périphérique.
- L'examen retrouve d'autres signes du syndrome vestibulaire (vertige, nystagmus, déviation des index et marche « en étoile » yeux fermés), éventuellement associés à des signes cochléaires ou à d'autres signes neurologiques.

2. Apraxie de la marche

- Trouble de l'équilibre avec élargissement du polygone de sustentation et **tendance à la rétropulsion** ; au maximum, le malade n'ébauche que quelques mouvements rudimentaires des membres inférieurs mais est incapable de marcher (**apraxie de la marche**).
- Un syndrome frontal est fréquemment associé.
- Les principales causes sont :
 - les tumeurs du lobe frontal ou du corps calleux,
 - l'hématome sous-dural chronique,
 - l'hydrocéphalie à pression normale.

3. Marche au cours des syndromes parkinsoniens

L'akinésie et l'hypertonie contribuent aux troubles de la marche des syndromes parkinsoniens :

- attitude générale en flexion,
- perte du balancement d'un ou des bras,
- marche à petits pas avec piétinements au démarrage et accélérations non contrôlables (festination),
- blocages fréquents lors du demi-tour ou du franchissement d'un obstacle.

4. Marche au cours du syndrome lacunaire

- Marche lente à petits pas chez un patient hypertendu ayant des antécédents d'infarctus lacunaires multiples.

- Signes associés :
 - signe de Babinski bilatéral,
 - syndrome pseudo-bulbaire, dominé par la dysarthrie et les troubles de la déglutition,
 - diplégie faciale,
 - rire et pleurer spastique,
 - troubles sphinctériens,
 - syndrome démentiel.

PRINCIPALES CAUSES DE MARCHE HYPOKINÉTIQUE (MARCHE À PETITS PAS)

- Maladie de Parkinson et autres syndromes parkinsoniens.
- Hydrocéphalie à pression normale.
- Lacunes multiples.

5. Marche steppante

- Le steppage se manifeste comme une flexion exagérée de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse lors de la marche ; il s'explique par le déficit moteur du jambier antérieur responsable d'un « pied tombant ».
- Le steppage unilatéral est principalement dû à l'atteinte tronculaire du nerf sciatique poplité externe ou à une atteinte radiculaire L4-L5.
- Le steppage bilatéral est rencontré principalement au cours des polyneuropathies avec atteinte motrice et dans les formes pseudo-polynévritiques de la sclérose latérale amyotrophique.

6. Marche fauchante

- Le fauchage s'observe dans les syndromes pyramidaux unilatéraux touchant le membre inférieur (hémiplégie et hémiparésie spastique) par atteinte hémisphérique, du tronc cérébral ou médullaire. Le membre inférieur est en extension avec pied en varus équin ; la marche s'accompagne d'un mouvement de circumduction du membre inférieur spastique, le pied touchant le sol avec la pointe (usure anormale de la pointe de la chaussure évocatrice dans les formes frustes).
- La démarche spastique est observée au cours des paraparésies par atteinte de la moelle cervicale ou dorsale. Elle peut prendre différents aspects :
 - sautillante : attaque du sol avec la pointe des pieds et raidissement des membres inférieurs à chaque pas ;
 - de gallinacé : rotation alternative du tronc vers la droite et vers la gauche, les membres inférieurs étant en hyperextension ;
 - digitigrade ou « en ciseaux » : marche sur la face plantaire des orteils.
- Les signes du syndrome pyramidal (déficit moteur, hypertonus spastique, hyperréflexie tendineuse, signe de Babinski) sont présents.

7. Marche dandinante

- La marche dandinante se caractérise par une inclinaison latérale du tronc du côté du membre portant.
- Elle témoigne d'un déficit moteur de la ceinture pelvienne et des muscles proximaux des membres inférieurs ; la montée des escaliers, le fait de se relever de la position assise ou accroupie sont particulièrement difficiles.
- Ce déficit proximal se rencontre principalement au cours des syndromes myogènes ; on peut aussi le retrouver au cours de certaines neuropathies motrices (Ex. : neuropathie motrice proximale amyotrophante du diabète).

8. Marche claudicante

- Limitation de la marche survenant après un certain périmètre de marche.
- Les 3 grandes causes de claudication intermittente de la marche sont :
 - la compression médullaire : claudication indolore ; pouls présents ;
 - le canal lombaire étroit : claudication douloureuse ou non ; pouls présents ;
 - l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs : claudication douloureuse ; pouls absents.

Hémiplégie

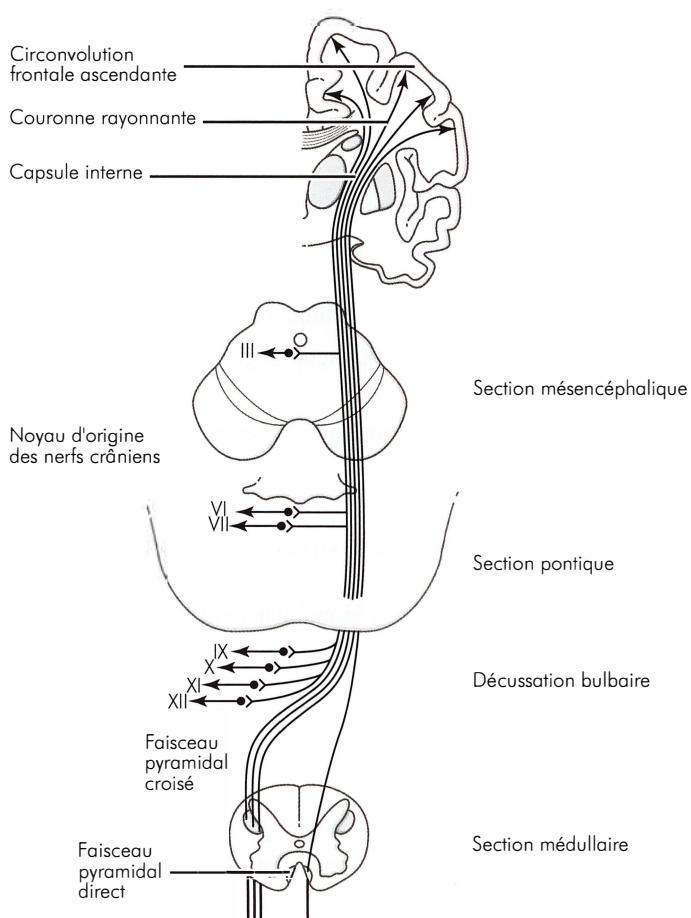
Orientation diagnostique et conduite à tenir

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 89 – Déficit neurologique récent (voir item 335)

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge, notamment en unité neurovasculaire en cas de suspicion d'accident vasculaire cérébral.

L'hémiplégie est un déficit moteur d'un hémicorps, touchant les membres et éventuellement la face, en rapport avec une lésion unilatérale de la voie pyramidale.

Figure 1.
Schématisation du trajet du faisceau pyramidal
(d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)



- Les neurones d'origine du faisceau pyramidal (appelé également corticospinal) sont situés dans le cortex frontal et dans le cortex pariétal : 30 % des fibres constitutives du faisceau pyramidal ont leur neurone d'origine dans le cortex moteur primaire (aire 4), 30 % dans le cortex pré moteur (aire 6) et 40 % dans le cortex pariétal (essentiellement l'aire somesthésique primaire).
- Le faisceau pyramidal (ou corticospinal) comprend deux composantes :
 - le faisceau corticospinal latéral (croisé) est nettement majoritaire. Les axones qui le constituent traversent la couronne rayonnante et le bras postérieur de la capsule interne, cheminent dans le tronc cérébral, croisent la ligne médiane à la partie basse du bulbe puis cheminent dans le cordon dorsolatéral de la moelle avant de se projeter du même côté sur les neurones de la substance grise médullaire ;
 - le faisceau corticospinal ventral (direct) comprend la minorité d'axones provenant du cortex cérébral et n'ayant pas croisé à la partie basse du bulbe. Ces axones cheminent dans le cordon ventral de la moelle avant de se projeter sur des neurones de la substance grise médullaire du même côté ou du côté opposé (décussation au niveau segmentaire).
- Le faisceau géniculé (ou cortico-nucléaire) est l'équivalent du faisceau pyramidal destiné aux noyaux moteurs des nerfs crâniens. Ces neurones d'origine sont situés principalement au niveau du cortex moteur responsable de l'innervation motrice de la face, du pharynx, du larynx et de la langue. Le faisceau géniculé chemine dans le genou de la capsule interne et gagne les noyaux moteurs des nerfs crâniens dans la protubérance et dans le bulbe. L'innervation de ces noyaux moteurs est souvent à la fois directe et croisée, à l'exception notable du noyau moteur du facial inférieur dont l'innervation est essentiellement croisée.

1. Signes cliniques

1.1. Déficit moteur

- Il prédomine sur les extenseurs au membre supérieur et sur les fléchisseurs au membre inférieur.
- L'atteinte faciale centrale prédomine sur le facial inférieur, sans signe de Charles Bell ; cette paralysie faciale centrale s'accompagne souvent d'une dissociation自动ico-volontaire : l'asymétrie faciale est plus marquée dans le mouvement volontaire que lors de la mimique émotionnelle.
- Le déficit peut être complet (hémiplégie proprement dite) ou incomplet (hémiparésie sévère, modérée ou discrète).
- Il peut être proportionnel ou non proportionnel, selon que l'atteinte touche avec la même sévérité ou non les 3 étages (membre supérieur, membre inférieur et face).

1.2. Modifications du tonus et des réflexes ostéotendineux

- L'hémiplégie résultant d'une lésion aiguë et récente prend la forme d'une hémiplégie flasque avec hypotonie souvent majeure et abolition des réflexes ostéotendineux.
- L'hémiplégie spastique peut survenir d'emblée en cas de lésion progressive ou s'installer progressivement au décours d'une hémiplégie flasque (en moyenne entre la 1^{re} et la 3^e semaine) ; elle se caractérise du côté hémiplégique par une hypertonus de type pyramidal.
- L'hypertonie pyramidale se caractérise par une résistance élastique à l'allongement passif du muscle : la résistance n'apparaît qu'après un certain degré d'étirement et le membre relâché a tendance à revenir à sa position initiale (hypertonie spastique). Elle prédomine sur les muscles antigravitaires : fléchisseurs au membre supérieur, extenseurs au membre inférieur. Elle s'accentue à l'action.

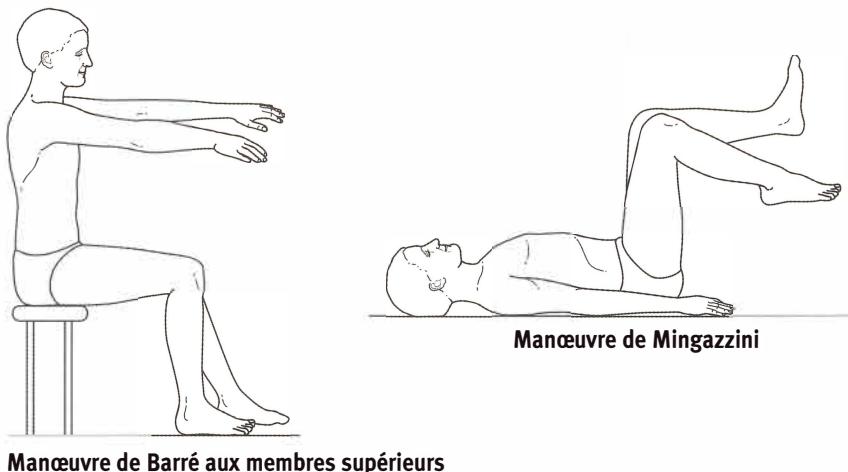
SYNDROME PYRAMIDAL

- Déficit moteur
- Hypertonie spastique
- Exagération des réflexes ostéotendineux, qui sont vifs, diffusés et polyclinétiques
- Signe de Babinski¹
- Signes d'Hoffman² et de Rossolimo³
- Parfois : trépidation épileptoïde du pied, clonus de la rotule, réflexe de triple retrait, syncinésies⁴

1.3. Hémiplégies de diagnostic plus difficile

- Dans les formes frustes, il faut rechercher :
 - à la face : signe du peaucier du cou (lors de la contraction contrariée de la mâchoire) ;
 - au membre supérieur : une chute progressive d'un segment de membre à la manœuvre de Barré, un signe de la main creuse, un déficit des muscles du poignet et des doigts, une altération des mouvements fins et rapides des doigts ;
 - au membre inférieur : une chute lente de la jambe aux manœuvres de Barré (décubitus ventral) et de Mingazzini (décubitus dorsal), un fauchage à la marche, un déficit des releveurs du pied et des péroneurs latéraux.
- Lorsque le patient est dans le coma :
 - une asymétrie des réactions motrices aux stimuli nociceptifs, une chute plus lourde du membre atteint et un signe de Babinski unilatéral témoignent d'une atteinte pyramidale unilatérale ;
 - l'asymétrie faciale spontanée ou provoquée lors de la manœuvre de Pierre-Marie et Foix⁵ permet d'objectiver l'existence d'une paralysie faciale centrale associée.

Figure 2. Manœuvres permettant de mettre en évidence une hémiplégie
(d'après Gil, « Neurologie pour le praticien », SIMEP, 1989)



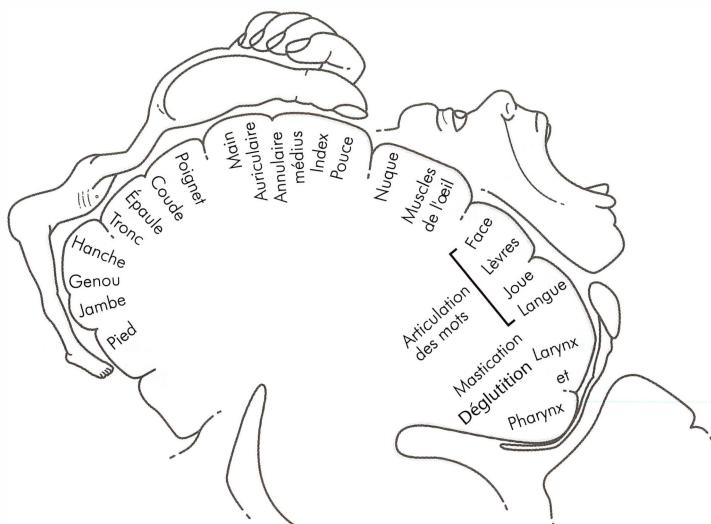
1. Signe de Babinski : extension « lente et majestueuse » du gros orteil lorsqu'on stimule le bord externe de la plante de pied d'arrière en avant. C'est le signe le plus fidèle de l'atteinte du faisceau pyramidal. Cependant, il peut manquer à la phase toute initiale d'une lésion aiguë.
2. Signe d'Hoffman : flexion des doigts et du pouce induite par le relâchement brusque d'une flexion forcée de l'index.
3. Signe de Rossolimo : flexion des orteils en réponse à la percussion de la face plantaire de leur deuxième phalange.
4. Syncinésies : mouvements involontaires ou renforcement toniques survenant dans un groupe musculaire lors de mouvements concernant une autre partie du corps.
5. Compression bilatérale du nerf facial derrière la branche montante du maxillaire inférieur, entraînant normalement immédiatement une grimace bilatérale et symétrique.

2. Diagnostic topographique

2.1. Hémiplégies par atteinte corticale

- Les lésions corticales se manifestent souvent par un déficit non proportionnel, toujours contralatéral à la lésion :
 - à prédominance brachio-faciale si la lésion intéresse la partie basse et moyenne de la frontale ascendante ;
 - à prédominance crurale si la lésion intéresse la région supérieure de la frontale ascendante et le lobule paracentral.

Figure 3. Organisation somatotopique du cortex moteur primaire
(d'après Penfield et Rasmussen, 1950)



Elles peuvent s'accompagner d'une déviation des yeux vers la lésion.

- Certains signes associés suggèrent l'origine corticale de l'hémiplégie :
 - aphasicie (associée à une hémiplégie droite chez le droitier) ;
 - hémianopsie latérale homonyme homolatérale au déficit moteur, par atteinte des radiations optiques temporales et/ou pariétales ;
 - troubles praxiques ;
 - crises d'épilepsie partielles ;
 - troubles somatognosiques du côté hémiplégique, observés dans les hémiplégies gauches (syndrome de l'hémisphère mineur par atteinte pariétale).

SYNDROME DE L'HÉMISPHÈRE MINEUR (Annexe, à la fin de ce chapitre)

- | | |
|--|---|
| • Anosognosie : ignorance, voire négation du déficit | • Négligence de l'hémicorps atteint |
| • Anosodiaphorie : indifférence à l'égard du déficit | • Hémiasomatognosie : sentiment de non-appartenance vis-à-vis de l'hémicorps atteint ¹ |

1. L'association d'une anosognosie et d'une hémiasomatognosie réalise le syndrome d'Anton-Babinski.

2.2. Hémiplégies par atteinte de la capsule interne

- Les lésions de la capsule interne se traduisent souvent par une hémiplégie proportionnelle, touchant avec une intensité égale la face, le membre supérieur et le membre inférieur controlatéraux.
- L'absence de tout signe sensitif associé est évocatrice (déficit moteur pur) ; cependant, des troubles sensitifs situés du même côté que l'hémiplégie (hypoesthésie, douleurs spontanées à type de brûlures, allodynie et hyperalgesie) peuvent être associés, traduisant alors une extension de la lésion au thalamus ou aux fibres sensitives cheminant dans la capsule interne.

2.3. Hémiplégies par atteinte du tronc cérébral

- Les lésions du tronc cérébral se traduisent typiquement par un syndrome alterne associant hémiplégie controlatérale à la lésion et atteinte d'un nerf crânien homolatérale à la lésion (donc controlatérale à l'hémiplégie)¹.
- Dans les lésions situées au-dessous de la protubérance supérieure l'hémiplégie ne concerne que les membres et respecte toujours la face. Par exemple, une lésion protubérantielle basse du côté droit entraînera une hémiplégie gauche respectant la face + une paralysie faciale périphérique droite (syndrome de Millard-Gubler).
- Les lésions du bulbe ne donnent que rarement lieu à une hémiplégie ; celle-ci est controlatérale à la lésion et respecte toujours la face.

2.4. Hémiplégie par atteinte de la moelle cervicale

Les lésions unilatérales de la moelle cervicale peuvent se traduire par une hémiplégie respectant la face, homolatérale à la lésion, s'intégrant généralement dans un syndrome de Brown-Séquard. Il n'existe aucun signe au-dessus du niveau lésionnel.

2.5. Syndrome hémiparésie-hémiataxie

- Ce syndrome désigne l'association d'une hémiparésie et d'un hémisindrome cérébelleux cinétique, tous deux situés du côté opposé à la lésion.
- Ce syndrome ne peut être objectivé cliniquement que si le déficit moteur est modéré.
- La lésion responsable est le plus souvent de type ischémique (lacune généralement) et intéresse la boucle cortico-ponto-cérébelleuse.
- Elle peut siéger :
 - dans le pied (partie antérieure) de la protubérance,
 - dans la capsule interne (bras postérieur),
 - dans la couronne rayonnante (ou centre ovale).

1. Le syndrome alterne peut aussi consister en l'association d'une hémiplégie controlatérale à la lésion et d'un syndrome cérébelleux homolatéral à la lésion.

3. Diagnostic étiologique

L'orientation diagnostique repose en grande partie sur le mode d'installation de l'hémiplégie, sur son évolution dans le temps, et sur le contexte clinique, informations que seul un interrogatoire soigneux permet de préciser.

3.1. Hémiplégie brutale prolongée

Lorsque l'hémiplégie s'installe en quelques secondes, minutes ou heures en l'absence de contexte traumatique, le diagnostic le plus probable est celui d'accident vasculaire cérébral.

- Il peut s'agir :
 - d'un accident vasculaire cérébral ischémique constitué (cause la plus fréquente) : infarctus cérébral ;
 - d'un accident vasculaire cérébral hémorragique : hématome intracérébral.
- Rarement, une hémiplégie de début brutal peut être en rapport avec une tumeur cérébrale (le plus souvent à l'occasion d'une hémorragie intratumorale).

3.2. Hémiplégie d'installation progressive

Lorsque l'hémiplégie s'installe de façon progressive, le diagnostic le plus probable est celui de processus expansif intracrânien.

Il peut s'agir :

- d'une tumeur cérébrale ;
- d'un abcès cérébral (pyogène, toxoplasmose, tuberculome...) ;
- d'un hématome sous-dural chronique.

3.3. Hémiplégie brutale transitoire

Lorsque l'hémiplégie s'installe soudainement et régresse spontanément en quelques minutes ou quelques heures, le principal diagnostic à évoquer est celui d'accident ischémique transitoire.

Les principaux diagnostics différentiels sont alors :

- la crise d'épilepsie partielle motrice avec déficit per et/ou post-critique (paralysie de Todd) ;
- l'hypoglycémie.

3.4. Hémiplégie à bascule

Une hémiplégie à bascule (atteinte successive d'un côté, puis de l'autre) doit avant tout faire évoquer :

- des accidents ischémiques dans le territoire vertébrobasilaire (claudication du tronc basilaire) ;
- une thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur.

3.5. Hémiplégie survenant dans un contexte particulier

3.5.1. Une hémiplégie survenant dans les heures ou jours suivant un traumatisme crânien doit faire évoquer

- Un hématome extra-dural.
- Un hématome sous-dural aigu.
- Un hématome intracérébral.
- Une contusion cérébrale.

3.5.2. Une hémiplégie dans un contexte fébrile doit faire évoquer

- Un abcès cérébral.
- Une endocardite bactérienne avec complication neurologique.
- Une méningo-encéphalite bactérienne, parasitaire ou virale.
- Une thrombophlébite cérébrale d'origine septique.

4. Conduite à tenir devant une hémiplégie

4.1. Interrogatoire

C'est un temps essentiel du diagnostic ; il précise :

- le mode d'installation des symptômes et leur évolution dans le temps ;
- les signes fonctionnels associés ;
- l'existence d'un contexte traumatique ou fébrile ;
- les antécédents, la notion d'accidents ischémiques transitoires antérieurs, les facteurs de risque vasculaire, etc.

4.2. Examen clinique

- Il évalue la température, l'état de vigilance, l'état hémodynamique et respiratoire.
- Il précise le diagnostic topographique : type de l'hémiplégie, autres signes de localisation associés.
- Il recherche des signes d'hypertension intracrânienne (fond d'œil).
- Il apprécie l'état cardio-vasculaire : auscultation cardiaque, palpation des pouls, auscultation des carotides.
- Il recherche d'autres signes cliniques en fonction de l'orientation diagnostique : foyer infectieux, signes méningés, signes de vascularité, de néoplasie...

4.3. Examens complémentaires

EXAMENS SYSTÉMATIQUES À DEMANDER EN URGENCE EN CAS D'HÉMIPLÉGIE BRUTALE

- IRM cérébrale ou, à défaut, scanner cérébral
- Bilan biologique standard incluant NFS, plaquettes, CRP, TP, TCA, ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, enzymes cardiaques
- ECG

- Les autres examens indispensables sont fonction de l'orientation étiologique.

4.4. Traitement

Outre le traitement étiologique, toute hémiplégie nécessite :

- une rééducation précoce : prévention des positions vicieuses et des rétractions tendineuses par l'installation optimale du malade dans son lit et par la mobilisation passive, puis plus tard kinésithérapie active et ergothérapie ;
- la prévention des complications de décubitus : escarres, phlébite, infection...

ANNEXE

UN CAS FRAPPANT DE SYNDROME DE L'HÉMISPHÈRE MINEUR

AU COURS D'UN AVC SYLVIEN DROIT

(extrait du livre de O. Sacks, *L'homme qui prenait sa femme pour un chapeau*,
Éditions du Seuil, 1988)

[...] En arrivant, je trouvais le patient par terre près de son lit, regardant fixement l'une de ses jambes. [...] Il me dit être venu ce matin-là pour faire des tests. Il ne se plaignait de rien, mais les neurologues avaient trouvé sa jambe gauche « paresseuse » et avaient décidé de l'hospitaliser. [...] Il s'était bien senti toute la journée et s'était endormi dans la soirée. Quand il s'était réveillé tout allait encore bien jusqu'à ce qu'il bouge dans son lit. Il avait alors trouvé « la jambe de quelqu'un » dans son lit, « une jambe humaine coupée, une chose horrible ». Il avait d'abord été stupéfait et même dégoûté. [...] Puis, il se résolut à tâter la jambe avec précaution. Elle semblait parfaitement normale, mais « drôle et froide ». [...] Il avait donc jeté « ce sacré truc » hors de son lit. Mais, quand il l'avait jetée du lit, il l'avait suivie et maintenant cette jambe était attachée à lui.

– Regardez-là ! criait-il dégoûté. [...]

Il saisit alors sa jambe des deux mains avec une violence extraordinaire et essaya de l'arracher de son corps. N'y parvenant pas, il se mit à cogner dessus dans un accès de rage.

– Du calme, dis-je. Ne cognez pas comme ça sur votre jambe.

– Vous dites que c'est ma jambe, docteur ?

– Absolument, répondis-je. [...]

– Mais cette jambe, cette chose, n'est pas normale, elle n'est pas réelle, et elle n'a pas l'air de faire partie de moi. [...] Comment une chose pareille pourrait-elle m'appartenir ? [...]

– Écoutez, lui dis-je, si ça, cette chose, n'est pas votre jambe gauche, alors où est passée votre jambe gauche ? [...]

– Je ne sais pas, répondit-il. Je n'en ai pas la moindre idée. Elle a disparu. Elle est partie. Il faut la retrouver.

Déficit moteur et/ou sensitif des membres

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 90 – Déficit moteur et/ou sensitif des membres

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.

L'interrogatoire et l'examen clinique visent à déterminer :

- La topographie présumée de la lésion neurologique : elle guide le type d'investigations complémentaires.
 - Le mode d'installation du déficit : il conditionne le degré d'urgence.
- Ces deux éléments clefs, diagnostic topographique et profil évolutif, vont permettre de formuler les hypothèses diagnostiques et donc la conduite à tenir.
- La première étape est l'analyse précise des signes fonctionnels, par exemple :
 - Une plainte exprimée comme un « engourdissement » peut aussi bien être le reflet d'un déficit sensitif que moteur.
 - Une perte de la mobilité peut relever d'une **impotence fonctionnelle** douloureuse d'origine ostéoarticulaire, vasculaire périphérique (occlusion artérielle, hématome, phlébite), ou autre (douleur neuropathique par exemple).
 - L'examen clinique doit être orienté par les symptômes :
 - la topographie du déficit neurologique est précisée par l'examen clinique :
 - unifocal ou multifocal ;
 - hémicorporel : intégrant la face ou épargnant la face, proportionnel (atteinte d'intensité identique aux 3 étages) ou non ;
 - atteinte des 4 membres ou limitée aux membres inférieurs avec éventuellement présence d'un niveau sensitif ;
 - systématisation tronculaire, radiculaire ;
 - signes associés : atteinte des fonctions corticales cognitives (aphasie, apraxie, HLH) ⇒ localisation hémisphérique ;
 - atteinte des paires crâniennes ⇒ localisation au tronc cérébral ou atteinte radiculaire extra-axiale.

- En présence d'un déficit moteur :

ÉLÉMENTS D'ORIENTATION DEVANT UN DÉFICIT MOTEUR				
	Syndrome pyramidal	Syndrome neurogène périphérique	Syndrome myasthénique	Syndrome myogène
Déficit moteur	Muscles extenseurs aux MS et fléchisseurs aux MI	Tronculaire, radiculaire ou distal bilatéral et symétrique	Proximal, muscles oculomoteurs, pharyngolaryngés	Proximal et symétrique
Amyotrophie	Non ou minime	Oui	Non	Oui ou hypertrophie
ROT	Vifs et diffusés (sauf si brutal : paralysie flasque)	Faibles ou abolis	Normaux	Normaux
RCP	Signe de Babinski	En flexion	En flexion	En flexion
Tonus	Spasticité (flasque si brutal)	Hypotonie ou normal	Normal	Hypotonie
Fasciculations	Non	Possibles	Non	Non
Réflexe idiomusculaire	Présent	Présent	Présent	Aboli

- En présence d'un déficit sensitif :

- il peut s'agir :
 - d'une atteinte de la sensibilité profonde (proprioceptive et vibratoire) et du tact fin : voie lemniscale ;
 - et/ou d'une atteinte de la sensibilité thermique et douloureuse : voie spinothalamique ;
 - la lésion responsable peut siéger au niveau du système nerveux périphérique ou central.

TOPOGRAPHIE LÉSIONNELLE EN CAS DE DÉFICIT SENSITIF	
ATTEINTE DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE atteinte souvent associée de la sensibilité superficielle et profonde	
Nerf périphérique	Topographie tronculaire unique ou multiple, ou polyneuropathie
Radiculaire (racine postérieure)	Douleur souvent au premier plan, déficit moteur si atteinte de la racine antérieure
ATTEINTE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL	
Moelle	<ul style="list-style-type: none"> – Niveau sensitif, association à des signes centraux pyramidaux – Tableau de lésion médullaire complète ou tableau d'hémisection médullaire (syndrome de Brown-Séquard) ou tableau d'atteinte centro-médullaire (hypoesthésie thermoalgique suspendue)
Tronc cérébral	<ul style="list-style-type: none"> – Troubles sensitifs souvent dissociés (cheminement séparé des voies sensitives lemniscale et extralemniscale sauf à la partie haute du tronc) – Syndrome alterne avec atteinte des nerfs crâniens homolatéral et trouble sensitif controlatéral à la lésion
Pariétal	<ul style="list-style-type: none"> – Déficit habituellement non proportionnel – Association à d'autres signes d'atteinte corticale

- L'interrogatoire et l'examen préciseront :
 - l'âge, les antécédents ;
 - le contexte : traumatisme, facteurs déclenchants, alcool, toxiques... ;
 - les signes associés : fièvre, céphalées, atteinte systémique...
- Les symptômes et les signes d'examen vont permettre de porter un diagnostic de syndrome et un diagnostic topographique :
 - au terme de l'examen clinique, on s'oriente vers une atteinte :
 - centrale : hémisphérique corticale ou sous-corticale, tronc cérébral, moelle cervicale, dorsale ou lombaire (niveau) ;
 - neurogène : corne antérieure, racine, tronc ou polyneuropathie ;
 - de la jonction neuro-musculaire ou musculaire.
- Une tétraplégie traduit une atteinte du tronc cérébral ou de la moelle cervicale haute.
- Une paraparésie ou une paraplégie peuvent traduire :
 - une atteinte de la moelle épinière (cervicale basse, thoracique ou du cône terminal) ;
 - une atteinte pluri-radiculaire des membres inférieurs (syndrome de la queue de cheval, polyradiculoneuropathie) ;
 - une atteinte bifrontale paramédiane (méningiome de la faux du cerveau, infarctus cérébral antérieur bilatéral).
- Le profil évolutif a une grande valeur d'orientation :
 - le mode d'installation du déficit peut être :
 - brutal : vasculaire, épilepsie, migraine (en quelques minutes), traumatique ;
 - aigu ou subaigu (quelques jours) : infection, inflammatoire, toxique ;
 - rapidement progressif, subaigu, en tache d'huile (quelques semaines) : processus expansif rapide : abcès, tumeur maligne, hématome sous-dural chronique ;
 - progressif chronique (plusieurs mois ou années) : dégénératif, métabolique, processus expansif lent.
- Les arguments en faveur d'un trouble psychogène de la motricité ou de la sensibilité sont :
 - apparition dans un contexte de choc émotionnel ;
 - discordance anatomo-clinique : le déficit ne correspond à aucune systématisation neurologique ;
 - discordance entre le testing musculaire et les mouvements effectués dans les actes courants ;
 - manque de reproductibilité des signes d'un examen clinique à l'autre.

Pertes de connaissance

OBJECTIFS ECN UE 11 – N° 337 – Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

- Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière (posologies).

- Les pertes de connaissance brèves sont définies par une suspension de la conscience de courte durée (quelques secondes à quelques minutes) et spontanément entièrement réversibles.
- Les principales causes de pertes de connaissance brèves sont :
 - la syncope ;
 - la crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique ou atonique ;
 - la perte de connaissance survenant à l'occasion d'un trauma crânien ;
 - l'hypoglycémie.

1. Syncope

1.1. Définition et physiopathologie

La syncope se définit comme une perte de connaissance aiguë et brève due à une baisse transitoire et globale de la perfusion cérébrale.

- Physiologiquement, le maintien de la pression artérielle lors des changements de position et des différents niveaux d'activité dépend d'une boucle réflexe mettant en jeu des barorécepteurs situés dans la crosse aortique, le sinus carotidien et les cavités cardiaques :
 - ces récepteurs sont sensibles à la déformation mécanique et génèrent des influx transmis aux centres vasomoteurs du tronc cérébral via les nerfs vagal (X) et glossopharyngien (IX) ;
 - en retour, les neurones des centres vasomoteurs régulent la fréquence cardiaque et le niveau de vasoconstriction du lit vasculaire périphérique via des fibres sympathiques et parasympathiques.
- Dans la majorité des cas, la chute du débit sanguin cérébral qui accompagne une syncope est due :
 - à une cause cardiaque primitive responsable d'une chute du débit cardiaque : syncopes d'origine cardiaque ;

- ou à une anomalie de régulation du tonus sympathique et parasympathique, responsable d'une baisse des résistances artérielles périphériques éventuellement associée à une bradycardie : syncopes dites vasodépressives.

1.2. Symptomatologie de la syncope

Cliniquement, la syncope se caractérise par :

- **un début relativement brusque** ;
- **une perte de connaissance complète** ;
- une résolution musculaire avec **perte du tonus de posture** ;
- **une durée brève** (de quelques secondes à 2-3 minutes) ;
- **une récupération spontanée complète et immédiate**.

- Souvent, la syncope est précédée d'une sensation de malaise (**lipothymie**) durant quelques secondes ou quelques minutes avec faiblesse généralisée, pâleur, sueurs, flou visuel, sensation vertigineuse, acouphènes, nausées et parfois vomissements.
- Lors de la perte de conscience, le sujet est généralement pâle, inerte et hypotonique ; le pouls est lent et peu perceptible, ou non perçu, et la tension artérielle systolique est effondrée.
- Lorsque la perte de connaissance se prolonge au-delà d'une vingtaine de secondes, quelques phénomènes toniques ou cloniques peuvent survenir.
- La perte d'urines est rare, mais possible.
- La fin de la syncope est marquée par une récupération rapide, voire immédiate, d'une conscience complète, sans somnolence, confusion, ni céphalée.

1.3. Principales causes de syncope

1.3.1. Syncopes d'origine cardiaque

- Une origine cardiaque doit être envisagée en priorité surtout :
 - lorsque la syncope débute brutalement ;
 - lorsqu'elle est précédée par une dyspnée, par une douleur thoracique ou par des palpitations ;
 - lorsqu'elle s'accompagne d'une cyanose.
- La pathologie cardiaque sous-jacente peut parfois conduire à la mort subite, d'où l'urgence diagnostique et thérapeutique de ce type de syncopes.

PRINCIPALES CAUSES DE SYNCOPES D'ORIGINE CARDIAQUE

- **Troubles du rythme ou de la conduction** (syncope de début brutal, « à l'emporte-pièce »)
- **Insuffisance coronaire aiguë** (infarctus du myocarde et angor syncopal)
- **Embolie pulmonaire syncopale**
- **Rétrécissement aortique et cardiomyopathie obstructive** (syncope d'effort)
- **Hypertension artérielle pulmonaire primitive** (syncope d'effort le plus souvent)
- **Cardiopathies congénitales** (tétralogie de Fallot en particulier)
- **Myxome de l'oreillette et thrombus de l'oreillette gauche** (syncope lors des changements de position)

1.3.2. **Syncope vaso-vagale**

- C'est le type de syncope le plus fréquemment rencontré, en particulier chez le sujet jeune.
- Elle est due à une interruption de l'activité sympathique et à une augmentation de l'activité parasympathique, à l'origine d'une baisse brutale des résistances vasculaires périphériques avec ou sans bradycardie associée.
- Les facteurs favorisants le plus souvent rencontrés sont une émotion forte, un traumatisme, une douleur aiguë, une atmosphère chaude et confinée, le jeûne, et la station debout prolongée ; cependant, la syncope peut aussi survenir spontanément.
- La syncope est généralement précédée par des manifestations lipothymiques, mais elle peut aussi survenir d'emblée sans prodromes.
- Le diagnostic de ce type de syncope, souvent difficile, peut être aidé par le test de passage à l'orthostatisme (« tilt test ») : cette manœuvre permet souvent de reproduire les modifications hémodynamiques de la syncope et les manifestations cliniques ressenties spontanément par le patient.
- Le traitement préventif consiste le plus souvent à éviter les facteurs déclenchant ; dans les formes spontanées récidivantes le traitement préventif n'est actuellement pas bien codifié.

1.3.3. **Syncope par hypotension orthostatique**

- Elle survient lors du passage de la position couchée à la position debout ou lors de la station debout immobile prolongée.
- Elle traduit la défaillance des mécanismes physiologiques de régulation de la pression artérielle mis en jeu lors du passage à l'orthostatisme.
- Cette défaillance peut être idiopathique ou secondaire à une cause généralement facilement identifiable.

Le diagnostic d'hypotension orthostatique repose sur la constatation d'une chute tensionnelle de plus de 30 mm Hg pour la systolique et de plus de 15 mm Hg pour la diastolique immédiatement ou quelques minutes après le passage à la position debout.

- L'absence de tachycardie compensatrice et de pâleur lors de l'hypotension orthostatique est caractéristique des hypotensions d'origine dysautonomique.

PRINCIPALES CAUSES D'HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE

- **Médicaments** : antihypertenseurs, diurétiques, neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques, L-dopa et agonistes dopaminergiques
- **Décubitus prolongé** (surtout chez le sujet âgé)
- **Varices volumineuses** des membres inférieurs
- **Hypovolémie** : hémorragie aiguë, déshydratation extra-cellulaire
- **Dysautonomie** d'origine neurologique :
 - neuropathie végétative : diabète, amylose...
 - dysautonomie primitive d'origine centrale : syndrome de Shy-Drager

- Le traitement préventif des récidives peut faire appel selon les cas aux mesures suivantes :
 - arrêt ou diminution des médicaments responsables ;

- lever progressif ;
- surélévation de la tête du lit pendant la nuit ;
- augmentation des apports hydrosodés ;
- port de bas de contention élastiques en cas de varices volumineuses ;
- traitement médicamenteux : midodrine (Gutron®).
- Le diagnostic repose sur la reproduction des symptômes lors de la compression du sinus carotidien, pratiquée en l'absence de souffle carotidien sous surveillance électrocardiographique continue.
- Bien que rares, des facteurs locaux exerçant une pression sur le sinus carotidien (tumeurs, ganglions) doivent être systématiquement recherchés.

1.3.4. Syncopes situationnelles

- Une syncope peut aussi survenir :
 - au cours ou au décours d'une miction nocturne ;
 - à la fin d'une quinte de toux (surtout chez le bronchopathe chronique) ;
 - lors d'une expiration glotte fermée (manœuvre de Valsalva) ;
 - lors d'un effort de défécation ;
 - lors d'un effort de déglutition ;
 - à l'occasion d'une névralgie glossopharyngée ;
 - au cours de certains examens : endoscopie digestive ou bronchique, etc.
 - col trop serré, rasage (hyperexcitabilité du sinus carotidien, rarement en rapport avec une cause locale de compression [tumeur, ganglion]).

2. Autres causes de pertes de connaissance brèves

2.1. Crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique ou atonique

- C'est le principal diagnostic différentiel de la syncope. Avant de se généraliser, la crise a parfois un début partiel.
- Les principaux arguments cliniques en faveur de la syncope sont :
 - un facteur déclenchant, lorsqu'il existe : un effort, changement de position, émotion, etc. ;
 - des prodromes à type de lipothymie, lorsqu'ils existent ;
 - une pâleur, qui manque cependant en cas de dysautonomie ;
 - une durée brève (perte de connaissance inférieure à 3 minutes) ;
 - un retour à la conscience rapide ou immédiat sans confusion, ni somnolence.

2.2. Perte de connaissance survenant à l'occasion d'un traumatisme crânien

- Elle ne répond généralement pas à la définition de la syncope.
- Elle impose systématiquement la réalisation d'un scanner cérébral.

2.3. Hypoglycémie

L'hypoglycémie peut surtout provoquer une lipothymie, une confusion mentale, un coma ou des crises convulsives.

3. Diagnostic différentiel des pertes de connaissance brèves

3.1. Crise d'angoisse

- Elle n'entraîne pas de perte de connaissance.
- Le sentiment de mort imminente, la présence de signes somatiques d'angoisse (oppression thoracique, palpitations, boule dans la gorge, etc.), l'hyperventilation, parfois associée à des paresthésies des extrémités et des lèvres et à des manifestations tétaniformes, permettent de faire le diagnostic.

3.2. Crise d'hystérie, pseudo-crise épileptique

- La perte de connaissance est toujours incomplète et ne s'accompagne d'aucune modification du pouls, de la tension artérielle, ni de la coloration du visage.
- Le caractère théâtral des circonstances de survenue, les mouvements inhabituels et spectaculaires, la résistance à l'ouverture passive des paupières, l'absence de chute traumatisante et la personnalité du patient permettent de faire le diagnostic.

3.3. Accès de narcolepsie ou accès de cataplexie dans le cadre d'un syndrome de Gélineau (cf. chapitre Troubles du sommeil)

4. Conduite à tenir devant une perte de connaissance brève évoquant une syncope

Le diagnostic d'une perte de connaissance brève est le plus souvent rétrospectif.

Les étiologies à envisager en premier lieu du fait de leur gravité immédiate sont :

- les troubles du rythme et de la conduction
- l'infarctus du myocarde
- l'embolie pulmonaire
- l'hémorragie interne massive et la déshydratation aiguë

4.1. Interrogatoire

Il cherche à préciser :

- les antécédents (en particulier cardio-vasculaires et neurologiques) et les prises médicamenteuses (antihypertenseurs, digitaliques, antiarythmiques, etc.) ;
- le mode de début, brutal ou précédé de prodromes : lipothymie, palpitations, dyspnée, douleur thoracique, etc. ;
- les circonstances de déclenchement : effort, changement de position, émotion forte, traumatisme crânien, etc. ;
- le caractère complet ou incomplet de la perte de connaissance ;
- la coloration du visage (pâleur, cyanose) et les caractéristiques du pouls pendant la perte de connaissance ;
- la durée de la perte de connaissance ;
- l'existence ou non d'une perte d'urines, de mouvements anormaux ou d'une morsure latérale de la langue ;
- le mode de retour à une conscience complète : immédiat ou progressif, avec ou sans confusion au décours.

4.2. Examen clinique

- Il est centré sur l'examen neurologique et cardio-vasculaire et sur la recherche de signes de déshydratation extra-cellulaire ou d'anémie aiguë.
- Certaines manœuvres (compression du sinus carotidien, passage à l'orthostatisme) peuvent conduire au diagnostic étiologique lorsqu'elles reproduisent les modifications hémodynamiques et les symptômes cliniques de la syncope.

4.3. Examens complémentaires

- Examens systématiques :
 - bilan biologique comprenant NFS, ionogramme sanguin, glycémie et protidémie, à la recherche en particulier d'une anémie ou d'une hémococoncentration ;
 - électrocardiogramme de base à la recherche de signes d'insuffisance coronaire aiguë, de troubles du rythme ou de la conduction.
- En fonction du contexte : holter-ECG, radio du thorax, gaz du sang, EEG, imagerie cérébrale...

AVIS CARDIOLOGIQUE AVANT 24 HEURES SI :

- **Histoire familiale** de mort soudaine cardiaque avant 40 ans ou maladie cardiaque familiale connue.
- Perte de connaissance survenue au cours d'un **effort physique**.
- **Dyspnée** récente ou inexpliquée.
- Signes cliniques d'**insuffisance cardiaque**.
- **Souffle cardiaque**.
- Anomalie significative à l'**ECG**.

4.4. Traitement

Il dépend de la cause de la perte de connaissance.

MESURES À PRENDRE SYSTÉMATIQUEMENT LORSQU'ON ASSISTE À UNE SYNCOPÉ

- Mettre le patient en décubitus latéral, tête basse en hyperextension.
- Éviter toute constriction (défaire le nœud de cravate, ceinture, etc.).
- Injecter éventuellement une ampoule de 0,5 mg de sulfate d'atropine en IV en cas de syncope vaso-vagale.
- Stimuler le patient par pulvérisations d'eau froide sur la tête et le cou.
- Interdire le lever immédiat après reprise de la conscience et surveiller le patient pendant quelques minutes après le lever afin d'éviter toute récidive.
- Consultation médicale et électrocardiogramme systématiques.

POINTS-CLÉS

PERTES DE CONNAISSANCE

- La syncope se caractérise par :
 - un début relativement brusque, souvent précédé d'une lipothymie ;
 - une perte de connaissance complète ;
 - une résolution musculaire avec perte du tonus de posture ;
 - une durée brève (de quelques secondes à 2-3 minutes) ;
 - une récupération spontanée complète et immédiate, sans confusion ni somnolence (à la différence des pertes de connaissance liées à une crise comitiale).
- Les causes les plus fréquentes de syncope sont la syncope vaso-vagale et l'hypotension orthostatique. Cependant, toute syncope :
 - doit faire rechercher en priorité une cause cardiaque, une déshydratation ou une hémorragie interne ;
 - impose la réalisation d'un ECG et d'un bilan biologique (NFS, iono, glycémie, protidémie).

Coma

OBJECTIFS ECN UE 11 – N° 338 – État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant

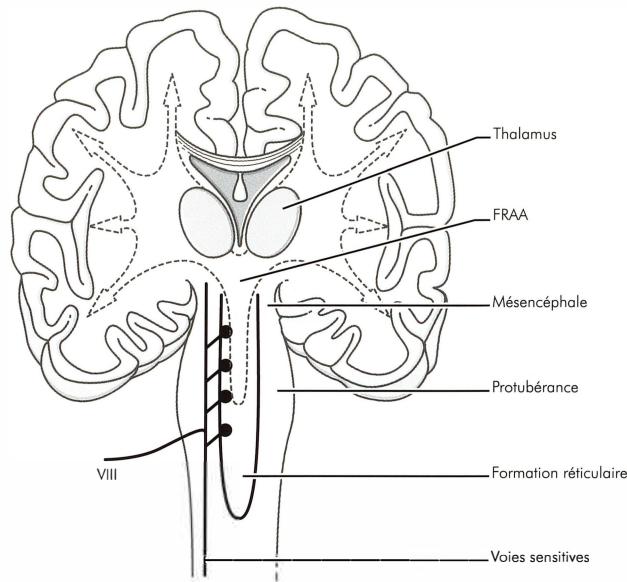
- Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.

Le coma réalise une abolition de la conscience et de la vigilance non réversible sous l'influence de stimulations. Il constitue toujours une urgence.

► PHYSIOPATHOLOGIE

- Le coma est avant tout un trouble de la vigilance. La vigilance est un état particulier d'activation du cerveau correspondant à l'état d'éveil comportemental.
- L'état de veille et la réactivité dépendent d'une activation sous-corticale ascendante en provenance du tronc cérébral assurée par la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA). La FRAA reçoit de multiples afférences sensitives et sensorielles et projette de façon diffuse sur le cortex cérébral, soit directement, soit par l'intermédiaire du thalamus.
- La conscience est la connaissance de soi-même et de l'environnement. C'est un état d'activation corticale indispensable à la perceptivité et aux phénomènes cognitifs permettant d'attribuer une signification et de répondre aux différentes stimulations.
- Le coma, quelle que soit sa cause, est dû à un dysfonctionnement de la formation réticulée ascendante activatrice. Ce dysfonctionnement résulte :
 - soit d'une lésion cérébrale focale :
 - lésion sous-tentorielle détruisant ou comprimant la FRAA,
 - lésion sus-tentorielle interrompant les projections de la FRAA vers le cortex,
 - lésion hémisphérique comprimant la région mésencéphalo-diencéphalique (engagement temporal et engagement central) ;
 - soit d'une souffrance cérébrale diffuse (cas le plus fréquent), avec de nombreuses causes possibles : toxiques, métaboliques, état de mal épileptique...

Figure 1. Représentation schématique de la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA)



► DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DU COMA

1. « Locked in syndrome » ou syndrome de déafférentation motrice

- Le malade présente une quadriplégie, une diplégie faciale, une paralysie glosso-labio-pharyngée, une paralysie de la latéralité des yeux. Seuls sont possibles les mouvements d'ouverture et de fermeture des yeux ; le malade est incapable de parler, de bouger ses membres ou son visage, mais il est vigilant et conscient.
- Ce syndrome est lié à une atteinte bilatérale des faisceaux pyramidaux et géniculés laissant intacte la formation réticulée activatrice ascendante et les hémisphères cérébraux. Les lésions atteignent la protubérance de façon bilatérale ; la cause la plus fréquente est l'infarctus du tronc cérébral par occlusion du tronc basilaire. La myélinolyse centro-pontine peut également donner un tel tableau.

2. Mutisme akinétique

- Le malade ne parle pas et ne présente aucun mouvement que ce soit spontanément ou sous l'influence de stimulations verbales ou douloureuses. Cet état contraste avec la présence de signes d'éveil : le malade est vigilant, il a les yeux ouverts (soit spontanément, soit après stimulation) et il conserve des mouvements conjugués des yeux et un clignement à la menace ; il semble parfois suivre un stimulus visuel mais aucune consigne n'est suivie.

- Le mutisme akinétique est observé :
 - en cas de lésions frontales bilatérales, tout particulièrement dans les infarctus bilatéraux du territoire cérébral antérieur ;
 - en cas d'hydrocéphalie aiguë (tumeur du troisième ventricule par exemple).

3. Simulation et conversion hystérique (**« coma psychogène »**)

- En faveur de ce diagnostic, on retiendra :
 - les conditions de survenue ;
 - l'absence de tout signe clinique objectif ;
 - la résistance à l'ouverture des yeux ;
 - l'étude de la chute du membre supérieur au-dessus du visage (mouvement d'évitement) ;
 - l'étude des réflexes oculomoteurs (les yeux restent fixes lors de la recherche du réflexe oculocéphalique et le réflexe oculovestibulaire donne lieu à un nystagmus dont la secousse rapide bat vers le côté opposé à la stimulation) ;
 - la taille normale des pupilles et leur réactivité ;
 - l'absence d'anomalie sur l'EEG.
- Ce diagnostic ne doit être retenu que très prudemment et ne dispense pas d'une surveillance attentive car des troubles du comportement d'allure psychogène peuvent parfois précéder l'installation d'un véritable coma.

4. Hypersomnies

- Il s'agit d'accès de sommeil rapidement réversibles avec restauration immédiate d'une activité consciente.
- Elles s'intègrent dans différents syndromes (syndrome de Gélineau, syndrome de Pickwick, syndrome d'apnées du sommeil).

► ÉTIOLOGIES DES COMAS

1. Causes traumatiques

- Le coma traumatique constitue une urgence neurochirurgicale ; le contexte rend le plus souvent ce diagnostic évident et on devra en urgence déterminer la cause du coma grâce au scanner cérébral (hématome extra-dural, hématome sous-dural aigu...) et mettre en route le traitement.
- Le diagnostic est moins évident quand les circonstances du coma ne sont pas connues, quand le traumatisme passe inaperçu (éthylique, vieillard) ou quand il existe un intervalle libre prolongé entre le traumatisme et le coma. L'anamnèse et l'examen clinique sont alors essentiels. Par ailleurs, il est parfois difficile de préciser si le coma a entraîné un traumatisme crânien ou si le traumatisme crânien a précédé le coma.

2. Causes métaboliques et carentielles

De nombreuses affections métaboliques sont susceptibles de se compliquer d'encéphalopathie avec troubles de la vigilance et/ou de la conscience pouvant aller de la confusion mentale au coma profond. Ces étiologies doivent être recherchées attentivement car elles sont généralement accessibles à un traitement spécifique permettant la correction des troubles neurologiques.

2.1. Hypoglycémie

- Coma classiquement associé à des sueurs abondantes, à un signe de Babinski bilatéral, à une hypothermie, parfois à des crises comitiales généralisées ou partielles.
- L'hypoglycémie doit être évoquée devant tout coma inexpliqué et justifie la pratique systématique d'un dextro.

2.2. Hypoxie et anoxie cérébrale

- Bas débit cérébral : arrêt cardiaque, état de choc.
- Hypoxie d'origine respiratoire.
- Anémie aigüe.

2.3. Troubles ioniques

- Hypernatrémie, hyponatrémie.
- Hypercalcémie, hypocalcémie plus rarement.

2.4. Hypothermie profonde

Elle peut être responsable d'un coma, voire d'un état de mort cérébrale apparente.

2.5. Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

Liée à une carence en vitamine B1, elle s'observe dans un contexte d'alcoolisme chronique et/ou de dénutrition.

2.6. Encéphalopathie hépatique

Le coma s'accompagne d'un astérixis, de myoclonies, de troubles du tonus (hypertonie oppositionnelle ou rigidité plastique) et parfois de crises comitiales. Sa survenue doit faire rechercher un facteur déclenchant (hémorragie digestive, infection, diurétiques, sédatifs...).

2.7. Encéphalopathie de l'insuffisance rénale avancée

- Encéphalopathie urémique souvent associée à des manifestations motrices (fasciculations, astérixis, myoclonies) et à des crises comitiales généralisées tonicocloniques.
- Encéphalopathie des hémodialysés chroniques (toxicité de l'aluminium).

2.8. Encéphalopathie respiratoire

Les deux facteurs responsables du coma sont l'hypoxie et l'hypercapnie. Le coma est souvent associé à des secousses myocloniques et à un astérixis. Il doit faire rechercher un facteur déclenchant (sédatifs, infections...).

2.9. Affections endocriniennes

- Complications du diabète : hypoglycémie, coma acidocétosique, coma hyperosmolaire.
- Insuffisance surrénale aiguë.
- Hyperparathyroïdie (coma lié à l'hypercalcémie).
- Hypothyroïdie sévère : coma généralement associé à une hypothermie.
- Insuffisance antéhypophysaire sévère.

ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'ORIGINE MÉTABOLIQUE D'UN COMA

- **Début progressif** souvent précédé d'un état confusionnel
- Présence de **manifestations de type moteur** : hypertonie oppositionnelle, astérixis, myoclonies, tremblements
- **Absence habituelle de signes déficitaires focaux¹**
- **Présence de crises comitiales généralisées**
- **Conservation des réponses pupillaires** : pupilles petites avec réflexes photomoteurs préservés

1. Cependant, des signes focaux sont possibles, tout particulièrement au cours des hypoglycémies.

3. Causes toxiques

3.1. Intoxication alcoolique aiguë

Le diagnostic est affirmé par l'alcoolémie, mais il ne faut pas méconnaître les autres causes de coma sur ce terrain (traumatisme crânio-cérébral, hypoglycémie, hémorragie méningée...).

3.2. Intoxications médicamenteuses

- Elles doivent être recherchées par un dosage des toxiques dans le sang et les urines :
 - barbituriques et benzodiazépines, responsables d'un coma calme ;
 - antidépresseurs tricycliques : le risque élevé de troubles du rythme cardiaque impose le transfert immédiat en réanimation et une surveillance électrocardiographique stricte si la dose dépasse 10 mg/kg ;
 - lithium : risque de troubles cardio-vasculaires associés ;
 - anticholinergiques : coma avec pupilles dilatées non réactives.
- D'une façon générale, tous les médicaments pris par le patient doivent être envisagés quant à leur responsabilité éventuelle.

3.3. Surdose en opiacé (morphine, héroïne, méthadone)

Coma avec myosis serré punctiforme bilatéral.

Dès que le diagnostic de surdose en opiacé est suspecté, il faut pratiquer une injection de naloxone (Narcan®, 0,4 mg dans 10 ml de sérum physiologique en IV lente) qui constitue un test diagnostique, l'effet de l'injection étant jugé sur la vigilance et le diamètre pupillaire.

3.4. Intoxications accidentelles

- Intoxication par le CO : le pronostic est conditionné par la précocité de la mise en route de l'oxygénotherapie.
- Intoxication par les organophosphorés (exposition aux insecticides dans le milieu agricole) : coma avec myosis serré bilatéral.

4. Causes vasculaires

Elles sont responsables d'un coma d'installation rapide ou brutale avec présence de signes neurologiques focalisés associés.

4.1. Hémorragie méningée

4.2. Hémorragie intraparenchymateuse

4.3. Infarctus cérébral¹**4.4. Encéphalopathie hypertensive (HTA maligne)****4.5. Thrombophlébite cérébrale****5. Causes infectieuses****5.1. Méningo-encéphalites**

- Virales (notamment herpétique).
- Bactériennes.
- Parasitaires (notamment le neuropaludisme).

5.2. Abcès cérébral compressif**6. Processus expansifs****6.1. Tumeur cérébrale sus- et sous-tentorielle avec engagement cérébral****6.2. Hématome sous-dural chronique****7. Origine comitiale****7.1. Coma post-critique**

- Sa durée n'excède pas 30 minutes.
- Les troubles peuvent aller de la stupeur à l'état de coma profond avec hyperpnée et parfois signe de Babinski bilatéral.

7.2. État de mal épileptique généralisé

Les crises peuvent être infracliniques et le tableau peut se résumer à un coma ; l'EEG en urgence permet le diagnostic.

1. Le coma au cours d'un infarctus cérébral peut être dû :

- soit à un infarctus étendu du territoire carotidien avec œdème cérébral et effet de masse sur le tronc cérébral ;
- soit à un infarctus du territoire vertébrobasilaire interrompant les voies activatrices en provenance de la FRAA.

PRINCIPALES CAUSES DE COMAS

- **Comas d'origine traumatique :**
 - hématome sous-dural aigu
 - hématome extra-dural
- **Comas d'origine métabolique ou carentielle :**
 - hypoglycémie
 - troubles ioniques
 - acidocétose diabétique
 - coma hyperosmolaire
 - insuffisance surrénale aiguë
- **Comas d'origine toxique :**
 - éthylose aigu
 - intoxications médicamenteuses
 - surdose en opiacé chez le toxicomane
- **Accidents vasculaires cérébraux**
- **Méningo-encéphalites**
- **Comas d'origine comitiale :**
 - coma post-critique
 - état de mal généralisé

Devant un coma, il faut toujours évoquer la possibilité de causes multiples associées :

- intoxication alcoolique et médicamenteuse associées ;
- intoxication alcoolique et hypoglycémie ;
- intoxication alcoolique et cause traumatique ;
- méningo-encéphalite et hyponatrémie...

► CONDUITE À TENIR DEVANT UN COMA NON TRAUMATIQUE¹

1. Appréciation des grandes fonctions vitales et mesures thérapeutiques immédiates

- Apprécier l'état respiratoire et assurer une ventilation optimale :
 - l'état respiratoire est apprécié sur le degré de cyanose, l'encombrement bronchique, le rythme respiratoire, l'efficacité de la respiration et les gaz du sang ;
 - différentes mesures doivent être mises en route si nécessaire pour assurer la liberté de voies aériennes et une ventilation optimale : aspiration, oxygénothérapie, voire intubation avec ventilation artificielle.
- Évaluer l'état cardio-circulatoire et traiter immédiatement un éventuel collapsus :
 - prise de la tension artérielle, de la fréquence cardiaque, recherche de signes périphériques de choc (marbrures...), ECG ;
 - pose d'une voie veineuse, mise en place d'une perfusion et traitement immédiat d'un éventuel collapsus ;
 - si besoin, pose d'une sonde urinaire permettant une analyse des urines et la surveillance de la diurèse.
- Prise de la température.
- Rechercher d'emblée une éventuelle hypoglycémie par un dextro.
- Administrer systématiquement de la vitamine B1 dans l'hypothèse d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke (deux ampoules de 500 mg par 24 heures dans la perfusion).
- Traitement antiépileptique immédiat en cas de crise comitiale : Rivotril® ou Valium® par voie intraveineuse sous surveillance stricte de la ventilation.
- Administrer un traitement antidote spécifique si une cause toxique est suspectée (test diagnostique et thérapeutique) :
 - naloxone en cas de surdose en opiacé (Narcan®, 0,4 mg dans 10 cc de sérum physiologique en IV lente) ;
 - Flumazénil (Anexate®) dans les intoxications aux benzodiazépines.

2. Examens complémentaires

2.1. Examens biologiques à prélever systématiquement d'emblée

- NFS-plaquettes, TP TCA, CRP.
- Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie, urée, créatinine.
- Bilan hépatique complet.

1. Le coma traumatique constitue une urgence neurochirurgicale et impose, une fois les fonctions vitales assurées, la réalisation d'un scanner cérébral en urgence et le transfert immédiat en neurochirurgie.

- Gaz du sang.
- Alcoolémie, recherche de toxiques dans le sang et les urines.
- Hémocultures en cas de fièvre.

2.2. Autres examens complémentaires en fonction de l'orientation étiologique (cf. *infra*)

3. Anamnèse

- L'interrogatoire est essentiel au diagnostic étiologique ; on doit faire appel au témoignage des services de secours, du médecin traitant, des témoins, de l'entourage, si besoin par téléphone.
- Il faut préciser :
 - s'il existe une notion de **traumatisme crânien** ;
 - le **mode d'installation** du coma (progressif ou brutal), les circonstances de survenue ;
 - les **symptômes ayant précédé** l'installation du coma : céphalées, déficit focal, infection... ;
 - les **traitements en cours** et les expositions potentielles à des toxiques ;
 - les **antécédents** : diabète, antécédents vasculaires, psychiatriques...

4. Examen général

Il doit rechercher rapidement :

- des signes de **traumatisme crânien** : ecchymoses, otorragies... ;
- un **syndrome infectieux** ;
- des signes d'une affection systémique endocrinienne ou viscérale ;
- des signes d'intoxication : points de piqûre, odeur alcoolique de l'haleine.

5. Examen neurologique

5.1. Appréciation de la souplesse de la nuque

Recherche d'un syndrome méningé.

5.2. Étude de la motricité

- Elle repose sur l'étude de la **réactivité à la douleur** à différents stimuli : friction du sternum, pincement du mamelon, pression du nerf sus-orbitaire, manœuvre de Pierre-Marie et Foix. Les réponses sont observées au niveau de la face et des membres.
- On notera s'il existe des réactions d'éveil, d'orientation (le malade dirigeant le regard vers l'examineur) ou un grognement.
- L'étude de la mimique peut faire apparaître une paralysie faciale.

- Au niveau des membres, on peut observer plusieurs types de réponses :
 - une réponse appropriée bilatérale avec mouvement de retrait et d'évitement implique des voies sensitives et motrices grossièrement conservées ;
 - une abolition unilatérale de la réponse motrice indique une hémiplégie par atteinte de la voie cortico-spinale en un point quelconque de son trajet ;
 - une abolition bilatérale des réponses motrices suggère une lésion bilatérale des voies cortico-spinales.
- Les réactions inappropriées, lentes, stéréotypées, sans finalité apparente peuvent prendre deux formes :
 - réponses en décortication : flexion-adduction des membres supérieurs, extension aux membres inférieurs ; elle traduit une souffrance hémisphérique étendue ;
 - réponses en décérération : extension, adduction et rotation interne (enroulement) aux membres supérieurs, extension au membre inférieur ; elle traduit une souffrance de la partie haute du tronc cérébral.

5.3. Étude du tonus musculaire

- Une hypotonie d'un hémicorps indique une hémiplégie.
- Une hypotonie généralisée s'observe dans les comas profonds et dans certains comas toxiques et métaboliques.
- Une hypertonus extra-pyramidal est notée au cours des intoxications au monoxyde de carbone et des intoxications par les neuroleptiques.

5.4. Recherche de mouvements anormaux

- Clonies focalisées ou diffuses.
- Hypercinésies involontaires : astérixis, myoclonies disséminées.

5.5. Étude des réflexes

- Réflexes ostéotendineux.
- Réflexes cutanés plantaires.

5.6. Examen de la respiration

Quatre types de respiration ayant une signification neurologique précise peuvent s'observer :

- **Dyspnée de Cheyne-Stokes** : respiration périodique avec alternance régulière d'hyperventilation et d'apnée ; la respiration s'amplifie à chaque mouvement respiratoire jusqu'à un maximum, puis décroît pour aboutir à une apnée ; elle traduit une souffrance diencéphalique ou mésencéphalique supérieure.
- **Hyperventilation neurogène centrale** : hyperventilation ample, rapide, régulière ; elle est observée en cas d'atteinte mésencéphalique ou protubérantiale haute ; elle sera différenciée par les gaz du sang d'une hyperventilation compensatrice d'une acidose métabolique ou d'une hypoxie.
- **Respiration apneustique** : pause respiratoire après chaque inspiration, parfois en expiration ; elle s'observe au cours des atteintes de la partie basse de la protubérance.
- **Respiration ataxique** : rythme respiratoire irrégulier anarchique ; elle indique une atteinte bulbaire ; elle est de pronostic péjoratif faisant craindre un arrêt respiratoire.

5.7. Examen des yeux

C'est le temps clé de l'examen neurologique.

- **Position des paupières :**

- les paupières sont fermées au cours des comas ; ceci est lié au relâchement du releveur de la paupière supérieure ; quand on les relève, elles se ferment progressivement après avoir été lâchées ;
- une forte résistance à l'ouverture des yeux évoque soit un blépharospasme, soit un « coma » psychogène.

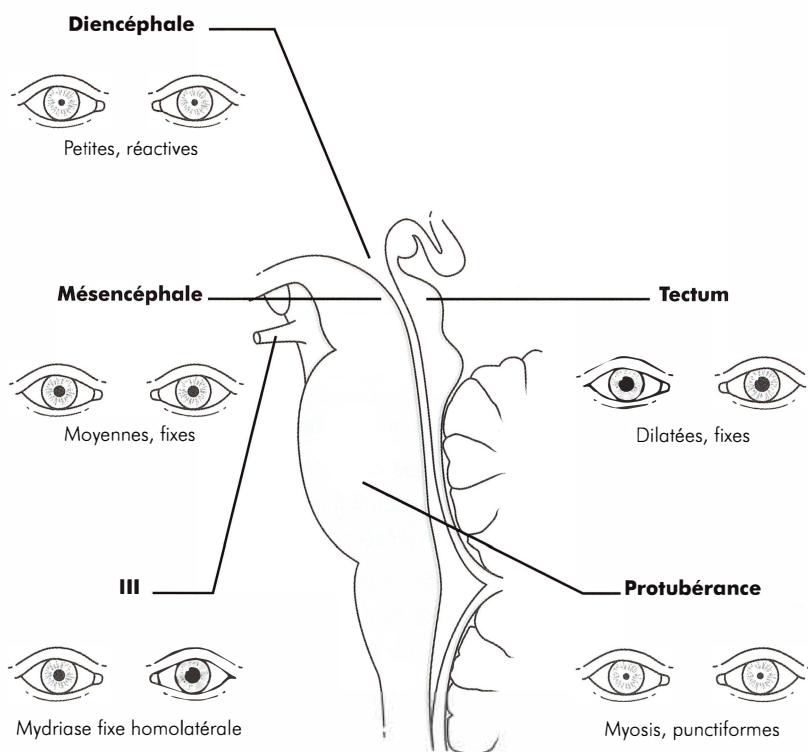
- **Clignements-réflexes :**

- la présence d'un **clignement spontané** implique l'intégrité de la formation réticulée ;
- un **clignement à un stimulus lumineux ou sonore** implique une intégrité des voies afférentes sensorielles ;
- le **clignement à la menace** implique la persistance d'un certain degré d'activité corticale ;
- le **réflexe cornéen** consiste en un clignement et une élévation du globe oculaire en réponse à une stimulation tactile de la cornée ; il met en jeu le nerf trijumeau (voie afférente) et les connexions entre les noyaux du V et les noyaux du VII et du III.

- **Étude des pupilles :**

On doit préciser le diamètre des pupilles, leur symétrie et la présence ou non du réflexe photomoteur.

Figure 2. Modification des pupilles selon le siège des lésions



- une **mydriase unilatérale aréactive** témoigne d'une atteinte des fibres parasympathiques du III homolatérales et signe souvent un engagement temporal imminent ;
- une **abolition du réflexe photomoteur avec pupille de taille intermédiaire ou en mydriase modérée** signe une lésion mésencéphalique avec destruction des fibres sympathiques et parasympathiques ;
- une **mydriase bilatérale aréactive** témoigne de lésions étendues du système nerveux généralement irréversibles ;
- un **myosis avec conservation du réflexe photomoteur** indique une souffrance des fibres sympathiques au niveau diencéphalique ;
- un **myosis serré punctiforme réactif à la lumière** signifie une atteinte de la protubérance.
- **Étude de la position des globes oculaires :**
 - une **perte du parallélisme** des globes oculaires dans le plan horizontal signe une atteinte des nerfs oculomoteurs : du III (déviation de l'œil en dehors) ou du VI (déviation de l'œil en dedans) ;
 - une **déviation conjuguée des yeux** associée à une hémiplégie est parfois notée : elle est contralatérale à l'hémiplégie et homolatérale à la lésion quand elle est hémisphérique (« le malade regarde sa lésion ») ; elle est homolatérale à l'hémiplégie et contralatérale à la lésion si elle siège dans la protubérance (« le malade regarde son hémiplégie ») ;
 - la « **skew deviation** » est une déviation oblique des yeux, un œil étant dévié vers le bas et l'autre vers le haut ; elle s'observe dans les lésions du tronc cérébral ;
 - une **déviation des yeux en bas et en dedans** est possible dans les lésions thalamiques.
- **Étude des mouvements spontanés des globes oculaires :**
 - les **mouvements d'errance oculaire** signifient l'intégrité de la protubérance, du III et du VI ;
 - le « **boobing oculaire** » est une succession irrégulière d'abaissements rapides des globes oculaires suivis d'une remontée plus lente ; elle signe une atteinte protubérantielle.
- **Étude des mouvements oculaires réflexes :**
 - le **réflexe oculo-céphalique** est recherché en imprimant à la tête des mouvements de rotation, de flexion et d'extension ; quand ce réflexe est conservé, on voit une réaction oculaire en « yeux de poupée » : les globes oculaires sont déviés de façon conjuguée dans le sens opposé au mouvement passif ; la recherche de ce réflexe est contre-indiquée en cas de suspicion de lésion du rachis cervical ;
 - le **réflexe oculovestibulaire** est déclenché par l'injection de quelques millilitres d'eau froide dans le conduit auditif externe (après s'être assuré de son intégrité) ; on observe alors une déviation lente et tonique des yeux vers le côté stimulé ; la stimulation bilatérale entraîne des mouvements de verticalité.

La conservation des mouvements oculaires réflexes chez un patient comateux signe l'intégrité du tronc cérébral.

- Le fond d'œil termine l'examen oculaire ; il est pratiqué sans utiliser de mydriatique (afin de ne pas entraver la surveillance des pupilles) ; on recherche en particulier un œdème papillaire traduisant une hypertension intracrânienne.

5.8. Classification du coma

Au terme de l'examen clinique, on peut évaluer la profondeur du coma selon différents moyens :

- **Classification en stades :**
 - stade I : **coma vigil** ; la conscience est encore présente, mais lointaine ; le malade réagit aux stimulations auditives ou aux stimulations douloureuses légères en prononçant quelques paroles plus ou moins compréhensibles ;

- stade II : coma réactif avec réaction à une stimulation nociceptive par un mouvement adapté et absence de réaction aux stimulations auditives ;
- stade III : coma aréactif avec réactions inadaptées ou absentes aux stimulations nociceptives.
- **Échelle de coma de Glasgow :**

Elle est basée sur trois types de réponses : l'ouverture des yeux (E), la réponse motrice (M) et la réponse verbale (V) ; on cote pour chacun des trois critères la meilleure réponse.

SCORE DE GLASGOW		
Ouverture des yeux : E	Réponse motrice : M	Réponse verbale : V
<ul style="list-style-type: none"> • spontanée : 4 • stimulation verbale : 3 • stimulation douloureuse : 2 • absente : 1 	<ul style="list-style-type: none"> • sur ordre : 6 • à la douleur : <ul style="list-style-type: none"> – réponse orientée : 5 – retrait : 4 – flexion anormale : 3 – extension : 2 – absente : 1 	<ul style="list-style-type: none"> • appropriée : 5 • confuse : 4 • incohérente : 3 • incompréhensible : 2 • absente : 1

6. Examens complémentaires urgents selon l'orientation étiologique

- Scanner cérébral en urgence, indispensable en cas de coma neurologique ou de cause indéterminée.
- Ponction lombaire en urgence devant tout coma fébrile (après scanner, en l'absence d'effet de masse).
- Autres examens biologiques en fonction de l'orientation étiologique : dosage du CO, frottis sanguin et goutte épaisse, dosages hormonaux...
- **Électroencéphalogramme** : il est toujours perturbé avec un ralentissement diffus ; le rythme alpha se ralentit pour être remplacé par une activité plus lente delta ; les réactions aux différentes stimulations sont abolies ou diminuées.

INTÉRÊTS DE L'EEG AU COURS D'UN COMA	
<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic différentiel : élimine un coma psychogène • Diagnostic étiologique : <ul style="list-style-type: none"> – état de mal infraclinique – foyer lésionnel – tracé d'encéphalite herpétique – anomalies caractéristiques d'une encéphalopathie toxique ou métabolique • Appréciation de la profondeur du coma et surveillance évolutive : <ul style="list-style-type: none"> (classification en 4 stades ; le stade IV correspond au silence EEG complet) 	

7. Attitude thérapeutique

Quelle que soit la cause du coma, le malade comateux doit être admis en réanimation. Il est indispensable d'instaurer une surveillance stricte.

SURVEILLANCE D'UN PATIENT DANS LE COMA

- Pouls, TA, toutes les 2 heures ; courbe de diurèse, température toutes les 4 heures
- Monitoring cardiaque et respiratoire avec oxymétrie, gaz du sang répétés, radio de thorax quotidienne au début. **NB** : Se méfier de l'**arrêt respiratoire de survenue rapide dans les encéphalopathies toxiques**, même en l'absence de signe de souffrance du tronc cérébral
- Examen neurologique pluriquotidien incluant le score de Glasgow, consigné par écrit en indiquant l'heure de l'examen
- Recherche quotidienne de complications de décubitus : état de la peau, des yeux, phlébite...
- Évaluation quotidienne des entrées et sorties liquidiennes
- Ionogramme sanguin et urinaire et NFS tous les jours
- Surveillance de l'état nutritionnel (protidémie...)

- Le traitement symptomatique du patient comateux a deux objectifs : le contrôle des fonctions vitales et la prévention des complications de décubitus :
 - apports hydroélectrolytiques adaptés aux ionogrammes ;
 - apports vitaminiques quotidiens dans la perfusion (B1, B6, PP, polyvitamines) + apport de phosphore en IV ;
 - ventilation assistée en cas de défaillance respiratoire avec aspirations fréquentes et adaptation des constantes de ventilation aux gaz du sang ;
 - sonde gastrique avec apports caloriques progressivement croissants pour arriver à 2 000 Kcal/j ;
 - matelas anti-escarres, massage des points d'appui, changement de position toutes les 3 heures, kinésithérapie passive au lit pour éviter les rétractions tendineuses ;
 - soins des yeux : Biocidan® 2 gouttes quatre fois par jour dans chaque œil, occlusion palpébrale par stérifilm ;
 - Lovenox® 0,4 ml/j en sous-cutané.
- Le traitement spécifique dépend, évidemment, de la cause du coma (Ex. : antibiothérapie en cas de méningo-encéphalite bactérienne, aciclovir en cas de méningo-encéphalite herpétique, etc.).

8. Mort encéphalique

- Critères cliniques :
 - coma aréactif,
 - absence totale de ventilation spontanée,
 - réflexes du tronc cérébral abolis.
- Critères liés au contexte :
 - absence d'hypothermie,
 - absence de traitement dépresseur de l'activité cérébrale.
- Critères paracliniques :
 - 2 examens EEG nuls et non réactifs avec amplification maximale effectués à 4 heures d'intervalle,
 - ou arrêt de perfusion des 4 axes objectivé par l'angiographie cérébrale.

POINTS-CLÉS

COMA

- Devant un coma, il faut toujours évoquer la possibilité de **causes multiples associées**.
- Un **dextro** doit être systématiquement pratiqué devant tout coma.
- Tout patient dans le coma dont la cause n'est pas évidente doit recevoir d'emblée de la **vitamine B1 par voie parentérale** dans l'hypothèse d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke.
- La présence au cours d'un coma de **manifestations motrices** (myoclonies, tremblements, astérixis, hypertonus oppositionniste) évoque surtout une **cause métabolique**.
- La présence d'un **myosis serré bilatéral** au cours d'un coma doit faire évoquer en priorité une intoxication soit aux **opiacés** soit aux **organophosphorés** et impose l'administration immédiate de **naloxone** comme test diagnostique et thérapeutique.
- Un coma avec **mydriase unilatérale aréactive** évoque un **engagement temporal**.
- La conservation des **mouvements oculaires réflexes** au cours d'un coma signe **l'intégrité du tronc cérébral**.
- Un coma avec suspicion d'**intoxication aux benzodiazépines** impose l'administration d'**Anexate** comme test diagnostique et thérapeutique.
- L'**électroencéphalogramme** doit être pratiqué en cas de coma :
 - dans un but diagnostique : anomalies typiques d'une **encéphalopathie toxique ou métabolique, état de mal infraclinique...** ;
 - pour apprécier la **profondeur** et l'**évolution** du coma.

Troubles du sommeil

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 108 – Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer les troubles du sommeil du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

1. Insomnies

- Définition : insatisfaction concernant la quantité ou la qualité du sommeil avec un retentissement sur la journée : le sujet ressent son sommeil comme difficile à obtenir, insuffisant ou non récupérateur.
- On distingue :
 - les insomnies transitoires (durée inférieure à 3 mois), en rapport avec des causes occasionnelles réversibles (ex : deuil, séparation ou autre stress psychologique temporaire) ;
 - les insomnies chroniques (durée supérieure à 3 mois).

PRINCIPALES CAUSES D'INSOMNIE CHRONIQUE CHEZ L'ADULTE

- **Mauvaise hygiène de sommeil** (ex : siestes diurnes prolongées ou stimulants le soir avant le coucher).
- **Insomnie psychophysiologique** : difficultés d'endormissement et/ou trouble du maintien du sommeil liés à un **hyperéveil cognitif et émotionnel** avec **conditionnement négatif** (appréhension à l'idée de ne pas arriver à bien dormir).
- Insomnie secondaire à une **pathologie psychiatrique** : dépression, troubles anxieux.
- **Syndrome d'apnées du sommeil**.
- **Syndrome des jambes sans repos** et/ou mouvements périodiques nocturnes du sommeil.
- Insomnie par abus (et/ou dépendance) de **médicaments** ou de **substances** (ex : cannabis).
- **Insomnie liées à des douleurs insomniantes**.

- Chez l'enfant, les causes de l'insomnie sont avant tout d'origine environnementale et/ou psychologique ; chez le petit enfant n'ayant pu apprendre à s'endormir seul dans son lit, angoisse de séparation ; chez l'enfant plus âgé et l'adolescent : consommation excessive d'écrans.
- L'évaluation et le suivi d'une insomnie chronique reposent en général surtout sur l'interrogatoire et l'analyse de l'agenda du sommeil.

- Le traitement de l'insomnie repose essentiellement sur le traitement des facteurs favorisants et sur une approche cognitivo-comportementale : éducation (hygiène de sommeil), psychothérapie cognitive, techniques de relaxation.
- Les hypnotiques peuvent éventuellement être prescrits de façon ponctuelle en cas d'insomnie transitoire et leur usage ne doit pas être prolongé en raison des risques associés : somnolence diurne avec risque d'accident, troubles mnésiques, syndrome confusionnel, perte d'efficacité avec le temps et phénomène de sevrage avec effet rebond favorisant un cercle vicieux.
- Parmi les hypnotiques, les benzodiazépines de demi-vie courte posent plus de problèmes de perte d'efficacité avec le temps et plus de problèmes de sevrage que les benzodiazépines de demi-vie longue et les analogues des benzodiazépines (zolpidem = Stilnox® et zopiclone = Imovane®).
- Les traitements non hypnotiques susceptibles d'être utilisés sont :
 - la mélatonine, secrétée la nuit par la glande pinéale et synchronisant physiologiquement le rythme veille-sommeil et les autres rythmes circadiens, peut être utilisée soit pour améliorer une insomnie d'endormissement le soir (mélatonine à libération immédiate), soit pour améliorer une insomnie de maintien du sommeil avec éveils intra-sommeil (mélatonine à libération prolongée = Circadin®) ;
 - certains antidépresseurs (amitriptyline = Laroxyl®, miansérine = Athymil®) et certains anti-histaminiques (Théralène®).

2. Somnolence excessive et troubles de l'éveil

PRINCIPALES CAUSES DE SOMNOLENCE DIURNE EXCESSIVE

- Somnolence diurne secondaire à une **insomnie chronique** (cf. § 1).
- Somnolence induite par des **médicaments sédatifs** ou des **toxiques**.
- **Hypersomnies d'origine centrale** avec atteinte du système d'éveil : narcolepsie, hypersomnie idiopathique.
- **Trouble du rythme circadien veille-sommeil** d'origine extrinsèque (travail de nuit, décalage horaire) ou intrinsèque (ex : syndrome de retard de phase de l'adolescent ou de l'adulte jeune programmés pour se coucher tard et se lever tard ; syndrome d'avance de phase du sujet âgé avec incapacité à rester éveillé le soir et éveils matinaux précoces).

Le médecin est dans l'obligation d'informer le patient des aspects médico-légaux lié à la somnolence diurne excessive concernant la délivrance du permis de conduire.

3. Syndrome d'apnées du sommeil (SAS)

3.1. Définitions

- Une apnée est définie comme une interruption du flux respiratoire de durée > 10 s.
- Une hypopnée est définie comme une réduction > 30 % du flux respiratoire pendant une durée > 10 s, associée à une désaturation > 3 % et/ou à un micro-éveil visualisé sur l'EEG.

- Le nombre d'apnées et hypopnées par heure de sommeil est défini par l'IAH (index d'apnées hypopnées/heure de sommeil) qui est un indice de la sévérité du trouble : léger si IAH compris entre 5 et 15, modéré si IAH compris entre 15 et 30, sévère si IAH > 30.
- Le syndrome d'apnée du sommeil peut être obstructif ou central :
 - le SAS obstructif est lié à une obstruction complète ou partielle des voies aériennes supérieures avec augmentation des efforts respiratoires visant à lever l'obstruction. Les deux paramètres permettant de définir la sévérité sont l'IAH et le degré de somnolence diurne. L'augmentation de résistance des voies aériennes supérieures peut également induire un accroissement des efforts respiratoires sans que le flux respiratoire soit pour autant diminué (donc sans hypoxémie), mais à l'origine de micro-éveils et donc d'une fragmentation du sommeil, ce qui définit le SARVAS (syndrome d'augmentation de résistance des voies aériennes supérieures) ;
 - le SAS central résulte d'une diminution de la commande ventilatoire et se définit par un IAH > 5 avec une majorité d'événements centraux éventuellement associés à une respiration périodique de Cheyne-Stokes.

3.2. Facteurs de risque du SAS obstructif

- Sujet âgé, sexe masculin.
- Obésité.
- Consommation d'alcool.
- Morphologie : cou court et épais, conformation mandibulaire particulière avec micrognathie et/ou rétrognathie.

3.3. Symptomatologie clinique du SAS obstructif

Le SAS obstructif doit être évoqué devant l'association ronflement + somnolence diurne.

SYMPTÔMES NOCTURNES	SYMPTÔMES DIURNES
<ul style="list-style-type: none"> ronflement sonore ; pauses respiratoires constatées par le conjoint (interruption répétée du ronflement à l'occasion des apnées, suivie d'une reprise respiratoire particulièrement sonore) ; éveils en suffocation ; sueurs nocturnes ; nycturie. 	<ul style="list-style-type: none"> somnolence diurne ; céphalées matinales ; asthénie matinale ; troubles de l'humeur, irritabilité, baisse de la libido ; troubles cognitifs.

- Chez l'enfant, la somnolence est souvent masquée par une hyperactivité.

3.4. Diagnostic

- Le diagnostic repose sur la polygraphie respiratoire (examen de dépistage comprenant un enregistrement de la respiration, du ronflement et de la SaO₂) et sur la polysomnographie (examen de référence comprenant en plus des paramètres respiratoires l'EEG, l'enregistrement des mouvements oculaires et la mesure du tonus des muscles de la houpple du menton).

3.5. Conséquences

- Risque accru d'accidents liés à la somnolence diurne (informer le patient des risques de la conduite automobile).
- Complications cardiovasculaires : HTA, insuffisance coronaire et trouble du rythme cardiaque, AVC, augmentation de la mortalité cardiovasculaire.
- Conséquences des troubles de l'humeur et des troubles cognitifs.
- Retentissement parfois considérable chez l'enfant avec cassure de la courbe de croissance statural, troubles du comportement et diminution des performances scolaires.

3.6. Traitement du SAS obstructif

- Suppression des facteurs aggravants (alcool, hypnotiques).
- Pression positive continue (masque nasal) = traitement de référence.
- Orthèse d'avancement mandibulaire nocturne, moins efficace.
- Chez l'enfant : adénoamygdalectomie en première intention si hypertrophie amygdalienne, éventuellement complétée par un traitement orthodontique.

4. Syndrome des jambes sans repos et mouvements périodiques nocturnes

4.1. Syndrome des jambes sans repos (SJSR)

- Définition : sensation désagréable dans les membres inférieurs :
 - survenant au repos (position allongée) ;
 - maximum le soir (avant l'endormissement) et la nuit (au cours des éveils nocturnes) ;
 - avec besoin impérieux de bouger les jambes ;
 - améliorée par le mouvement (marcher, bouger les jambes).
- Diagnostic purement clinique reposant sur l'interrogatoire.
- Formes cliniques/étiologies :
 - sévérité variable, parfois très invalidant (insomnie chronique sévère et somnolence diurne) ;
 - forme familiale fréquente (composante génétique) ;
 - parfois associée à une polyneuropathie ;
 - parfois associée à une carence martiale (doser la ferritine) ;
 - parfois causé par un médicament : antidépresseurs sérotoninergiques, neuroleptiques ;
 - chez l'enfant, un SJSR perturbant le sommeil peut mimer un déficit de l'attention avec hyperactivité.

4.2. Mouvements périodiques nocturnes (= mouvements périodiques du sommeil)

- Définition : mouvements répétitifs et stéréotypés des membres (surtout inférieurs : extension du gros orteil, dorsiflexion du pied, flexion du genou ou de la hanche) :
 - pouvant survenir pendant le sommeil et la veille ;

- pouvant être associés à un **micro-éveil** et donc susceptibles d'entraîner une fragmentation et une **destructuration du sommeil** (suppression du sommeil lent profond) avec une **somnolence diurne**.
- Très souvent associés au SJSR.
- Diagnostic par enregistrement EMG des jambiers antérieurs (+/- enregistrement vidéo) au cours de la polysomnographie.

4.3. Traitement

- Sevrage des médicaments favorisants (si possible).
- Correction d'une éventuelle carence martiale.
- Traitement médicamenteux, réservé aux formes sévères :
 - agoniste dopaminergique à faible dose ;
 - antiépileptiques (hors AMM) : gabapentine (Neurontin®), prégabaline (Lyrica®).

5. Narcolepsie (= syndrome de Gélineau)

- Pathologie fréquente (prévalence de 1/2000).
- Débutant le plus souvent au cours de la deuxième décennie, parfois dans l'enfance.
- Avec un possible retentissement scolaire et professionnel.

5.1. Symptomatologie clinique

- Accès de somnolence diurne irrépressibles.
- Cataplexies :
 - elles sont pathognomoniques mais peuvent ne pas être présentes ;
 - elles consistent en un relâchement du tonus musculaire :
 - déclenché par une émotion (rire, colère...) ;
 - vécu en pleine conscience ;
 - de topographie complète (avec affaissement du sujet) ou incomplète (lâchage de la mâchoire, lâchage d'un objet ou des genoux) ;
 - durant en général de quelques secondes à 2 minutes.
- Paralysies du sommeil survenant soit au moment de l'endormissement (**paralysies hypnagogiques**), soit au moment du réveil (**paralysies hypnopompiques**) avec impossibilité de bouger alors que le sujet est mentalement éveillé.
- Hallucinations hypnagogiques (ou plus rarement hypnopompiques) visuelles, auditives ou somesthésiques.
- Sommeil fragmenté.
- Sieste de courte durée récupératrice et rafraîchissante (et donc recommandée si possible).

5.2. Formes cliniques et diagnostic différentiel

- Narcolepsie de type 1, résultant d'une perte de neurones hypothalamiques exprimant l'hypocrétime (neuropeptide jouant un rôle crucial dans le contrôle de l'éveil), probablement d'origine

auto-immune chez des sujets génétiquement prédisposés. Par définition, on parle de narcolepsie de type 1 lorsqu'il existe des cataplexies et/ou que le taux d'hypocrétine dans le LCR est effondré.

- Narcolepsie de type 2, définie par l'absence de cataplexies et un taux d'hypocrétine normal.
- L'**hypersomnie idiopathique** est une hypersomnie d'origine centrale qui se distingue de la narcolepsie : la somnolence diurne est plus ou moins continue au cours de la journée, il n'existe pas de cataplexies, les réveils sont laborieux et les siestes ne sont pas rafraîchissantes.

5.3. Explorations complémentaires

- Latence moyenne d'endormissement trop courte (inférieure à 8 minutes, normale > 10 min) avec parfois endormissement en sommeil paradoxal (au lieu de sommeil lent).
- La polysomnographie montre typiquement un sommeil paradoxal survenant de façon anormalement précoce (dans les 15 minutes suivant l'endormissement) et une fragmentation du sommeil.
- Diminution du taux d'hypocrétine dans le LCR en cas de narcolepsie de type 1 (utile uniquement en cas de doute diagnostique).

5.4. Traitement

- Traitement des accès de somnolence : **modafinil** en 1^{re} intention (prescription sur ordonnance d'exception).
- Traitement des cataplexies et autres symptômes liés aux transitions anormales entre veille et sommeil (paralysies et hallucinations à l'endormissement ou au réveil) : gamma-hydroxybutyrate (Xyrem®).

6. Parasomnies

- Les **parasomnies** sont des manifestations indésirables survenant à l'endormissement, pendant le sommeil ou lors d'éveils incomplets. Le principal diagnostic différentiel est l'épilepsie frontale nocturne.
- On distingue les parasomnies survenant pendant le sommeil lent profond et les parasomnies survenant pendant le sommeil paradoxal.

- **Parasomnies survenant pendant le sommeil lent profond :**

- somnambulisme
- terreurs nocturnes
- éveils confusionnels

- **Parasomnies survenant pendant le sommeil paradoxal :**

- troubles du comportement en sommeil paradoxal
- cauchemars
- paralysies du sommeil dans le cadre de la narcolepsie

- Les parasomnies qui ont lieu pendant le sommeil lent profond surviennent surtout chez l'enfant et se caractérisent par :
 - leur survenue en première partie de nuit ;

- une activité automatique relativement simple ;
- une amnésie de l'épisode.
- Les troubles du comportement en sommeil paradoxal :
 - touchent surtout les hommes de plus de 50 ans ;
 - sont fréquemment associés à (et peuvent précéder) une maladie de Parkinson, une démence à corps de Lewy ou une atrophie multisystématisée ;
 - surviennent préférentiellement en fin de nuit ;
 - consistent en un comportement moteur élaboré, généralement agressif ou défensif sans déambulation (le patient agit son rêve), avec un risque de blessure du patient et/ou du conjoint.
- Les parasomnies pathologiques doivent être distinguées des rythmies d'endormissement de l'enfant, considérées comme un comportement auto-apaisant non pathologique.

ANNEXE : QUESTIONNAIRE DE SOMNOLENCE D'EPWORTH

Voici quelques situations relativement usuelles, où nous vous demandons d'évaluer le risque de vous assoupir. Aussi, si vous n'avez pas été récemment dans l'une de ces situations, essayez d'imaginer comment cette situation pourrait vous affecter.

Utilisez l'échelle suivante en entourant le chiffre le plus approprié pour chaque situation :

0 = aucune chance de somnoler ou de s'endormir

1 = faible chance de s'endormir

2 = chance moyenne de s'endormir

3 = forte chance de s'endormir

Situation	Chance de s'endormir			
	0	1	2	3
Assis en train de lire	0	1	2	3
En train de regarder la télévision	0	1	2	3
Assis, inactif dans un lieu public (cinéma, théâtre, réunion)	0	1	2	3
Comme passager d'une voiture (ou transport en commun) roulant sans arrêt	0	1	2	3
Allongé l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	0	1	2	3
Étant assis en parlant avec quelqu'un	0	1	2	3
Assis au calme après un déjeuner sans alcool	0	1	2	3
Dans une voiture immobilisée depuis quelques minutes	0	1	2	3

Total :

Total < 11 vigilance normale

Total entre 11 et 16 somnolence anormale

Total > 16 somnolence sévère imposant l'arrêt de la conduite.

Tremblements

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 105 – Mouvements anormaux

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Les tremblements sont des oscillations rythmiques involontaires que décrit tout ou une partie du corps autour de sa position d'équilibre, du fait de la contraction alternante de muscles agonistes et antagonistes.

On distingue :

- le tremblement de repos, qui apparaît sur un segment de membre en position de repos et qui cesse lors du mouvement volontaire ;
- le tremblement d'action qui comprend :
 - le tremblement postural, qui se manifeste lors du maintien d'une posture faisant intervenir l'activation des muscles proximaux (maintien des deux index devant le nez ou bras tendus) ;
 - le tremblement intentionnel qui survient lors du mouvement volontaire (Ex. : épreuve doigt-nez) et qui se manifeste par des oscillations dans la trajectoire du geste.

1. Tremblement de repos = tremblement parkinsonien

Il fait partie du syndrome parkinsonien, essentiellement dans le cadre de la maladie de Parkinson ou du syndrome parkinsonien des neuroleptiques.

2. Tremblement essentiel

- Le tremblement essentiel est une cause fréquente de tremblement d'action.
- Il associe un tremblement postural et un tremblement intentionnel.
- Il peut apparaître à tout âge mais touche surtout le sujet âgé (on l'appelle alors tremblement sénile).
- Une fois sur deux, le tremblement essentiel est familial avec une transmission de type autosomique dominante.

- Le tremblement a une fréquence de 6 à 10 cycles par seconde. Il est habituellement bilatéral et symétrique. Il siège le plus souvent aux membres supérieurs où il prédomine aux extrémités et s'étend souvent aux muscles du cou (tremblement du chef d'affirmation ou de négation) et aux muscles phonatoires (voix chevrotante).
- Le tremblement est majoré par les émotions et la fatigue et amélioré par l'absorption d'une dose modérée d'alcool.
- Le reste de l'examen neurologique est toujours normal.
- Le DaTSCAN® est normal. Il ne sera effectué qu'en cas de doute avec une maladie de Parkinson.
- L'évolution est variable, du tremblement stable et peu invalidant, au tremblement d'aggravation progressive handicapant car interdisant tout mouvement précis.
- Le traitement médicamenteux est justifié en cas de retentissement fonctionnel et/ou psychosocial :
 - Béta-bloquant : propranolol (Avlocardyl®), 40 à 160 mg/j., à instaurer progressivement en l'absence de contre-indication et sous surveillance du pouls ;
 - ou barbiturique : primidone (Mysoline®).
- Dans les formes sévères résistant au traitement médicamenteux, on pourra proposer un traitement neurochirurgical :
 - stimulation chronique du noyau intermédiaire-ventral du thalamus,
 - ou thalamotomie par Gamma Knife.

Remarque : Le tremblement postural doit être distingué de l'astérixis qui consiste en des chutes brèves du tonus musculaire des doigts au maintien d'une attitude, survenant au cours de certaines encéphalopathies (encéphalopathie hépatique et encéphalopathie respiratoire surtout).

3. Tremblement cérébelleux

- La dysmétrie du syndrome cérébelleux cinétique réalise un tremblement d'action intentionnel qui est maximal lors de l'arrivée à la cible.

PRINCIPALES CAUSES DE TREMBLEMENT

- **Tremblement de repos :**
 - maladie de Parkinson
 - autres syndromes parkinsoniens (neuroleptiques +++, maladie de Wilson)
- **Tremblement d'action :**
 - tremblement essentiel (postural + intentionnel)
 - tremblement cérébelleux (intentionnel)
 - autres causes :
 - médicaments : antidépresseurs tricycliques, théophylline, salbutamol, amiodarone, valproate, lithium, tacrolimus, ciclosporine, interféron
 - consommation excessive de caféine
 - sevrage éthylique
 - hyperthyroïdie
 - neuropathie démyélinisante chronique (IgM monoclonale)
 - tremblement psychogène (début brutal, contexte émotionnel, variabilité et sensibilité à la distraction)

Autres mouvements anormaux

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 105 – Mouvements anormaux

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Tous les mouvements anormaux peuvent être dus à la prise d'un médicament ou d'un produit toxique qu'il conviendra donc toujours de rechercher.

Les neuroleptiques peuvent provoquer tout type de mouvement anormal à l'exception du tremblement cérébelleux.

1. Myoclonies

1.1. Description

- Contractions musculaires
- Rythmiques ou non
- Brusques
- Intéressant un muscle ou un groupe de muscles
- Brèves et involontaires

1.2. Étiologies

- Myoclonies épileptiques : de loin les plus fréquentes (cf. chapitre Épilepsie).
- Myoclonies des encéphalopathies métaboliques et toxiques.
- Myoclonies d'origine médicamenteuse : antidépresseurs tricycliques et inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, L-dopa, valproate.
- Myoclonies post-anoxiques : myoclonies d'intention et d'action se développant après un épisode d'anoxie cérébrale sévère (syndrome de Lance et Adams).
- Myoclonies des encéphalites : encéphalite herpétique, panencéphalite sclérosante subaiguë.
- Myoclonies au cours de maladies dégénératives : maladie de Creutzfeldt-Jakob, atrophie multisystématisée.

- **Myoclonies segmentaires** : en rapport avec une lésion ischémique, traumatique ou tumorale de la moelle ou de l'encéphale.
- **Myoclonies rythmées du voile du palais** : par atteinte de la voie dento-olivaire.
- À part, les myoclonies d'endormissement : fréquentes et sans signification pathologique.

2. Chorée

2.1. Description

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Mouvements brusques, aléatoires et sans finalité • Touchant des territoires variés : face, cou, tronc, membres | <ul style="list-style-type: none"> • Survenant sur un fond d'hypotonie • Facilités par les émotions et disparaissent durant le sommeil |
|---|--|

Quand ce type de mouvement touche de façon unilatérale la racine des membres et présente une grande amplitude, on parle d'hémi ballisme.

2.2. Étiologies

- **Maladie de Huntington** : affection autosomique dominante caractérisée par le développement progressif de mouvements choréiques traduisant l'atteinte préférentielle des neurones du striatum, associés à une détérioration des fonctions supérieures (cf. démence dégénérative).
- AVC touchant les noyaux gris centraux. Exemple : hémi ballisme controlatéral à un infarctus du noyau sous-thalamique (= corps de Luys).
- Vascularite cérébrale : lupus érythémateux disséminé (chorée lupique), syndrome des antiphospholipides.
- Causes métaboliques et endocrinianes : hyperglycémie, hyperthyroïdie, grossesse.
- Paranéoplasique.
- Chorée post-streptococcique (chorée de Sydenham) : devenue exceptionnelle, elle survient chez l'enfant après une angine à streptocoque non traitée par antibiotique ; elle est souvent associée à un rhumatisme articulaire aigu ; elle est spontanément résolutive en quelques semaines.
- Médicaments : L-dopa, neuroleptiques, œstroprogesteratifs, phénytoïne.
- Toxiques : monoxyde de carbone, cocaïne, amphétamines.

3. Dystonies

3.1. Description

- Contraction musculaire involontaire prolongée et habituellement stéréotypée
- Entraînant une posture anormale et/ou des mouvements anormaux répétitifs
- Aggravée par les mouvements
- Pouvant toucher l'ensemble de la musculature (dystonies généralisées) ou seulement certains groupes musculaires des membres, du cou ou de la face (dystonies focales)

3.2. Principaux types de dystonies

- Blépharospasme : occlusions itératives et prolongées des paupières.
- Torticolis spastique.
- Crampes de la main déclenchées par une activité spécifique : crampes des écrivains, des violonistes, des pianistes, etc.
- Dystonie généralisée axiale, affection héréditaire débutant dans l'enfance par une dystonie localisée qui s'étend ensuite aux muscles du tronc et des membres, entravant souvent gravement la vie quotidienne des sujets atteints.

3.3. Étiologies

- La cause est le plus souvent inconnue, parfois héréditaire.
- Parmi les causes pouvant être à l'origine d'une dystonie, on retiendra :
 - les neuroleptiques,
 - la maladie de Wilson,
 - les lésions ischémiques (AVC) incluant notamment les ganglions de la base.

3.4. Traitement

- L'injection focale de toxine botulinique au niveau des muscles impliqués est particulièrement efficace dans le blépharospasme et le torticolis spastique.
- Chez les patients souffrant d'une dystonie généralisée axiale, la stimulation continue bilatérale de la partie interne du pallidum par des électrodes implantées peut avoir un effet très bénéfique.

4. Dyskinésies

4.1. Description

- Mouvements involontaires
- Incessants
- Lents
- Reproduisant une activité stéréotypée complexe

- Les types les plus fréquents sont les dyskinésies bucco-faciales avec mouvements de mâchonnement incessant, d'ouverture de la bouche, de protraction et de contorsions de la langue et de grimaces.
- Les dyskinésies peuvent aussi toucher un ou plusieurs membres, entravant ainsi l'activité fonctionnelle.

4.2. Étiologies

- Les causes les plus fréquentes des dyskinésies sont médicamenteuses :
 - neuroleptiques surtout (parfois cachés),
 - L-dopa (dyskinésies de milieu de dose = au pic de dose).

DYSKINÉSIES INDUITES PAR LES NEUROLEPTIQUES

- **Dyskinésies aiguës :**
 - surviennent de façon précoce lors de l'absorption de la première dose,
 - touchent surtout les membres et le rachis cervical, la mâchoire (trismus), les globes oculaires,
 - cèdent lors de l'injection d'un anticholinergique (Artane®, une demi-ampoule = 5 mg en IM).
- **Dyskinésies tardives :**
 - surviennent au cours ou après l'arrêt d'un traitement neuroleptique prolongé,
 - d'autant plus souvent qu'il s'agit d'un neuroleptique incisif et d'un sujet âgé,
 - intéressent surtout la face, les membres, et parfois le larynx ou le diaphragme,
 - peuvent persister pendant des mois, voire des années.

5. Tics

5.1. Description

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Mouvements involontaires • Brusques, brefs, stéréotypés et répétitifs • Réalisaient une caricature de certaines activités mimiques ou gestuelles naturelles | <ul style="list-style-type: none"> • Exagérés par les émotions et la fatigue • Contrôlables par la volonté pendant quelques minutes • Disparaissent durant le sommeil |
|---|--|

Le reste de l'examen neurologique est toujours normal.

5.2. Cas particulier : maladie de Gilles de la Tourette

- Tics moteurs multiples et tics vocaux à type de grognements ou d'émission d'interjections à caractère ordurier (coprolalie).
- Parfois, associés à des manifestations compulsives obsessionnelles.
- Avec une composante génétique.
- Ne justifie pas d'imagerie cérébrale en l'absence d'autre signe neurologique associé.

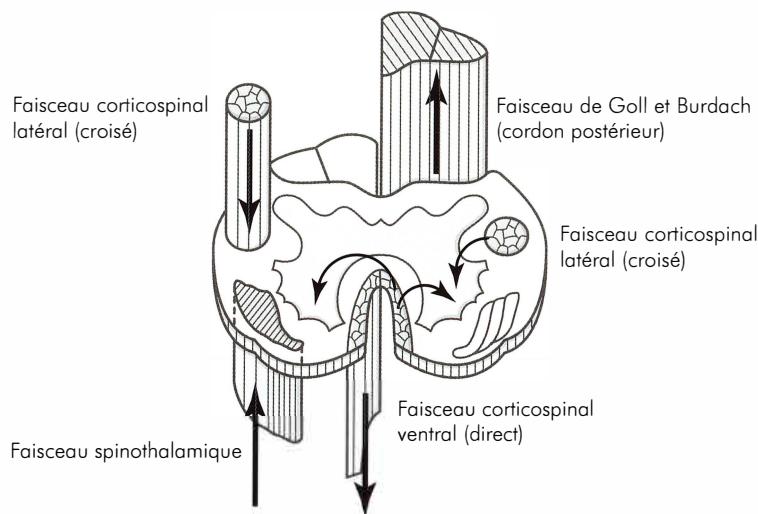
Syndromes médullaires

CHAPITRE 11

RAPPELS ANATOMIQUES SUR LA MOELLE ÉPINIÈRE

- **Le faisceau spinothalamique** chemine dans le **cordon antérolatéral** de la moelle. Les axones qui constituent ce faisceau proviennent majoritairement de neurones ayant leur corps cellulaire situé dans la **substance grise de la moelle controlatérale** (principalement dans les couches profondes de la corne dorsale) et croisant la ligne médiane au niveau de la **commissure grise antérieure**. Ces axones véhiculent des influx nerveux déclenchés par des **stimulations thermiques et douloureuses** appliquées sur l'**hémicorps controlatéral**. Ils projettent sur différents noyaux du thalamus et/ou sur des structures de la réticulée du tronc cérébral.
- **Le cordon postérieur de la moelle** est majoritairement constitué d'axones provenant directement de neurones dont le corps cellulaire se situe dans le ganglion rachidien des racines postérieures **homolatérales**. Ces axones véhiculent des informations nécessaires au **sens de position des segments de membre** (sensibilité proprioceptive) et à l'**analyse discriminative de certaines stimulations tactiles** (discrimination entre deux points stimulés simultanément, identification de la direction d'un stimulus tactile se déplaçant à la surface de la peau, reconnaissance de la taille et de la forme d'un objet). Ces axones constituent le **faisceau gracile** (également appelé faisceau de Golli) et le **faisceau cunéiforme** (également appelé faisceau de Burdach). Ces deux faisceaux se terminent respectivement dans les noyaux gracile et cunéiforme ipsilatéraux situés à la partie postérieure du bulbe.
- **Le faisceau pyramidal** (ou corticospinal) comprend deux composantes :
 - **le faisceau corticospinal latéral (croisé)** est nettement majoritaire. Les axones qui le constituent proviennent de neurones situés dans le cortex cérébral frontal et pariétal, traversent la couronne rayonnante et le bras postérieur de la capsule interne, cheminent dans le tronc cérébral, **croisent la ligne médiane à la partie basse du bulbe**, puis cheminent dans le cordon dorsolatéral de la moelle avant de se projeter du même côté sur les neurones de la substance grise médullaire ;
 - **le faisceau corticospinal ventral (direct)** comprend la minorité d'axones provenant du cortex cérébral et n'ayant pas croisé à la partie basse du bulbe. Ces axones cheminent dans le cordon ventral de la moelle avant de se projeter sur des neurones de la substance grise médullaire du même côté ou du côté opposé (décussation au niveau segmentaire).

Figure 1. Schématisation des voies ascendantes sensitives et des voies descendantes motrices de la substance blanche médullaire



TROIS TYPES DE SYNDROMES MÉDULLAIRES

- **Les syndromes d'interruption médullaire :**
 - syndrome de section médullaire transverse
 - syndrome de Brown-Séquard
 - **Les syndromes médullaires partiels :**
 - par atteinte de la substance grise :
 - > syndrome syringomyélique
 - > syndrome d'atteinte de la corne antérieure
 - par atteinte de la substance blanche :
 - > syndrome cordonal postérieur
 - > syndrome cordonal antérolatéral
 - > syndrome de sclérose combinée de la moelle
 - **Le syndrome de compression médullaire.**
- Tout syndrome médullaire, quel qu'il soit, doit dans un premier temps faire rechercher une compression médullaire car celle-ci représente une urgence thérapeutique.

1. Syndrome de section médullaire complète (ou transverse)

- Correspond à une interruption totale de la moelle.
- Lors d'une lésion de survenue brutale, il existe une phase initiale de choc spinal :
 - paraparhélie ou tétraparhélie flasque ;
 - anesthésie à tous les modes au-dessous du niveau de la lésion ;

- abolition des réflexes ostéotendineux, cutanés plantaires et végétatifs au-dessous du niveau de la lésion (entraînant en particulier une rétention des urines et des selles) ;
- les risques majeurs de cette phase sont les escarres et l'infection urinaire.
- Au bout de quelques semaines débute la phase d'**automatisme médullaire** : la paraplégie ou la tétraplégie deviennent spasmodiques avec hypertonie élastique, réflexes ostéotendineux vifs, signe de Babinski bilatéral, réflexes de défense (triple retrait), miction ou défécation réflexes.
- En cas de lésion incomplete ou de survenue progressive, la phase spasmodique survient d'emblée, sans choc spinal préalable.
- Causes les plus fréquentes :
 - traumatisme avec fracture vertébrale ;
 - compression médullaire non traumatique ;
 - poussée de sclérose en plaques ;
 - ramollissement ischémique transverse total de la moelle.

2. Syndrome de Brown-Séguard

- Témoigne d'une hémisection de la moelle.
- Les signes siègent au-dessous du niveau de la lésion.
- L'examen retrouve :
 - syndrome pyramidal du côté de la lésion ;
 - trouble de la sensibilité proprioceptive et des capacités tactiles discriminatives du côté de la lésion ;
 - trouble de la sensibilité thermique et douloureuse du côté opposé à la lésion.
- Le syndrome est rarement complet (le plus souvent il s'agit d'une ébauche de Brown-Séguard).
- Causes les plus fréquentes :
 - compression médullaire (latérale) ;
 - sclérose en plaques.

3. Syndrome syringomyélique

- Synonymes : syndrome centromédullaire, syndrome de la commissure grise.
- Dû à l'interruption des fibres commissurales correspondant à la décussation des fibres spinothalamiques.
- L'examen retrouve :
 - un déficit sensitif dissocié avec atteinte élective des sensibilités thermique et douloureuse ;
 - dans un territoire suspendu, généralement bilatéral, correspondant en hauteur à l'étendue de la lésion ;
 - avec respect des sensibilités tactile et proprioceptive.
- Causes les plus fréquentes :
 - syringomyélie ;
 - tumeurs intramédullaires (de siège centromédullaire).

4. Syndrome d'atteinte de la corne antérieure

- Synonyme : syndrome segmentaire ventral.
- Lié à l'atteinte des motoneurones de la corne antérieure de la moelle.
- L'examen retrouve :
 - un **syndrome neurogène périphérique moteur pur** (sans signe sensitif) avec déficit moteur, hypotonie, abolition des réflexes ostéotendineux et amyotrophie ;
 - avec des crampes et des fasciculations.
- Causes :
 - **sclérose latérale amyotrophique** (signes pyramidaux et signes bulbaires associés) ;
 - **poliomyélite** (installation aiguë).

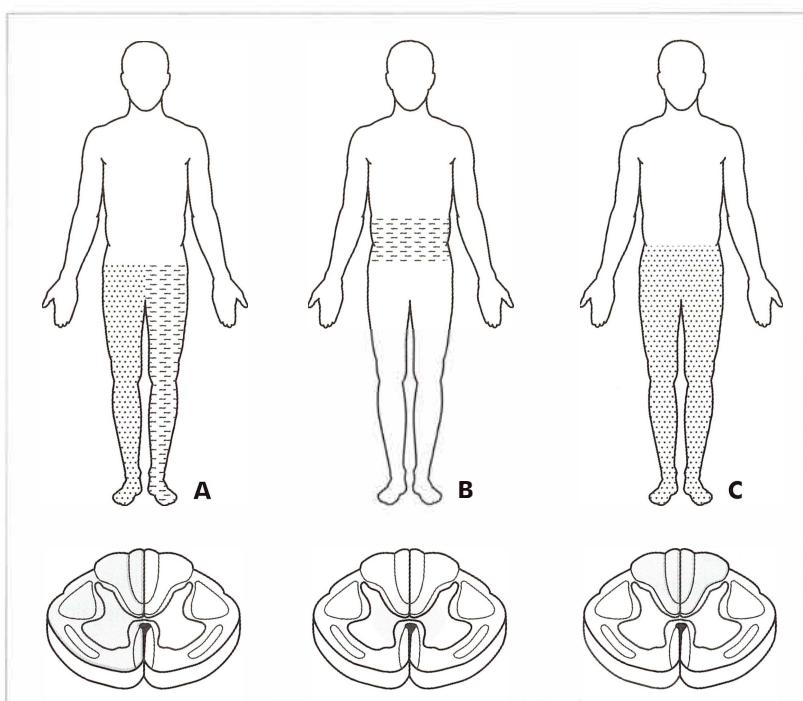
5. Syndrome cordonal postérieur

- Correspond à une lésion de la substance blanche de la moelle intéressant le cordon postérieur.
- L'examen retrouve une atteinte élective de la **sensibilité proprioceptive et discriminative** dans le territoire homolatéral sous-jacent à la lésion avec respect des sensibilités thermique et douloureuse :
 - trouble du sens de position, parfois responsable d'une ataxie majorée par l'occlusion des yeux ;
 - trouble de la discrimination tactile entre deux points ;
 - incapacité d'identifier la direction et la vitesse d'une stimulation tactile mobile appliquée à la surface de la peau ;
 - trouble de la graphesthésie ;
 - astéréognosie.
- Certains signes subjectifs sont souvent retrouvés :
 - paresthésies ;
 - douleurs fulgurantes ;
 - **signe de Lhermitte** : sensation de décharge électrique le long du rachis et des membres provoquée par la flexion du cou, pathognomonique d'une atteinte cordonale postérieure.
- Une atteinte des racines postérieures est parfois associée ; elle se traduit par une aréflexie et par des douleurs radiculaires (**syndrome radiculo-cordonal postérieur**).
- Causes :
 - compression médullaire postérieure ;
 - tabès (syphilis tertiaire) : syndrome radiculo-cordonal postérieur.

6. Syndrome de sclérose combinée de la moelle

- Associe un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur bilatéraux.
- Causes les plus fréquentes :
 - **maladie de Biermer et autres causes de carence en vitamine B12** ;
 - compression médullaire (postérieure) ;
 - dégénérescences spino-cérébelleuses (maladie de Friedreich).

Figure 2. Troubles sensitifs au cours des principaux syndromes médullaires



A. Syndrome de Brown-Séquard. B. Syndrome syringomyélique.

C. Syndrome cordonal postérieur.

Pointillés : troubles de la sensibilité proprioceptive et discriminative ;

Tirets : troubles de la sensibilité thermique et douloureuse.

7. Syndrome cordonal antérolatéral

- Correspond à une lésion de la substance blanche de la moelle intéressant le cordon antérolatéral, dans lequel chemine le faisceau spinothalamique.
- Signes cliniques :**
 - atteinte élective des sensibilités thermique et douloureuse dans le territoire controlatéral sous-jacent à la lésion, avec parfois des douleurs spontanées à type de brûlures, une allodynie¹ et/ou une hyperalgesie² ;
 - syndrome pyramidal homolatéral à la lésion, lorsque celle-ci intéresse également le cordon postéro-latéral.
- Causes les plus fréquentes :**
 - sclérose en plaques ;
 - compression médullaire antérolatérale ;
 - ramollissement spinal antérieur.

1. Allodynie : douleur déclenchée par une stimulation normalement non douloureuse.

2. Hyperalgesie : exagération pathologique de la sensation douloureuse lors d'une stimulation douloureuse de faible intensité.

8. Syndrome de compression médullaire

- C'est une urgence thérapeutique.
- Associe typiquement :
 - un syndrome lésionnel (radiculaire) ;
 - un syndrome sous-lésionnel (médullaire) ;
 - un syndrome rachidien (inconstant) ;
 - sans signe neurologique au-dessus du niveau du syndrome lésionnel.

ANNEXE	
PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME MÉDULLAIRE	
<ul style="list-style-type: none">• Causes traumatiques :<ul style="list-style-type: none">- fracture vertébrale- hernie cervicale• Causes vertébrales :<ul style="list-style-type: none">- arthrose cervicale (myélopathie cervico-arthrosique)- anomalies de la charnière cervico-occipitale- maladie de Paget• Causes tumorales :<ul style="list-style-type: none">- épidurite métastatique- neurinome et méningiome- tumeurs vertébrales primitives- tumeur intramédullaire- myélopathie paranéoplasique• Sclérose en plaques	<ul style="list-style-type: none">• Causes infectieuses :<ul style="list-style-type: none">- spondylodiscite/épidurite bactérienne et tuberculeuse- myélite d'origine syphilitique ou parasitaire (rare)- myélite d'origine virale : virus herpès de type II, virus varicelle-zona et cytomégavirus, polio virus, HTLV1• Causes vasculaires :<ul style="list-style-type: none">- infarctus médullaire (synonymes : myélomalacie, ramollissement médullaire)- hématome épidual- angiome médullaire et fistules artéio-veineuses• Syringomyélie• Maladies dégénératives :<ul style="list-style-type: none">- sclérose latérale amyotrophique- dégénérescence spinocérébelleuse (Friedreich...)• Carence en vitamine B12• Myélite radique (= post-radiothérapie)

POINTS-CLÉS

SYNDROMES MÉDULLAIRES

- Tout syndrome médullaire, quel qu'il soit, doit dans un premier temps faire rechercher une **compression médullaire** car celle-ci représente une **urgence thérapeutique**.
- En cas de lésion médullaire unilatérale :
 - le syndrome **pyramidal** est **du même côté** que la lésion ;
 - le trouble de la sensibilité **proprioceptive** et des capacités tactiles discriminatives est **du même côté** que la lésion ;
 - le trouble de la sensibilité **thermique et douloureuse** est du **côté opposé** à la lésion.
- Une atteinte élective de la sensibilité thermique et douloureuse dans un territoire bilatéral suspendu traduit un syndrome syringomyélique.
- Le signe de Lhermitte est pathognomonique d'une atteinte cordonale postérieure.
- Les trois principales causes de syndrome médullaire non traumatique sont :
 - la myélopathie cervico-arthrosique,
 - l'épidurite métastatique,
 - la sclérose en plaques.

Compression médullaire non traumatique

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 91 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

Toute compression médullaire est une urgence thérapeutique en raison du risque de myéломalacie brutale et irréversible.

L'importance des séquelles dépend essentiellement de la précocité du traitement ; sauf cas particulier, la demande d'un avis chirurgical spécialisé en urgence doit donc être systématique.

1. Signes cliniques

Les éléments qui caractérisent cliniquement le syndrome de compression médullaire sont :

- le syndrome lésionnel ;
- le syndrome sous-lésionnel ;
- le syndrome rachidien, inconstant ;
- l'absence de signe neurologique au-dessus du niveau du syndrome lésionnel (ce qui élimine une lésion bulbaire ou du tronc cérébral).

1.1. Syndrome lésionnel

- Traduit l'atteinte d'une ou plusieurs racines au niveau de la lésion et indique le niveau de la compression.
- Est souvent révélateur de la compression médullaire à la phase de début.
- Dominé par des douleurs :
 - de siège fixe, suivant une topographie radiculaire uni- ou bilatérale ;
 - généralement intenses, mal calmées par les antalgiques usuels, impulsives à la toux et à l'effort, avec des recrudescences nocturnes.
- Dans le même territoire radiculaire, on peut retrouver :
 - une zone d'hypoesthésie ou d'anesthésie en bande ;

- une paralysie radiculaire : paralysie de type périphérique avec amyotrophie et diminution ou abolition du réflexe ostéotendineux correspondant.

1.2. Syndrome sous-lésionnel

- Traduit l'interruption des faisceaux médullaires descendants ou ascendants.
- Syndrome pyramidal :
 - claudication intermittente médullaire au début : fatigabilité et/ou dérobement du ou des membre(s) inférieur(s) survenant après un certain périmètre de marche et obligeant le patient à s'arrêter ; cette claudication intermittente est indolore ;
 - paraparésie spasmodique avec déficit moteur permanent, hyperréflexie ostéotendineuse et signe de Babinski bilatéral.
- Troubles sensitifs :
 - troubles sensitifs subjectifs (douleurs, paresthésies) ressentis au-dessous du niveau de la lésion ;
 - troubles sensitifs objectifs (hypoesthésie au contact, à la piqûre, au chaud, au froid...) dont la limite supérieure, située au-dessous du niveau du syndrome lésionnel, est généralement nette.
- Troubles sphinctériens :
 - généralement discrets et tardifs (mictions impérieuses, dysurie), sauf dans les compressions de la moelle lombosacrée où ils sont francs et précoces.

Figure 1. Schéma de la moelle et du rachis de profil

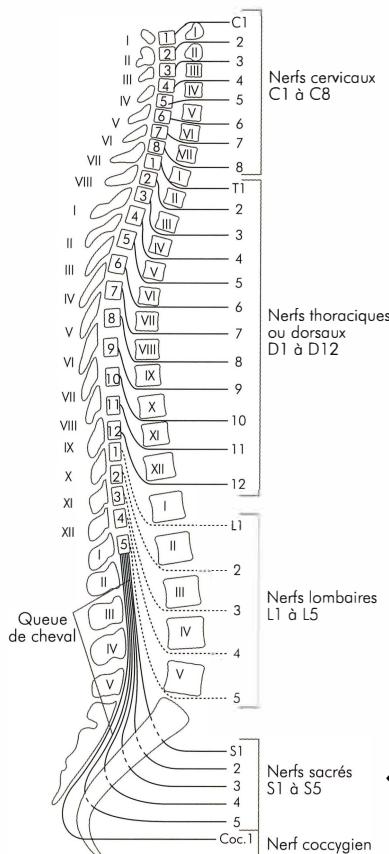
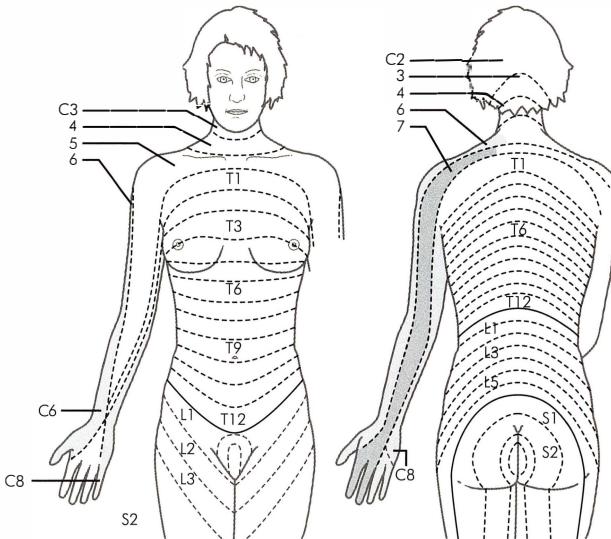


Figure 2. Niveaux sensitifs



► Noter le décalage entre les segments médullaires et les corps vertébraux : décalage de 1 au niveau cervical, de 2 au niveau dorsal haut et de 3 de D6 à D11.

NATURE DU SYNDOME LÉSIONNEL SELON LE NIVEAU DE LA COMPRESSION	
Niveau médullaire	Symptomatologie
C1 à C3	Paralysie des muscles respiratoires
C3-C4	Paralysie phrénique : hoquet, paralysie d'un hémidiaphragme
C5 à D1	Signes radiculaires aux membres supérieurs
C8-D1	Signe de Claude Bernard-Horner
D2-D12	Douleurs thoraco-abdominales en hémiceinture : <ul style="list-style-type: none"> – au niveau du mamelon : D4 – au niveau de l'appendice xyphoïde : D6 – au niveau de l'ombilic : D10
L1-S5	Atteinte pluri-radiculaire des membres inférieurs Anesthésie en selle Troubles génitaux et sphinctériens francs

1.3. Syndrome rachidien

- Inconstant, il se voit plus fréquemment (mais non exclusivement) lorsqu'il existe une lésion vertébrale.
- Signes à rechercher :
 - raideur segmentaire et/ou déformation douloureuse du rachis ;
 - douleur spontanée ou provoquée par la percussion d'une épineuse ou des muscles paravertébraux.

2. Examens complémentaires

Toute compression médullaire franche et/ou d'aggravation rapide impose la réalisation en urgence et en première intention d'une IRM médullaire (sauf contre-indication).

La ponction de LCR et l'injection de produit de contraste en aval de la lésion doivent être évitées en raison du risque d'aggravation de la compression sus-jacente ; la ponction lombaire est donc un geste dangereux qu'il vaut mieux proscrire en cas de compression médullaire manifeste.

2.1. IRM vertébrale et médullaire

L'IRM doit être réalisée en urgence en cas de compression médullaire manifeste.

- Elle doit être pratiquée :
 - en dehors des contre-indications absolues ;
 - sans, puis avec injection intraveineuse de gadolinium ;
 - avec des coupes sagittales intéressant le rachis et la moelle sur toute leur hauteur et des coupes transversales centrées sur les étages suspects.

NB : À la différence du syndrome lésionnel, la limite supérieure des troubles sensitifs du syndrome sous-lésionnel n'est pas un bon indicateur du siège de la lésion, qui peut être située nettement plus haut. Ainsi, par exemple, un niveau sensitif T4 impose de pratiquer une IRM non seulement de la moelle thoracique, mais aussi de la moelle cervicale.

- L'IRM permet de bien visualiser les lésions osseuses, le siège et l'extension de la compression et donne des renseignements précieux sur la nature probable du processus compressif.

2.2. Radiographies du rachis

- Clichés centrés sur la région suspecte de face, de profil et parfois de 3/4, en tenant compte du décalage entre un niveau médullaire et le niveau osseux correspondant (figure 1).
- On recherche :
 - une lyse ou une condensation osseuse ;
 - l'affaissement d'un disque intervertébral ;
 - l'élargissement d'un trou de conjugaison (visible sur les clichés de 3/4).

2.3. Scanner rachidien centré sur le niveau suspect

- Sans injection et éventuellement après injection intraveineuse d'iode s'il n'existe pas de contre-indication (attention au myélome en particulier !) ou, mieux, pratiqué immédiatement après la réalisation de la myélographie.
- Permet de visualiser l'atteinte vertébrale, la nature et le siège de la compression.
- C'est l'examen le plus précis pour objectiver l'atteinte osseuse.

2.4. Scintigraphie osseuse

- Plus sensible que les radiographies pour la détection des lésions osseuses (sauf dans le cas du myélome).
- Permet de rechercher l'existence de foyers d'hyperfixation sur toute la hauteur du rachis.

2.5. Examens simples à visée étiologique

Selon le contexte, on réalise :

- NFS et CRP à la recherche d'un syndrome inflammatoire ;
- radio de thorax à la recherche d'une image de cancer pulmonaire ;
- calcémie dans l'hypothèse d'une lyse osseuse d'origine tumorale ;
- électrophorèse des protides à la recherche d'une dysglobulinémie monoclonale ;
- bilan infectieux en cas de suspicion de spondylodiscite.

3. Évolution et pronostic

- L'évolution spontanée conduit à terme au tableau de section médullaire et peut suivre deux modalités :
 - l'aggravation progressive, plus ou moins rapide selon l'étiologie ;
 - l'aggravation brutale marquée par la survenue brutale à n'importe quel moment de l'évolution d'une paraplégie ou d'une tétraplégie flasque avec troubles sphinctériens majeurs ; cette aggravation brutale correspond à un ramollissement médullaire dû à la compression d'un tronc artériel vascularisant la moelle (myélomalacie).
- Le pronostic fonctionnel dépend en grande partie de l'état neurologique du patient au moment où débute le traitement :
 - le pronostic neurologique est d'autant meilleur que le traitement est précoce ;
 - par contre, au stade de myélomalacie, les séquelles majeures sont souvent irréversibles et le patient est exposé aux complications du décubitus (escarres en particulier) et à des infections urinaires, pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

Le risque de myélomalacie irréversible explique pourquoi toute compression médullaire constitue une urgence thérapeutique.

4. Étiologies et traitement

- Parmi les causes de compression médullaire, on distingue :
 - les causes extra-durales, dominées par les métastases vertébrales et épидurales ;
 - les causes intradurales extra-médullaires, dominées par le neurinome et le méningiome ;
 - les causes intramédullaires, plus rares, dominées par les tumeurs intramédullaires.
- Le traitement d'une compression médullaire est une urgence et impose souvent la prise en charge du patient en milieu chirurgical spécialisé pour le traitement étiologique qui sera suivi d'une rééducation.

PRINCIPALES CAUSES DE COMPRESSION MÉDULLAIRE

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Causes extra-durales : <ul style="list-style-type: none"> – métastases vertébrales et épидurales des cancers – spondylodiscites et épidurites infectieuses – myélopathie cervicale d'origine arthrosique | <ul style="list-style-type: none"> • Causes intradurales extra-médullaires : <ul style="list-style-type: none"> – neurinome¹ – méningiome • Causes intramédullaires : <ul style="list-style-type: none"> – tumeur médullaire – angiome médullaire |
|---|--|

1. Le neurinome naît parfois en extra-dural et s'étend ensuite dans l'espace intradural (neurinome en sablier).

4.1. Principales causes extra-durales

4.1.1. Métastases vertébrales et épidurales

- Elles surviennent au cours des cancers solides (sein, poumon ou prostate principalement) et des hémopathies malignes (myélome multiple, leucémie aiguë, lymphome).
- Elles représentent la cause la plus fréquente de compression médullaire après 60 ans.
- L'envahissement de l'espace épidural par les cellules néoplasiques (épidurite métastatique) est le plus souvent responsable de la compression ; rarement, c'est un fragment osseux du corps vertébral détruit qui comprime directement la moelle.
- Le siège dorsal est le plus fréquent.
- Les signes débutent par des douleurs intenses et la compression médullaire s'aggrave généralement rapidement (sur quelques semaines) dans un contexte d'altération de l'état général.
- Les radiographies du rachis sont le plus souvent anormales :
 - lyse du corps vertébral avec géodes et parfois tassement vertébral ;
 - lyse pédiculaire (vertèbre « borgne ») ;
 - condensation d'un corps vertébral : vertèbre « ivoire » évoquant une métastase d'un cancer de la prostate ;
 - tandis que le disque intervertébral est toujours respecté.
- Dans les rares cas de métastase épidurale sans atteinte vertébrale préalable (Ex. : lymphome) les radios du rachis sont normales.
- L'IRM vertébrale et médullaire visualise l'ensemble des lésions osseuses et précise l'extension de l'envahissement épidural.
- La scintigraphie osseuse permet d'identifier l'ensemble des localisations vertébrales métastatiques (sauf dans le myélome).
- La myélographie (réalisée en cas de contre-indication à l'IRM) montre un arrêt irrégulier, « frangé » de la colonne opaque.
- TRAITEMENT

Le traitement de choix est la radiothérapie en urgence (à débuter le jour même) associée à une corticothérapie parentérale à fortes doses.

- On y associe :
 - des antalgiques en cas de douleur ;
 - une chimiothérapie ou un traitement hormonal en cas de cancer chimiosensible (hémopathies malignes) ou hormono-dépendant (sein, prostate) ;
 - un traitement par iodé radioactif en cas de cancer thyroïdien.
- La laminectomie (pratiquée par voie postérieure) ne semble pas améliorer le pronostic des compressions médullaires métastatiques.
- La chirurgie par voie antérieure (décompression par résection osseuse, stabilisation vertébrale) n'est envisageable qu'en cas d'atteinte limitée à un niveau vertébral ; ses indications sont actuellement à l'étude.

Figure 3. Syndrome de compression médullaire chez un homme de 75 ans avec un syndrome lésionnel de niveau C5 (douleur de l'épaule droite, diminution du réflexe bicipital droit)

IRM cérébrale et de la moelle cervicale, coupe sagittale, séquence T2 : compression médullaire C4-C5 avec hypersignal des corps vertébraux de C4, C5 et C6 et recul du mur postérieur (flèche).

Diagnostic : Compression médullaire métastatique



- Le pronostic neurologique (fonctionnel) est bon si le traitement est précoce, mais le pronostic vital est généralement très mauvais à moyen terme, avec cependant des variations importantes selon le type du cancer.

4.1.2. Spondylodiscites et épidurites infectieuses

- Spondylodiscite tuberculeuse (mal de Pott) :
 - évoquée sur le terrain, les antécédents de tuberculose pulmonaire et les signes radiologiques : pincement du disque intervertébral associé à des signes de lyse osseuse, parfois **image en fuseau d'un abcès paravertébral** ;
 - le traitement initial consiste en règle en une antibiothérapie antituberculeuse associée à une immobilisation ;
 - le traitement médical peut suffire à faire régresser les signes neurologiques, et les interventions de décompression/stabilisation ne sont pas systématiques.
- Épidurite à staphylocoque :

L'épidurite à staphylocoque doit toujours être évoquée en cas de compression médullaire d'aggravation rapide dans un contexte fébrile.

- elle est le plus souvent liée à une dissémination par voie hématogène à partir d'une porte d'entrée généralement cutanée, avec localisation secondaire épidurale ;
- le traitement initial associe une antibiothérapie bactéricide à forte dose et une immobilisation ;
- en l'absence d'amélioration rapide et/ou en cas de déficit neurologique majeur, la décompression chirurgicale (évacuation de l'abcès) s'impose.

- Les autres causes de spondylodiscite bactérienne (streptocoque, bacilles gram négatif, anaérobies, brucella...) se compliquent rarement d'une compression médullaire.

4.1.3. Autres causes

- Arthrose cervicale (myélopathie cervico-arthrosique) :
 - cause fréquente de compression lente de la moelle cervicale.
- Hernie discale cervicale :
 - cause rare de compression médullaire ;
 - survient en règle brutalement, généralement à la suite d'un mouvement violent de la tête en arrière, mais parfois aussi de façon apparemment spontanée ;
 - la myélographie ou l'IRM permettent de visualiser la protrusion discale ;
 - le traitement est chirurgical : exérèse de la hernie.
- Tumeurs vertébrales primitives
- Malformations de la charnière cervico-occipitale
- Maladie de Paget
- Hématome épidual :
 - il se traduit par une compression médullaire brutale inaugurée par une douleur rachidienne intense ;
 - il peut faire suite à une ponction lombaire, à un traumatisme généralement minime, ou survenir de façon spontanée, particulièrement en cas de traitement anticoagulant ;
 - traitement : évacuation de l'hématome en urgence et arrêt des anticoagulants.

4.2. Principales causes intradurales extra-médullaires

Le neurinome et le méningiome représentent à eux deux la cause la plus fréquente de compression médullaire.

4.2.1. Neurinome

- C'est une tumeur bénigne développée aux dépens de la gaine de Schwann d'une racine nerveuse, le plus souvent à l'étage dorsal.
- Elle naît parfois en extra-dural au niveau du nerf, traversant alors le trou de conjugaison et s'étendant en intradural (**neurinome en sablier**).
- Survient vers l'âge de 40 ans et touche plus souvent l'homme.
- L'évolution est lente.
- La symptomatologie consiste initialement en une **douleur radiculaire unilatérale longtemps isolée à recrudescence nocturne** (« douleur à dormir debout »).
- Les signes de compression médullaire apparaissent après un délai de quelques mois et peuvent s'aggraver rapidement.
- L'IRM visualise nettement le neurinome (hypersignal en T2) ; au stade de compression médullaire la myélographie montre un arrêt régulier (« en dôme ») du produit de contraste.
- Les radios du rachis de 3/4 montrent typiquement un **élargissement du trou de conjugaison** lorsqu'il s'agit d'un neurinome en sablier.
- Le traitement consiste en l'**exérèse chirurgicale de la tumeur** ; en cas de neurinome en sablier, le traitement nécessite souvent deux temps opératoires :

- un temps par voie postérieure pour exérèse de la portion intradurale ;
- et un temps par voie antérieure ou antérolatérale pour réséquer la portion extra-durale.
- Le pronostic est excellent lorsque l'intervention est précoce.
- Le neurinome peut s'intégrer dans le cadre d'une neurofibromatose ; les possibilités chirurgicales sont alors limitées du fait de la multiplicité des lésions et le pronostic est mauvais.

4.2.2. Méningiome

- Touche plutôt la femme après 40 ans.
- Siège aussi préférentiellement au niveau dorsal.
- Le syndrome sous-lésionnel est généralement au premier plan.
- L'évolution est lente.
- L'IRM montre la tumeur implantée sur la dure-mère.
- Là aussi le pronostic est très bon pourvu que l'exérèse chirurgicale de la tumeur soit effectuée précocement.

4.3. Principales causes intramédullaires

Tumeurs intramédullaires

- Parfois révélées par un syndrome syringomyélique (tumeur de siège centromédullaire).
- Les radiographies du rachis sont le plus souvent normales ; parfois, il existe une érosion vertébrale ou un élargissement de l'espace interpédiculaire.
- L'IRM médullaire est l'examen clé : elle renseigne sur la nature de la tumeur (caractère kystique en particulier) et sur son extension en hauteur.
- Les types histologiques les plus fréquents sont l'épendymome et l'astrocytome ; leur traitement associe chirurgie (laminectomie, décompression et exérèse de la tumeur) et radiothérapie.

NEUROFIBROMATOSES

1. Neurofibromatose de type 1 (maladie de Recklinghausen) :

- Maladie génétique à hérédité autosomique dominante :
 - due à une mutation du gène NF1 situé sur le chromosome 17
 - entraînant des anomalies des cellules dérivées de la crête neurale
 - à l'origine de tumeurs multiples
- Principales tumeurs rencontrées :
 - neurofibromes multiples des racines rachidiennes, des plexus nerveux, des nerfs périphériques et des nerfs crâniens (neurinome du VIII en particulier)
 - tumeurs primitives du système nerveux central : méningiomes multiples, gliome du nerf optique, astrocytome, glioblastome, épendymome
 - tumeurs de l'iris (nODULES DE LISCH)
 - phéochromocytome
 - rhabdomyosarcome



- Signes associés :
 - signes cutanés : lipomes multiples et taches café au lait
 - signes radiologiques d'ostéite fibrokystique

2. Neurofibromatose de type 2 :

- Maladie génétique à hérédité autosomique dominante :
 - due à une mutation du gène NF2 situé sur le chromosome 22
 - dix fois moins fréquente que la neurofibromatose de type 1
- Présence de tumeurs bénignes souvent multiples :
 - neurofibromes multiples : neurinome bilatéral du VIII en particulier
 - méningiomes

POINTS-CLÉS

COMPRESSION MÉDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

- Le syndrome de compression médullaire associe typiquement :
 - un **syndrome lésionnel** (radiculaire) ;
 - un **syndrome sous-lésionnel** (médullaire) ;
 - un syndrome rachidien (inconstant) ;
 - **sans signe neurologique au-dessus du niveau du syndrome lésionnel.**
- Le niveau de la compression est indiqué par le **syndrome lésionnel**.
- La claudication intermittente médullaire est **indolore**.
- Le déficit sensitif d'une compression médullaire se caractérise par une **limite supérieure nette**.
- **Toute compression médullaire franche et/ou d'aggravation rapide impose la réalisation en urgence et en première intention d'une IRM médullaire** (sauf contre-indication).
- **La ponction lombaire est à proscrire en cas de compression médullaire manifeste.**
- Le risque de **myéломalacie irréversible** explique pourquoi **toute compression médullaire constitue une urgence thérapeutique**.
- Le traitement de choix de **l'épidurite métastatique** est la **radiothérapie en urgence** associée à une corticothérapie parentérale à fortes doses.
- L'épidurite à staphylocoque doit toujours être évoquée en cas de compression médullaire d'aggravation rapide dans un contexte fébrile.
- Une douleur radiculaire unilatérale isolée à prédominance nocturne doit faire évoquer un neurinome.

Syndrome de la queue de cheval

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 91 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

Toute compression de la queue de cheval d'apparition ou d'évolution rapide est une urgence en raison du risque de séquelles irréversibles.

1. Rappel anatomique

- La queue de cheval est formée par l'ensemble des racines rachidiennes situées en dessous du cône terminal de la moelle, c'est-à-dire les racines L2 à S5 (+ la paire de racines coccygiennes).
- Ces racines assurent l'innervation motrice et sensitive des membres inférieurs, du périnée et des organes génitaux.

QUELQUES REPÈRES CONCERNANT LES RACINES LOMBAIRES ET SACRÉES

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Motricité du psoas : L₁-L₂
(flexion de la cuisse sur le bassin).• Motricité du quadriceps : L₃-L₄
(extension de la jambe sur la cuisse).• Motricité de la loge antérieure et antéro-externe de la jambe : L₄-L₅
(flexion dorsale du pied, marcher sur les talons).• Motricité de la loge postérieure de la jambe : S₁
(flexion plantaire du pied, marcher sur la pointe des pieds). | <ul style="list-style-type: none">• Miction et défécation : S₂-S₄.• Érection : S₂-S₄.• Éjaculation : L₁-L₃.• Réflexe rotulien : L₄.• Réflexe achilléen : S₁.• Réflexe cutané plantaire : S₁-S₂.• Réflexe crémastérien : L₁-L₂. |
|---|--|

2. Signes cliniques

La symptomatologie s'installe plus ou moins rapidement et associe à divers degrés :

- Des douleurs et/ou des paresthésies uni- ou bilatérales :
 - de topographie uni- ou pluri-radiculaire ;
 - parfois localisées à la région anale ou périnéale ;
 - augmentant lors des efforts (toux, défécation...) et lors des changements de position.
- Un déficit sensitif à tous les modes pouvant intéresser :
 - la totalité d'un ou des deux membres inférieurs ;
 - le périnée (anesthésie en selle) avec parfois perte de la sensation du passage des urines et des matières.
- Un déficit moteur d'un ou des deux membres inférieurs : avec abolition des réflexes achilléens, rotuleiens et cutanés plantaires.
(Remarque : Il n'y a pas de syndrome pyramidal puisqu'il s'agit, par définition, d'une atteinte purement périphérique).
- Des troubles sphinctériens et génitaux précoces :
 - incontinence ou rétention urinaire, mictions par regorgement ;
 - incontinence ou rétention fécale ;
 - impuissance.
- Des troubles trophiques :
 - escarres sacrées ou talonnières peuvent survenir rapidement (au bout de quelques heures) dans les formes avec déficit moteur majeur.

3. Diagnostic différentiel

- La distinction entre compression de la queue de cheval et **compression du cône terminal de la moelle** est souvent difficile. Les signes d'atteinte pluri-radiculaire des membres inférieurs coexistent avec des signes d'atteinte médullaire. L'existence d'un signe de Babinski prouve l'existence d'une atteinte de la moelle.
- Cliniquement, l'atteinte périphérique des membres inférieurs peut parfois faire évoquer à tort une polyradiculonévrite ; cependant, dans la polyradiculonévrite les troubles sphinctériens sont généralement absents et il n'existe pas d'anesthésie périnéale « en selle » ; en cas de doute l'électromyogramme permet souvent de trancher.

4. Examens complémentaires (cf. « compression médullaire »)

- IRM du rachis lombaire et de la queue de cheval : c'est le meilleur examen.

L'IRM doit être pratiquée en urgence en première intention devant un tableau aigu et/ou une aggravation rapide.

- Radiographies du rachis lombaire de face, de profil et de 3/4.
- Scanner rachidien centré sur le niveau suspect.

- En cas de contre-indication à l'IRM : myélographie aux hydrosolubles par voie haute et saccoradiculographie en sachant que la saccoradiculographie par voie lombaire peut être dangereuse (risque d'aggravation).

5. Étiologies

Elles sont identiques aux étiologies de la compression médullaire avec cependant quelques particularités.

PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> Causes extra-durales : <ul style="list-style-type: none"> hernie discale lombaire canal lombaire étroit congénital métastase vertébrale et épидurale spondylodiscite et épidurite infectieuse chordome vertébral | <ul style="list-style-type: none"> Causes intradurales : <ul style="list-style-type: none"> neurinome de la queue de cheval épendymome de la queue de cheval fistule artério-veineuse |
|---|---|

5.1. Hernie discale lombaire

- C'est la cause la plus fréquente de compression de la queue de cheval.
- L'installation du syndrome de la queue de cheval est généralement brutale, parfois indolore, parfois accompagnée d'une douleur sciatique très intense.
- Les symptômes sont souvent unilatéraux (hémisyndrome de la queue de cheval).
- Le scanner permet de bien visualiser la hernie et l'IRM permet d'apprécier le degré de compression du fourreau dural.

C'est une urgence chirurgicale : laminectomie en urgence.

- Le délai entre l'installation des troubles et le geste chirurgical de décompression est le principal facteur du pronostic fonctionnel.

5.2. Canal lombaire étroit congénital

- Étroitesse constitutionnelle du canal lombaire éventuellement aggravée par des remaniements arthrosiques et/ou une hernie discale.
- Peut se révéler par un syndrome de claudication intermittente de la queue de cheval : déficit moteur, douleurs ou paresthésies des membres inférieurs et/ou troubles sphinctériens survenant soit après un certain périmètre de marche (et cédant à l'arrêt) soit lors de la station debout prolongée.
- Le traitement consiste en une laminectomie étendue.

5.3. Chordome vertébral

- Tumeur vertébrale bénigne qui se développe électivement dans la région sacro-coccygienne.
- C'est une cause non exceptionnelle de syndrome de la queue de cheval.

5.4. Neurinome de la queue de cheval

- C'est la cause intradurale la plus fréquente de syndrome de la queue de cheval.
- Pronostic excellent lorsque l'exérèse est précoce.

5.5. Épendymome de la queue de cheval

- C'est la deuxième tumeur en fréquence.
- Elle naît au niveau du filum terminal de la moelle et atteint progressivement une taille parfois considérable, occupant tout le cul de sac lombaire ce qui rend l'exérèse chirurgicale souvent difficile.

POINTS-CLÉS

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

- La présence d'une **anesthésie en selle** doit faire évoquer un syndrome de la queue de cheval.
- Dans le syndrome de la queue de cheval, les **troubles sphinctériens et génitaux** sont généralement nets et précoces.
- En cas de syndrome de la queue de cheval aigu ou d'aggravation rapide il faut faire une **IRM en urgence** (sauf contre-indication).
- La cause la plus fréquente de syndrome de la queue de cheval est la **hernie discale lombaire**. Elle impose une **laminectomie en urgence**.
- Une sciatique ou une cruralgie survenant après un certain périmètre de marche et cédant à l'arrêt (claudication intermittente) doit faire évoquer un canal lombaire étroit.

Myéopathie cervico-arthrosique

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 91 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

1. Définition

Souffrance médullaire d'évolution chronique en rapport avec un rétrécissement du canal cervical, d'origine arthrosique.

2. Physiopathologie

- Le rétrécissement du canal cervical est lié à la présence de saillies discales, ostéophytiques et/ou ligamentaires :
 - ces lésions prédominent entre les régions C3 et C7 ;
 - les microtraumatismes répétés de la moelle cervicale au contact de ces lésions lors des mouvements de flexion/extension du cou et la participation de troubles vasculaires concourent à l'expression de la souffrance médullaire.
- L'étroitesse constitutionnelle du canal cervical, parfois associée, est un facteur aggravant.

3. Signes cliniques

- La myéopathie cervicale touche généralement le sujet de plus de 50 ans, le plus souvent un homme, ayant parfois des antécédents de traumatisme cervical ou appartenant à une profession exposée (travailleur de force, peintre en bâtiment).
- Les symptômes s'aggravent en règle de façon lentement progressive, avec une symptomatologie qui peut demeurer quasiment inchangée sur une période de plusieurs mois.
- Rarement, la symptomatologie s'aggrave ou apparaît de façon relativement brutale à l'occasion d'un mouvement brusque du rachis cervical.

- La symptomatologie comprend :
 - Un **syndrome rachidien** :
 - douleur du cou avec limitation de la mobilité en flexion et en rotation, présente dans environ 50 % des cas.
 - Un **syndrome lésionnel uni- ou bilatéral des membres supérieurs** :
 - douleur brachiale de topographie radiculaire, paresthésies, déficit moteur avec diminution des réflexes ostéotendineux et amyotrophie, plus rarement déficit sensitif objectif.
 - Un **syndrome sous-lésionnel** :
 - syndrome pyramidal des membres inférieurs, souvent révélateur de la myélopathie cervicale : claudication intermittente indolore, hypertonie spastique, hyper-réflexie et signe de Babinski le plus souvent bilatéral,
 - troubles sensitifs, généralement asymétriques et sans limite supérieure nette : paresthésies au niveau des pieds, trouble de la sensibilité profonde, signe de Lhermitte,
 - troubles sphinctériens en règle tardifs et discrets (mictions impérieuses, dysurie).
 - Il n'existe aucun signe supramédullaire associé : la présence d'un syndrome cérébelleux, d'un nystagmus ou d'une atteinte des nerfs crâniens doit dans ce contexte évoquer une malformation de la charnière cervico-occipitale ou un autre diagnostic (sclérose en plaques en particulier).

4. Examens complémentaires utiles

4.1. Radiographies du rachis cervical

- Clichés de face, de profil et de 3/4 (droit et gauche) qui mettent en évidence :
 - des lésions d'arthrose cervicale nette : uncodiscarthrose et/ou arthrose interapophysaire postérieure, avec ostéophytose parfois exubérante ; ces lésions s'étendent sur un nombre variable de niveaux entre C3 et C7 ;
 - une réduction du calibre du canal cervical due aux saillies ostéophytiques et/ou à un rétrécissement diffus constitutionnel.

Compte tenu de la fréquence de ce type de lésion après 50 ans ces anomalies radiologiques n'ont de valeur que lorsqu'elles sont bien corrélées aux anomalies cliniques.

4.2. IRM de la moelle cervicale

- Avec coupes sagittales et transversales.
- C'est l'examen le plus fiable pour préciser le retentissement des lésions sur la moelle (hypersignal médullaire en T2) en visualisant à chaque étage l'empreinte des protrusions disco-ostéophytiques sur le fourreau dural.

4.3. Scanner du rachis cervical

- Utile lorsque l'IRM est contre-indiquée.
- Clichés sans et avec injection centrés sur les niveaux suspects.
- Il précise les lésions osseuses et permet de mesurer précisément le calibre du canal cervical étage par étage.

- L'interprétation peut être facilitée lorsque le scanner est pratiqué après l'opacification de l'espace sous-arachnoïdien.

4.4. Autres examens

- Ils ont surtout un intérêt pour le diagnostic différentiel de la myéopathie cervico-arthrosique :
 - radiographies centrées sur la charnière cervico-occipitale (profil et face bouche ouverte), afin d'éliminer une anomalie de la jonction cervico-occipitale (impression basilaire en particulier) ou une dislocation atlanto-axoidienne (parfois secondaire à une polyarthrite rhumatoïde) ;
 - électromyogramme montrant une atteinte neurogène périphérique limitée à un ou aux deux membres supérieurs, avec une topographie radiculaire ;
 - potentiels évoqués somesthésiques et moteurs, utiles pour objectiver le siège médullaire de l'atteinte.

5. Diagnostic différentiel

- D'autres diagnostics doivent être envisagés lorsque les signes cliniques et les anomalies radiologiques ne sont pas parfaitement corrélés :
 - les autres causes de compression médullaire lente ;
 - la forme médullaire pure de la sclérose en plaques à début tardif :
 - intérêt des potentiels évoqués et de l'IRM cérébrale ;
 - la sclérose latérale amyotrophique (SLA) :
 - parfois suspectée dans les formes avec amyotrophie importante,
 - l'existence de troubles de la sensibilité permet en règle de réfuter le diagnostic de SLA,
 - l'absence de signes neurogènes périphériques diffus cliniques et électromyographiques plaide également contre la SLA ;
 - la sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12 peut être évoquée dans les formes avec syndrome pyramidal et troubles de la sensibilité profonde.

6. Traitement

- L'intensité des signes cliniques et la gêne fonctionnelle occasionnée guident le traitement, indépendamment des signes radiologiques.
- En cas de symptomatologie modérée et peu invalidante le traitement est médical avec une surveillance clinique régulière :
 - mise au repos du rachis cervical ;
 - port d'une minerve visant à limiter les microtraumatismes de la moelle cervicale lors des mouvements de flexion/extension ;
 - tractions cervicales douces et progressives ;
 - antalgiques ou anti-inflammatoires non stéroïdiens en cas de douleurs ;
 - infiltrations intradurales de dérivés corticoïdes (Luccherini).
- En cas de symptomatologie marquée et invalidante le traitement est chirurgical (en l'absence de contre-indication générale à l'anesthésie) :
 - laminectomie cervicale étendue en cas de saillies disco-ostéophytiques multi-étages ; cette intervention entraîne généralement une amélioration de la symptomatologie, mais une aggravation postopératoire est possible ;

- chirurgie par voie antérieure lorsque les lésions sont localisées à un ou deux étages avec discectomie, curetage des éperons, puis arthrodèse intersomatique par un greffon osseux autogène ; cette intervention donne en règle un bon résultat ; lorsqu'elle concerne plus d'un étage, elle nécessite une contention postopératoire pendant trois mois.

POINTS-CLÉS

MYÉLOPATHIE CERVICO-ARTHROSIQUE

- La myélopathie cervico-arthrosique est une **cause fréquente de compression médullaire lente** qui comprend un syndrome rachidien inconstant, un syndrome lésionnel au(x) membre(s) supérieur(s), un syndrome sous-lésionnel ayant comme particularité l'absence de limite supérieure nette des troubles sensitifs, et une absence de signe neurologique supramédullaire.
- **L'IRM de la moelle cervicale** est l'examen le plus fiable pour préciser le retentissement des lésions arthrosiques sur la moelle.
- Les principaux diagnostics différentiels sont :
 - la **forme médullaire pure de sclérose en plaques** : intérêt de l'IRM cérébrale ;
 - la **sclérose latérale amyotrophique** (lorsque l'examen clinique ne retrouve aucun trouble de la sensibilité) : intérêt de l'électromyogramme ;
 - les **causes tumorales de compression médullaire lente**.
- **Le traitement chirurgical n'est indiqué qu'en cas de symptomatologie marquée et invalidante** :
 - soit par **voie postérieure** (laminectomie cervicale étendue) en cas de saillies disco-ostéophytiques multi-étages ;
 - soit par **voie antérieure** lorsque les lésions sont localisées à un ou deux étages.

Syringomyé le

1. Définition et physiopathologie

- Présence dans la moelle d'une cavité kystique en majeure partie indépendante du canal épendymaire et occupant la substance grise.
- Cette cavité s'élargit progressivement, dilacérant la substance grise, puis retentissant sur la substance blanche. La commissure grise antérieure dans laquelle croisent les fibres à l'origine des faisceaux spinothalamiques est une des premières structures touchées. La cavité a un développement maximal au niveau de la moelle cervicale. Elle peut aussi s'étendre en hauteur au bulbe (syringobulbie) et à la moelle dorso-lombaire.
- Une malformation d'Arnold-Chiari est présente dans 90 % des cas ; elle consiste en un déplacement du bulbe et des amygdales cérébelleuses en dessous du trou occipital.
- La cavité syringomyélique peut, par ailleurs, se développer dans les suites d'une atteinte médullaire traumatique.

2. Signes cliniques

- Le début est insidieux et d'évolution lente sur plusieurs années.
- **Syndrome lésionnel** : les membres supérieurs sont les premiers touchés avec :
 - déficit moteur, amyotrophie et réflexes ostéotendineux abolis lorsque la corne antérieure est touchée ;
 - anesthésie dissociée touchant électivement les sensibilités thermique et douloureuse dans un territoire suspendu (au niveau du cou, des épaules et des bras = « en cape ») ;
 - douleurs à type de brûlures dans le territoire anesthésié dans 50 % des cas ;
 - troubles trophiques et vasomoteurs : maux perforants, ostéoarthropathies nerveuses.
- Plus tardivement, **syndrome sous-lésionnel** par atteinte de la substance blanche médullaire avec :
 - syndrome pyramidal des membres inférieurs ;
 - syndrome cordonal postérieur.
- En cas d'atteinte bulbaire associée :
 - nystagmus ;
 - anesthésie thermoalgésique et/ou des douleurs de la face par atteinte du noyau ou des fibres du V ;
 - atrophie de la langue par atteinte du noyau XII ;
 - paralysie vélo-palato-pharyngo-laryngée par atteinte des nerfs mixtes (IX et X).

3. Pronostic

- Très variable selon les patients :
 - formes stables durant plusieurs dizaines d'années ;
 - formes très invalidantes en quelques années seulement.

4. Examens complémentaires

- Les radios du rachis cervical (F + P) sont normales, mais les radios de la charnière cervicale occipitale de face (cliché bouche ouverte) et de profil peuvent montrer la présence d'une malformation d'Arnold-Chiari associée.
- L'IRM intéressant la moelle et le tronc cérébral (coupes sagittales) :
 - visualise la cavité syringomyélique, confirmant le diagnostic clinique ;
 - permet de mettre en évidence facilement une malformation d'Arnold-Chiari associée.

5. Traitement

- Le seul traitement relativement efficace concerne le cas de la syringomyélie associée à une malformation d'Arnold-Chiari (90 % des cas) : **laminectomie cervicale + ouverture du trou occipital**.
- Cette intervention permet souvent la régression du déficit moteur et du syndrome cordonal aux membres inférieurs, mais elle ne modifie pas les symptômes relatifs au syndrome syringomyélique.

Figure 1. Topographie habituelle « en cape » de l'hypoesthésie thermo-algésique dans la syringomyélie.
À partir de « Central nervous system disease », Édition Ciba-Geigy

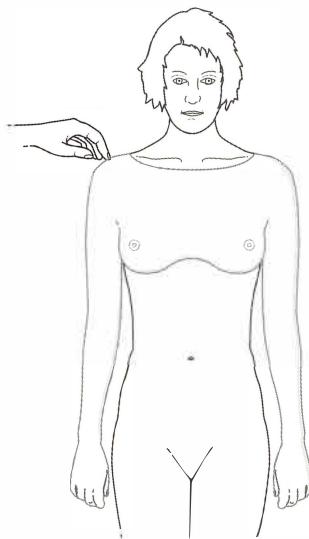
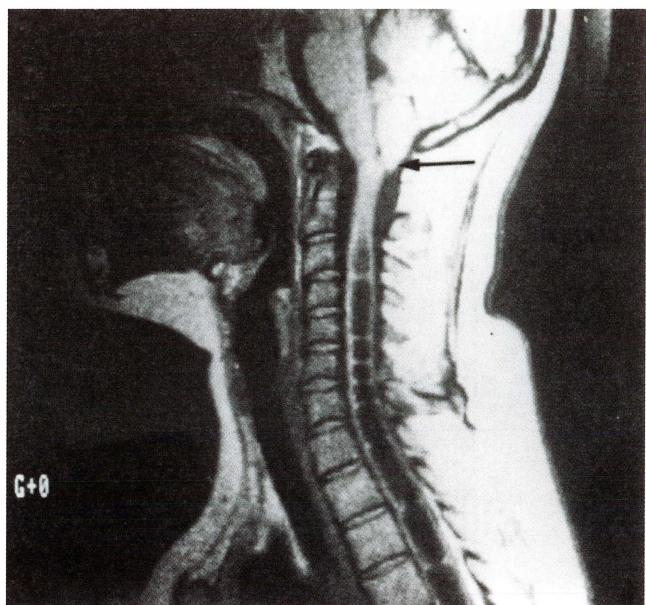


Figure 2. Patiente de 65 ans ; déficit moteur progressif bilatéral des membres supérieurs avec amyotrophie et anesthésie dissociée suspendue au niveau des épaules et des bras



IRM de la moelle cervicale, coupe sagittale, séquence T1 : hyposignal centromédullaire s'étendant sur toute la longueur de la moelle cervicale à partir de C2 et le long de la moelle dorsale ; les amygdales cérébelleuses descendent en dessous du trou occipital (flèche).

Diagnostic : Syringomyélie avec malformation d'Arnold-Chiari

POINTS-CLÉS

SYRINGOMYÉLIE

- La syringomyélie est une **cavité kystique de la moelle** développée surtout au niveau de la **moelle cervicale** et qui peut s'étendre en hauteur au bulbe (**syringobulbie**) et à la moelle dorso-lombaire.
- Dans 90 % des cas, elle est associée à une **malformation d'Arnold-Chiari** (déplacement du bulbe et des amygdales cérébelleuses en dessous du trou occipital) ;
- La cavité syringomyélique peut, par ailleurs, se développer dans les suites d'une atteinte médullaire traumatique.
- Cliniquement, elle se caractérise par :
 - un syndrome lésionnel d'évolution lente dominé par une **atteinte élective de la sensibilité thermique et dououreuse dans un territoire bilatéral suspendu** (« en cape ») ;
 - un syndrome sous-lésionnel, plus tardif ;
 - parfois une atteinte bulbaire associée : nystagmus, atteinte du trijumeau, des IX^e, X^e et XII^e paires crâniennes.
- **L'IRM de la moelle et du tronc cérébral** visualise la cavité et permet de mettre en évidence une malformation d'Arnold-Chiari associée.
- **Le traitement chirurgical**, proposé en cas de malformation d'Arnold-Chiari, consiste en une laminectomie cervicale associée à une ouverture du trou occipital. Elle **n'a d'effet que sur le syndrome sous-lésionnel**.

Sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 94. Neuropathies périphériques

- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique.
- Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique (SLA).

- La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une affection fréquente de cause inconnue survenant habituellement entre 50 et 60 ans.
- On ne dispose actuellement d'aucun traitement curatif pour cette maladie qui est toujours mortelle.

1. Anatomopathologie

- Les lésions caractéristiques de la SLA sont :
 - une dégénérescence progressive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle et du bulbe (2^e motoneurone) ;
 - associée à une dégénérescence des faisceaux pyramidaux et géniculés (1^{er} motoneurone).

2. Signes cliniques

2.1. Syndrome neurogène périphérique des membres

- Lié à l'atteinte des motoneurones de la corne antérieure de la moelle.
- Déficit moteur avec atrophie musculaire progressive bilatérale.
- Débutant le plus souvent à l'extrémité distale des membres supérieurs (aspect de « mains de singe »).
- Avec fasciculations¹ et crampes.
- Sans trouble sensitif associé.

2.2. Syndrome pyramidal

- Lié à l'atteinte du faisceau pyramidal.
- Exagération des réflexes ostéotendineux, parfois associée à une hypertonus spastique.

1. Fasciculations : contractions musculaires spontanées parcellaires traduisant la mise en jeu spontanée d'une unité motrice. Elles sont bien visibles à la surface du muscle à jour frisant et peuvent être déclenchées par la percussion du muscle ou le froid.

- Cependant, le signe de Babinski n'est présent que dans la moitié des cas et les réflexes cutanés abdominaux sont le plus souvent conservés.

2.3. Signes bulbares et pseudobulbares

- **Signes bulbares** liés à l'atteinte des motoneurones des noyaux moteurs des nerfs crâniens dans le bulbe : amyotrophie et fasciculations de la langue (fréquemment retrouvées), paralysie progressive de la langue, du voile, des muscles périphériques, du pharynx (troubles de la déglutition) et du larynx (voix nasonnée). Les masséters et les muscles faciaux peuvent aussi être touchés.
- **Signes pseudobulbares** liés à l'atteinte des faisceaux géniculés : dysarthrie, troubles de la déglutition, exagération des réflexes massétérins, nasopalpébraux et palmo-mentonniers, rire et pleurs spasmodiques.

SIGNES CLINIQUES CARACTÉRISTIQUES DE LA SLA

- Syndrome neurogène périphérique avec fasciculations et crampes
- Syndrome pyramidal
- Présence de signes bulbares et pseudobulbares
- Absence de tout trouble sensitif objectif et absence de troubles cérébelleux, oculomoteurs, dysautonomiques et sphinctériens

CRITÈRES DU DIAGNOSTIC DE LA SLA

- L'association de signes neurologiques moteurs périphériques et centraux au niveau des membres supérieurs, des membres inférieurs et/ou à l'étage bulinaire est une condition nécessaire pour poser le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.
- Le diagnostic est considéré :
 - comme possible si un étage sur les trois est atteint ;
 - comme probable si deux étages sur les trois sont atteints ;
 - comme avéré si les trois étages (membres supérieurs, membres inférieurs et bulbe) sont atteints.

3. Formes cliniques

- **Forme habituelle** : elle touche précocement la moelle cervicale ; les signes cliniques débutent alors généralement à l'extrémité distale des membres supérieurs, puis s'étendent assez rapidement en tache d'huile.
- **Forme bulinaire** : elle se manifeste initialement par une paralysie labio-glosso-pharyngée souvent associée à un syndrome pseudo-bulinaire.
- **Forme pseudo-polynévritique** : elle se caractérise essentiellement par un déficit distal des membres inférieurs, généralement asymétrique, moteur pur.
- **Formes avec autre atteinte associée** : elles peuvent s'accompagner d'un **syndrome démentiel** (démence fronto-temporale).
- **Formes familiales** : elles représentent 5 % des cas de SLA ; récemment, une minorité d'entre elles ont pu être rapportées à la mutation d'un gène codant pour une enzyme impliquée dans le métabolisme des radicaux libres oxygénés : la superoxyde dismutase.

4. Principaux diagnostics différentiels de la SLA

- Neuropathie motrice pure avec blocs de conduction (présence de blocs de conduction proximaux à l'EMG).
- Amyotrophies spinales progressives (atteinte de la corne antérieure peu évolutive sans atteinte pyramidale, ni bulbaire) et syndrome post-polio (antécédent de poliomylérite dans l'enfance).
- Compression médullaire cervicale par myélopathie cervico-arthrosique et malformations de la charnière cervico-occipitale.
- Myasthénie en cas de forme bulbaire.

5. Examens complémentaires

- EMG (c'est l'examen-clé du diagnostic) :
 - il objective le syndrome neurogène périphérique moteur pur de topographie typiquement diffuse, touchant souvent des territoires cliniquement asymptomatiques ;
 - l'amplitude des réponses motrices est diminuée, tandis que l'amplitude des potentiels sensitifs est normale ;
 - les vitesses de conduction sont normales et on ne note aucun bloc de conduction, éliminant ainsi le diagnostic de neuropathie motrice pure avec blocs de conduction ;
 - l'EMG de détection montre des tracés pauvres accélérés aux 4 membres et parfois au niveau de la langue, avec souvent des signes de dénervation (potentiels lents de dénervation et fibrillation au repos).
- IRM de la moelle cervicale : elle est normale, éliminant le diagnostic de myélopathie cervico-arthrosique et de malformation de la charnière cervico-occipitale.

6. Évolution

- Quel que soit le mode de début, la SLA évolue de façon quasi inéluctable vers la mort par atteinte bulbaire et du diaphragme dans un délai de quelques années (médiane de survie : 3 ans).
- Il n'existe pas de moyen de prédire la vitesse d'évolution de la maladie pour un patient donné ; cependant, l'évolution semble d'autant plus rapide :
 - que les signes bulbaires sont précoces ;
 - qu'il existe une atteinte de la fonction respiratoire avec diminution importante de la capacité vitale (évaluation spécialisée) ;
 - qu'il existe une perte de poids importante.

7. Prise en charge thérapeutique de la SLA

- À l'heure actuelle, le traitement de la SLA est purement symptomatique :
 - rééducation motrice (en sachant cependant qu'il n'existe pas de récupération possible), faisant souvent appel à des appareillages (Ex. : releveurs de pied) ;

- lutte contre la spasticité : Liorésal®, 3 à 6 cp/j à instituer progressivement (voire plus si besoin) ;
- antibiothérapie précoce à large spectre (Ex. : Augmentin® 2 g/j) devant toute infection bronchique (on évitera les fluidifiants bronchiques en cas de faiblesse de la toux) ;
- gastrostomie en cas de trouble de la déglutition (sauf si stade très avancé, auquel cas on se contente d'une sonde gastrique) ;
- kinésithérapie respiratoire, ventilation non invasive par masque, qui améliore la qualité de vie et prolonge la durée de vie de quelques mois en cas d'atteinte respiratoire.
- Traitement spécifique :
 - riluzole (Rilutek®), médicament antiglutamatergique ;
 - permet un ralentissement modeste de l'évolution de la maladie s'il est prescrit au début de l'évolution (prolonge la durée de vie de quelques mois, retarder le recours à la ventilation mécanique assistée) ;
 - impose une surveillance mensuelle du bilan hépatique et de la NFS.

POINTS-CLÉS

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

- La sclérose latérale amyotrophique se caractérise par une **dégénérescence progressive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle et du bulbe associée à une dégénérescence des faisceaux pyramidaux et géniculés**. L'évolution est toujours mortelle.
- Cliniquement elle associe dans des proportions variables :
 - un **syndrome neurogène périphérique des membres** qui débute le plus souvent au niveau des mains, avec **fasciculations et crampes, sans trouble sensitif associé** ;
 - un **syndrome pyramidal** ;
 - une **atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire**.
- Le principal diagnostic différentiel est la neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction.
- **L'électromyogramme** permet d'affirmer le diagnostic en cas **d'atteinte neurogène motrice pure diffuse** sans trouble de la conduction nerveuse motrice (**absence de blocs de conduction**) et avec des **potentiels sensitifs d'amplitude normale**.

Sclérose en plaques

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 102 – Sclérose en plaques

- Diagnostiquer une sclérose en plaques.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

La sclérose en plaques (SEP) est une affection fréquente, caractérisée anatomiquement par l'apparition successive de foyers de démyélinisation disséminés au sein de la substance blanche du système nerveux central.

1. Épidémiologie

- La sclérose en plaques débute deux fois sur trois entre 20 à 40 ans, deux fois plus souvent chez la femme que chez l'homme.
- La maladie évolue sur de nombreuses années sous la forme de poussées plus ou moins régressives.
- L'étiologie de la SEP reste mal connue. Différentes observations plaident en faveur de facteurs exogènes rencontrés dans l'environnement du malade et de facteurs endogènes inscrits dans son patrimoine génétique.
- Les données épidémiologiques font état d'une répartition géographique inégale puisque la SEP est rare dans les régions tropicales et subtropicales, tandis qu'elle est plus fréquente dans les régions tempérées (comme la France) où son incidence augmente avec la latitude, indépendamment de tout facteur racial.
- L'étude de populations ayant migré de zones à haute prévalence à des zones de faible prévalence suggère qu'un facteur environnemental rencontré dans l'enfance pourrait, après plusieurs années de latence, participer au développement de la maladie.
- Les patients atteints de SEP ont des anticorps dirigés contre de nombreux virus à des taux anormalement élevés (notamment des anticorps antirougeole).
- Par ailleurs, l'existence de facteurs de prédisposition génétique a été démontrée par l'étude des cas de jumeaux atteints de SEP et par l'analyse de certains groupes HLA associés de façon significative à la maladie.

- Globalement, le risque de développer une SEP est 5 à 10 fois plus important pour le frère ou la sœur d'un patient que dans la population générale.
- La SEP est donc probablement une **maladie multifactorielle**. Les données actuelles suggèrent qu'un événement lié à un environnement (possiblement une infection virale) survenant à un moment propice chez un sujet génétiquement prédisposé pourrait conduire secondairement à une **réaction auto-immune dirigée contre certains constituants de la myéline**.

2. Anatomopathologie

- Les lésions caractéristiques consistent en des **plaques de démyélinisation** de taille très variable, bien limitées, disséminées au hasard dans la substance blanche du système nerveux central. Ces lésions prédominent dans les régions richement myélinisées :
 - régions périventriculaires des hémisphères cérébraux ;
 - nerf optique ;
 - moelle épinière ;
 - cervelet.
- Au sein d'une plaque, les gaines de myéline, constituées par les prolongements des oligodendrocytes, sont électivement détruites, tandis que la plupart des axones sont morphologiquement intacts (**dissociation myélino-axonale**).
- Les lésions ne concernent que la **myéline du système nerveux central** : après leur émergence du tronc cérébral ou de la moelle, les fibres myélinisées, dont la gaine de myéline est constituée par les cellules de Schwann, sont toujours respectées.
- Dans les plaques récentes, on trouve des infiltrats inflammatoires de cellules mononucléées et de lymphocytes ; puis, progressivement, une prolifération astrocytaire participe à la constitution d'une cicatrice gliale irréversible caractéristique des plaques anciennes.
- La lésion myélinique a pour conséquence un **bloc de la conduction nerveuse**.
- Initialement, la réversibilité du bloc de conduction et/ou les possibilités de remyélinisation des fibres intactes par les oligodendrocytes expliquent la régression des signes neurologiques entre les poussées ; cependant, au fur et à mesure que la maladie évolue, les signes déficitaires persistent entre les poussées, du fait d'une dégénérescence axonale secondaire et/ou d'une remyélinisation insuffisante.

3. Symptomatologie clinique de la SEP

CLINIQUEMENT, LES ÉLÉMENTS MAJEURS DU DIAGNOSTIC DE SEP SONT :

- L'âge de début des troubles, le plus souvent situé entre 20 et 40 ans
- La notion de poussées successives spontanément régressives
- Le caractère multifocal des lésions
- L'exclusion des autres diagnostics possibles

- La dissémination des lésions dans l'espace et dans le temps est un élément caractéristique de la SEP.
- La preuve de cette dissémination peut être apportée par les données cliniques et/ou d'imagerie (IRM cérébrale et médullaire).
- Les signes neurologiques focaux en rapport avec une poussée de SEP dépendent de la localisation et de l'étendue du foyer de démyélinisation, ce qui explique le **polymorphisme clinique** de la maladie.
- À l'occasion d'une poussée, les signes neurologiques peuvent s'installer brutalement en quelques minutes ou quelques heures ou s'aggraver progressivement sur plusieurs jours, voire sur plusieurs semaines avant de se stabiliser.
- Le caractère **spontanément régressif** des premières poussées est particulièrement évocateur du diagnostic :
 - ces poussées peuvent passer inaperçues et n'être retrouvées qu'à l'interrogatoire ;
 - les signes neurologiques commencent généralement à régresser au bout de quelques jours ou de quelques semaines ;
 - la régression est progressive ;
 - elle peut être totale, mais le plus souvent elle est incomplète.

MANIFESTATIONS CLINIQUES LES PLUS FRÉQUEMMENT RENCONTRÉES AU COURS DE LA SEP

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Névrite optique rétrobulbaire • Syndrome cérébelleux • Syndrome pyramidal bilatéral • Troubles sensitifs | <ul style="list-style-type: none"> • Syndrome vestibulaire • Diplopie • Troubles sphinctériens |
|---|---|

- Déficit moteur de type pyramidal :
 - révélateur de la maladie, dans 10 à 20 % des cas ;
 - sa topographie est fonction du siège de la lésion sur les voies pyramidales. Il peut s'agir, par ordre de fréquence décroissant, d'une paraparésie, de l'atteinte d'un membre ou d'un hémicorps, voire d'une quadriparésie ;
- Cécité monoclulaire par névrite optique rétrobulbaire (NORB) :

CARACTÉRISTIQUES DE LA NÉVRITE OPTIQUE RÉTROBULBAIRE

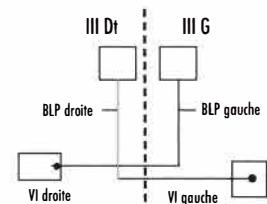
- La NORB est souvent **inaugurale** de la maladie (un cas sur trois).
- Elle correspond à une atteinte des fibres maculaires du nerf optique.
- Elle se manifeste par :
 - **des douleurs orbitaires et péri-orbitaires** augmentant à la mobilisation du globe oculaire ;
 - **une baisse rapide** (en quelques heures ou quelques jours) et importante de l'acuité visuelle d'un œil, faisant souvent suite aux douleurs ;
 - un trouble de la vision des couleurs (dyschromatopsie d'axe rouge-vert).
- **Au stade aigu, le fond d'œil est généralement normal. Une pâleur papillaire** apparaît à partir de la 2^e semaine d'évolution, témoignant de l'existence d'une **atrophie optique séquellaire**.
- Le champ visuel montre l'existence d'un **scotome**, le plus souvent **central**.
- La symptomatologie régresse habituellement en quelques semaines (malgré l'atrophie optique séquellaire).
- La NORB peut, parfois, être cliniquement silencieuse et détectée uniquement par l'examen du fond d'œil ou par les potentiels évoqués visuels.

- Troubles sensitifs :
 - il s'agit surtout de **signes subjectifs** : paresthésies à type de fourmillements ou d'engourdissement, sensations de constriction, de cuirasse, de peau cartonnée, **signe de Lhermitte** (sensation de décharge électrique parcourant le rachis et les membres, provoquée par la flexion du cou) ;
 - l'atteinte du V dans son trajet intrabulbaire peut se manifester par une névralgie du trijumeau.
- Syndrome cérébelleux
- Syndrome vestibulaire :
 - dû à l'atteinte des voies vestibulaires centrales ;
 - le nystagmus a tendance à persister durablement même lorsque le vertige et l'ataxie ont complètement régressé.
- Diplopie :
 - soit par atteinte du nerf moteur oculaire externe (VI) ou du nerf moteur oculaire commun (III) dans leur trajet intra-axial ;
 - soit, surtout, par lésion de la bandelette longitudinale postérieure¹, responsable d'une **ophtalmoplégie internucléaire** ; cette ophtalmoplégie internucléaire est souvent bilatérale ; elle se manifeste dans le regard latéral par une limitation de l'adduction d'un œil et un nystagmus de l'autre œil en abduction, tandis que la convergence est conservée (cf. figure 3 du chapitre Diplopie).
- Troubles génitaux et vésico-sphinctériens :

Ils sont presque toujours retrouvés après un certain temps d'évolution du fait de la fréquence des lésions médullaires :

 - pollakiurie, mictions impérieuses, incontinence ou rétention urinaire ;
 - constipation ;
 - impuissance.
- Troubles psychiques et troubles cognitifs :
 - asthénie de type organique ;
 - troubles de la mémoire et de l'attention ;
 - syndrome dépressif.
- Enfin, des **troubles neurologiques paroxystiques** durant quelques secondes ou quelques minutes et se répétant de nombreuses fois dans la journée peuvent parfois se manifester au cours d'une SEP.

1. La bandelette longitudinale postérieure (BLP), également appelée faisceau longitudinal médian, est située à la partie haute du pont et permet la coordination des mouvements des deux yeux dans les mouvements de latéralité. La BLP droite connecte le noyau du VI gauche au noyau du III droit. La BLP gauche connecte le noyau du VI droit au noyau du III gauche. Ainsi par exemple, l'atteinte de la BLP droite se manifeste dans le regard latéral gauche par un défaut d'adduction de l'œil droit et par un nystagmus de l'œil gauche (cf. figure 3 du chapitre Diplopie).



4. Évolution

- Typiquement, la SEP évolue de façon discontinue et imprévisible par poussées successives séparées par des périodes de rémission (forme récurrente rémittente).

- lors des premières poussées les symptômes régressent généralement spontanément ;
- le niveau de handicap est mesuré par l'échelle EDSS ;
- cette régression est souvent de moins en moins complète au fur et à mesure de l'évolution et des séquelles de plus en plus invalidantes persistent entre les poussées.
- Parfois, la maladie peut évoluer de façon progressive et continue : soit d'emblée (forme progressive primaire), soit après une phase rémittente initiale (forme secondairement progressive).
- Tous les intermédiaires évolutifs sont possibles entre les formes bénignes, dans lesquelles les poussées sont rares et laissent un minimum des séquelles, et les formes sévères caractérisées par des déficits neurologiques permanents invalidants.
- L'évolution de la maladie est appréciée en fonction de deux critères qui guident la thérapeutique : activité inflammatoire clinique ou radiologique (IRM) et progression du handicap.
- Exceptionnellement, des plaques multiples et simultanées peuvent donner lieu à des formes flamboyantes gravissimes, mortelles en quelques semaines.
- Dans les formes très avancées de SEP, le déficit moteur et les troubles sphinctériens exposent le patient grabataire à des complications potentiellement mortelles : escarres, infections urinaires, embolie pulmonaire, etc.

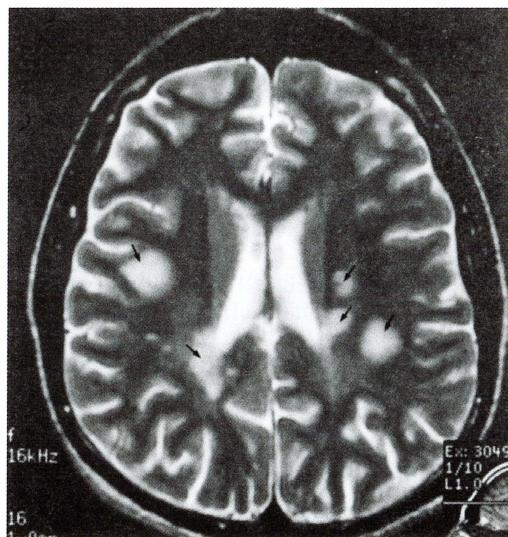
5. Examens complémentaires

5.1. IRM cérébrale et médullaire sans et avec gadolinium

- Bien plus sensible que le scanner pour la détection des plaques de démyélinisation¹.
- Les plaques apparaissent sous la forme de zones focalisées d'hypersignal sur les coupes pondérées en T2, tandis qu'elles sont iso- ou hypo-intense en T1.
- Elles sont situées dans la substance blanche du système nerveux central au sein de plusieurs territoires discontinus, particulièrement au niveau des zones périventriculaires (grand axe perpendiculaire à l'axe des ventricules), régions juxta-corticales, dans la fosse postérieure et dans la moelle.
- Les hypersignaux de la substance blanche ont d'autant plus de valeur diagnostique qu'ils sont nombreux.
- Les nouveaux critères diagnostiques (Mac Donald 2017) incluent aussi les lésions corticales.

1. Lorsqu'elles sont visibles, les plaques apparaissent au scanner comme des zones d'hypodensité de la substance blanche, rehaussées ou non par l'injection de produit de contraste selon l'ancienneté de la lésion.

Figure 1. Patiente de 32 ans ayant comme antécédent une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit régressive en 3 semaines un an auparavant et présentant actuellement un syndrome cérébello-vestibulaire subaigu



IRM cérébrale, coupe axiale, séquence T2 : hypersignaux multiples de la substance blanche hémisphérique (flèches) parmi lesquels certains sont situés dans la région péri-ventriculaire.

Diagnostic : Sclérose en plaques

- Quelle que soit leur taille, les plaques ne s'accompagnent d'aucun effet de masse sur les structures de voisinage.
- Corrélation clinico-radiologique :
 - les plaques visualisées sont souvent cliniquement asymptomatiques ;
 - à l'occasion d'une poussée, la plaque responsable du tableau clinique n'est visible que 2 fois sur 3 ;
 - par contre, il existe une bonne corrélation entre l'évolutivité des lésions visibles sur l'IRM et la prise de contraste lors de l'injection de gadolinium.
- La dissémination temporelle des lésions se traduit par :
 - l'apparition de nouvelles lésions sur des IRM successives ;
 - la coexistence sur une même IRM de lésions prenant et ne prenant pas le gadolinium.
- Les hypersignaux de la substance blanche périventriculaire ne sont pas spécifiques de la SEP : on peut les retrouver dans d'autres pathologies et chez le sujet âgé normal.
- La normalité de l'IRM au début de l'évolution ne permet pas à elle seule de réfuter le diagnostic.
- L'IRM permet d'apprécier l'évolution de la maladie : IRM de contrôle 1 an après l'initiation du traitement de fond.

Les anomalies de l'IRM n'ont donc de valeur diagnostique qu'à la lumière des données cliniques.

5.2. Ponction lombaire

L'analyse du liquide céphalorachidien peut contribuer grandement au diagnostic, surtout à l'occasion d'une poussée, lorsqu'elle objective un liquide inflammatoire.

ANOMALIES POSSIBLES DU LCR DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES

- **Hyperprotéinorachie modérée :**
 - en règle inférieure à 1 g/l,
 - retrouvée dans 40 % des cas.
- **L'électrophorèse des protides de LCR montre une augmentation de la proportion des gammaglobulines (taux > 14 %) avec une répartition oligoclonale dans 75 % des cas :**
 - présente dans 75 % des cas.
- **L'isoélectrofocalisation montre une sécrétion anormale d'immunoglobulines dans 95 % des cas avec bandes oligoclonales.**
- **Lymphocytose modérée :**
 - en règle inférieure à 50 lymphocytes/mm³,
 - retrouvée dans un tiers des cas.

Cependant aucune de ces anomalies n'est spécifique de la SEP et la normalité du LCR ne permet pas à elle seule de réfuter le diagnostic.

5.3. Potentiels évoqués

- Ils sont de moins en moins utilisés.
- Les potentiels évoqués moteurs, visuels, auditifs et somesthésiques permettent souvent de mettre en évidence des lésions neurologiques infracliniques qui se traduisent par une **augmentation du temps de latence centrale**¹.
- Les anomalies ne sont cependant ni constantes, ni spécifiques.

6. Diagnostic différentiel

- Le diagnostic de SEP est difficile à faire lors d'une première poussée ; en règle générale, le terme de sclérose en plaques ne doit être utilisé devant le patient que si le diagnostic est certain.
- Les formes spinales pures (myélites) peuvent être difficiles à distinguer cliniquement d'autres pathologies de la moelle, surtout lorsque la SEP évolue de façon continue et non par poussées (forme progressive primaire) ; les principaux diagnostics différentiels sont :
 - la compression médullaire ;
 - la myélopathie cervico-artrosique ;
 - la sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12 ;
 - l'angiome médullaire ou la fistule durale, qui peut se manifester par des épisodes récidivants spontanément régressifs.
- L'association d'une sémiologie médullaire, de signes cérébelleux et/ou vestibulaires peut évoquer :
 - une tumeur de la fosse postérieure ;
 - une anomalie de la charnière cervico-occipitale.
- La sarcoïdose, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Gougerot-Sjögren et la maladie de Behçet évoluent souvent par poussées et peuvent mimer les manifestations de la SEP du fait de lésions vasculaires multiples et répétées ; les signes systémiques associés permettent généralement de faire le diagnostic.
- La maladie de Devic (neuromyélite optique) associe une névrite optique et/ou une atteinte médullaire et se caractérise par la présence dans 70 % des cas d'anticorps anti-NMO dirigés contre l'aquaporine-4 (AQP-4).

1. La sensibilité des potentiels évoqués dans la SEP varie selon les différents tests utilisés. Les potentiels moteurs (obtenus par stimulation magnétique du cortex moteur) et les potentiels évoqués visuels sont les plus sensibles, suivis des potentiels évoqués auditifs et somesthésiques.

7. Traitement

Il n'existe actuellement aucun traitement véritablement curatif de la SEP.

7.1. Traitement des poussées

Les corticoïdes administrés à fortes doses par voie parentérale ou orale permettent parfois de raccourcir la durée d'une poussée mais ils n'ont aucun effet préventif sur les poussées ultérieures. On réserve leur usage uniquement aux poussées sévères invalidantes pour le patient.

TRAITEMENT DE LA POUSSÉE DE SEP

- Traitement à l'hôpital ou en ambulatoire en fonction de la sévérité.
- **Bilan systématique avant de débuter le traitement : ECBU, ionogramme sanguin, ECG.**
- **Corticothérapie :** méthylprednisolone (Solumédrol®) 500 mg/j à 1 g. en perfusion sur 3 heures ou per os (Médrol®), pendant 3 à 5 jours ; éventuellement, relais par prednisone (Solupred®) 1 mg/kg/j per os initialement, puis à dose rapidement dégressive sur une durée totale de trois semaines ; mesures associées à la corticothérapie : régime désodé et apports de potassium (Kaleorid®, 1 cp/j) ; surveillance de la tension artérielle, de la tolérance digestive et psychique, de la glycémie et de la kaliémie.
- **Prévention des complications de décubitus si maintien au lit prolongé.**

7.2. Traitement de fond

Selon la forme clinique, il fait appel soit à des immunomodulateurs (interféron bêta, acétate de glatiramère) ou à des immunosuppresseurs, qui seront prescrits par un neurologue.

TRAITEMENT DE FOND DE LA SEP PAR L'INTERFÉRON BÊTA

- Interféron bêta : Interféron bêta 1b (Bêtaferon®) en SC ; interféron bêta 1a (Avonex® en IM et Rebif® en SC).
- **Indications :**
 - patient ayant fait plus de deux poussées de SEP dans les 2 années précédentes ;
 - patient ayant fait une seule poussée mais présentant des critères de dissémination spatiale et temporelle en IRM¹ ;
- **Effets reconnus :** diminution du nombre et de la sévérité des poussées et de l'activité de la maladie en IRM.
- **Contre-indications :**
 - grossesse, allaitement
 - épilepsie non contrôlée
 - dépression grave.
- **Effets secondaires :**
 - réaction au point d'injection
 - syndrome pseudo-grippal (association systématique à un antipyrrétique type paracétamol)
 - dépression
 - aggravation des symptômes neurologiques au début du traitement.

1. La dissémination spatiale se traduit par un nombre important de lésions ; la dissémination temporelle se traduit par l'apparition de lésions nouvelles dans un court laps de temps.

- Autres traitements de 1^{re} intention en cas de forme récurrente-rémittante :
 - Acétate de glatiramère (Copaxone®), diméthyl fumalate (Tecfidera®) per os, tériméthomide (Aubagio®) per os.
- En cas de forme récurrente-rémittante très active malgré un traitement par interféron bêta ou sévère et d'évolution rapide :
 - Natalizumab (Tysabri®, IV), anticorps monoclonal dirigé contre une molécule de surface des leucocytes (intégrine). En bloquant l'intégrine le Natalizumab empêche les leucocytes de passer du sang dans le cerveau. Ceci réduit l'inflammation causée par la SEP. Cependant, le traitement expose à un risque rare mais grave de leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP virus JC) justifiant : 1) un bilan pré-thérapeutique : NFS, lymphocytes B, CD4, CD8, dosage pondéral des Ig, VIH, BK, anticorps anti-JCV ; 2) une surveillance annuelle par : IRM cérébrale sans et avec gadolinium et anticorps anti-JCV ;
 - autres options : fingolimod (Glynéria®), traitement per os, mais risque de trouble du rythme cardiaque imposant une surveillance ECG ; Ocrélimumab (Ocrevus®).
- Dans les formes primaires progressives actives évoluant depuis moins de 10 ans : Ocrélimumab (Ocrevus®).
- D'autres traitements immunosuppresseurs au long cours peuvent être proposés dans les formes sévères : azathioprine (Imurel®), cyclophosphamide (Endoxan®), mitoxantrone (Novembrone®), Cellcept®.

7.3. Traitement symptomatique

Adapté au mieux dans le cadre d'une évaluation multi-disciplinaire.

- Rééducation motrice visant à préserver le maximum d'autonomie et à éviter la position couchée.
- Soutien psychologique et mesures visant à maintenir l'insertion sociale et professionnelle du patient (aménagement du temps de travail par exemple) ; médicament antidépresseur ou anxiolytique éventuellement.
- Lutte contre la spasticité pyramidale, lorsque celle-ci est invalidante, avec le baclofène (Liorésal®) par voie orale. Dans les formes sévères on pourra recourir à des injections de toxine botulique, voire au baclofène en intra-thécal.
- Amélioration de la vitesse de la marche par la fampridine (Fampyra®).
- Prise en charge des troubles vésico-sphinctériens et prévention des infections urinaires.
- Lutte contre la constipation : régime, laxatifs, lavements.
- Traitement des douleurs neuropathiques par tricyclique ou antiépileptique en 1^{re} intention (cf. « douleurs neuropathiques »).
- Prévention des complications de décubitus chez les malades grabataires et lors des poussées prolongées : massages des points de pression, changements fréquents de position, lit fluidifié, anticoagulants à dose préventive, etc.
- Lutte contre l'asthénie : amantadine (Mantadix®), activité physique.

PRISE EN CHARGE DES TROUBLES VÉSICO-SPHINCTÉRIENS AU COURS DE LA SEP

- Un bilan urodynamique (BUD) doit être pratiqué de façon systématique. Il permet de guider le traitement et de surveiller l'évolution des troubles.
- Selon les résultats du BUD, différents types de médicaments peuvent être utilisés en association avec la rééducation vésicale :
 - médicaments anticholinergiques permettant une relaxation du détrusor en cas de mictions impérieuses après avoir écarté l'existence d'un résidu (Ex. : Ceris®, Vesicare®) ;
 - médicaments alphabloquants en cas de rétention vésicale (Ex. : Josir®, Omix®).
- La prévention des infections urinaires impose les mesures suivantes :
 - maintien d'une diurèse suffisante et régulière par des apports hydriques supérieurs à 1 800 mg/j ;
 - acidification des urines (vitamine C, 1 g/j per os) ;
 - auto-sondages dans des conditions d'asepsie stricte en cas de rétention vésicale ;
 - surveillance régulière de l'ECBU et traitement précoce de toute infection urinaire par une antibiothérapie adaptée.

POINTS-CLÉS

SCLÉROSE EN PLAQUES

- La sclérose en plaques se caractérise anatomiquement par l'apparition successive de **foyers de démyélinisation disséminés au sein de la substance blanche du système nerveux central et prédominant au niveau des régions périventriculaires** des hémisphères cérébraux, du **nerf optique**, de la **moelle épinière** et du **cervelet**.
- La forme **récurrente-rémittante** est la plus fréquente. Elle se caractérise par des **poussées successives spontanément régressives** dont les principales manifestations sont :
 - la **névrite optique rétrobulbaire** faite de douleurs orbitaires et péri-orbitaires suivies d'une baisse rapide et importante de l'acuité visuelle d'un œil avec fond d'œil normal au stade aigu ;
 - un **syndrome cérébelleux ou vestibulaire** ;
 - un **syndrome pyramidal** (paraparésie ou hémiplégie) ;
 - des **troubles sensitifs subjectifs** des membres (avec parfois signe de Lhermitte) ou de la face (névralgie du trijumeau) ;
 - une **diplopie**, en particulier dans le cadre d'une **ophtalmoplégie internucléaire** (mise en évidence dans le regard latéral devant la limitation de l'adduction d'un œil et le nystagmus de l'autre œil qui est en abduction).
- Les **troubles vésico-sphinctériens** sont fréquents au cours de l'évolution et justifient :
 - la réalisation systématique d'un **bilan urodynamique**, conduisant à un éventuel traitement symptomatique (anticholinergique ou alphabloquant) ;
 - la **surveillance de l'ECBU (en particulier avant toute corticothérapie)** et la **prévention des infections urinaires** (autosondages en cas de rétention vésicale) ;
- Les **troubles psychiques et cognitifs** peuvent avoir un retentissement important sur la qualité de vie.
- L'**IRM cérébrale** est l'examen-clé mais **n'a de valeur diagnostique qu'à la lumière des données cliniques** (poussées spontanément régressives, dissémination des lésions dans le temps et dans l'espace) car les anomalies observées (**hypersignaux de la substance blanche en T2**, en particulier dans les régions périventriculaires et dans la fosse postérieure) sont **non spécifiques** et peuvent être observées en particulier au cours d'une **sarcoïdose** ou d'une **maladie de système**.
- La **corticothérapie** est réservée aux **poussées invalidantes**.
- Les **traitements de fond** des formes récurrentes-rémittentes sont principalement **l'interféron bêta 1b ou 1a** (contre-indiqué en cas de grossesse) et **l'acétate de glatiramère**, utilisés dans les formes cliniquement et/ou radiologiquement actives. Dans les formes très actives ou résistantes, on a recours au Natalizumab.
- Les traitements symptomatiques sont souvent essentiels, en particulier la **rééducation**.

Maladie de Parkinson

CHAPITRE 18.1

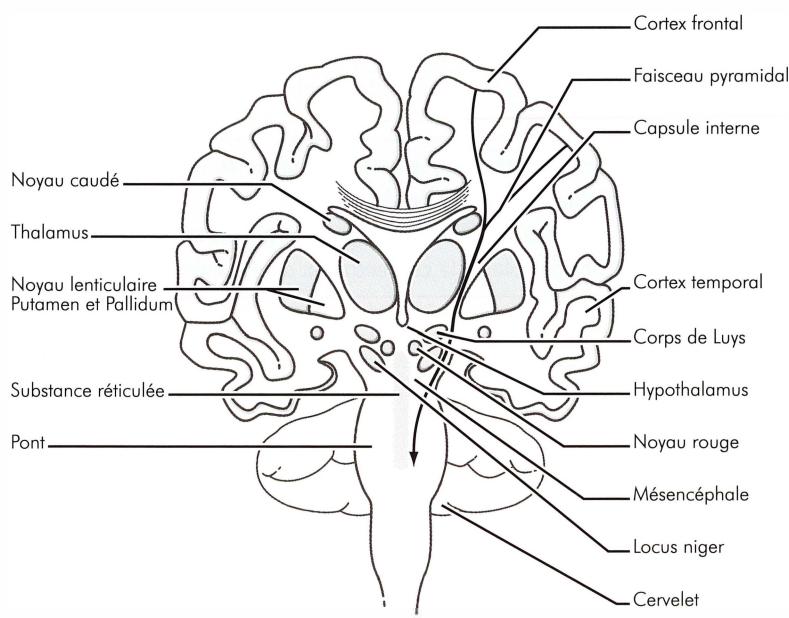
OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 104 – Maladie de Parkinson

- Diagnostiquer une maladie de Parkinson.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

1. Généralités

- La maladie de Parkinson est une affection ubiquitaire dont la prévalence est de l'ordre de 2 pour 1 000.
- Elle représente la deuxième cause de handicap fonctionnel chez le sujet âgé après les affections cérébro-vasculaires.
- La grande majorité des cas survient entre 55 et 65 ans.
- La maladie est caractérisée par une dégénérescence chronique bilatérale de la voie nigro-striée dont la cause est inconnue.
- La symptomatologie caractéristique de la maladie traduit l'atteinte du système des noyaux gris centraux qui jouent un rôle majeur dans l'élaboration et le contrôle de la motricité.

Figure 1.
Anatomie des noyaux gris centraux



2. Anatomopathologie

La lésion la plus manifeste consiste en une dégénérescence des cellules pigmentées de la pars compacta du locus niger.

- On constate au niveau du locus niger :
 - une dépigmentation,
 - une perte neuronale massive,
 - la présence dans les neurones restants d'inclusions intracytoplasmiques éosinophiles appelées corps de Lewy.
- Outre le locus niger, d'autres formations pigmentées du tronc cérébral (locus coeruleus, noyau dorsal du vague) peuvent présenter des lésions identiques de dégénérescence neuronale.

3. Physiopathologie

- Les noyaux gris centraux jouent un rôle important dans le contrôle et l'élaboration des actes moteurs ; ils comprennent de chaque côté :
 - le striatum, composé du noyau caudé et du putamen,
 - le pallidum,
 - le noyau subthalamique,
 - le locus niger.
- Les neurones du striatum intègrent des afférences corticales multiples et projettent vers les neurones du pallidum.
- Les neurones du pallidum assurent l'activation du cortex moteur et pré moteur par l'intermédiaire du noyau ventro-latéral du thalamus.
- Les neurones dopaminergiques du faisceau nigro-strié ont leur corps cellulaire dans le locus niger et leurs terminaisons axonales se situent dans le striatum ; ils exercent un contrôle sur l'activité de certains neurones du striatum (neurones cholinergiques en particulier).

- Dans la maladie de Parkinson, la perte neuronale au niveau du locus niger entraîne :
 - une dégénérescence de la voie nigro-striatale,
 - une raréfaction des terminaisons dopaminergiques striatales,
 - une chute considérable de la concentration de dopamine dans le striatum et dans le locus niger.

- La baisse de la dopamine et la rupture de l'équilibre acétylcholine/dopamine dans le striatum jouent un rôle déterminant dans la genèse des symptômes de la maladie.
- Les mécanismes responsables de la dégénérescence préférentielle des neurones dopaminergiques du locus niger sont mal connus. On discute le rôle de :
 - facteurs environnementaux (pesticides) ;
 - facteurs génétiques (15 % des cas), mais les cas de transmission familiale de type mendelienne sont très rares.

4. Sémiologie

- Le début de la maladie est progressif.
- Les premiers signes sont souvent peu évocateurs : fatigabilité, crampes, douleurs mal systématisées, dépression.
- Un déficit de l'odorat, des troubles du comportement pendant le sommeil paradoxal et une constipation peuvent précéder les troubles moteurs de plusieurs années.
- Le diagnostic est clinique et ne justifie aucun examen complémentaire lorsque les signes sont typiques, sauf chez les sujets de moins de 40 ans (IRM cérébrale et bilan du cuivre pour éliminer une maladie de Wilson).
- La réponse thérapeutique à la L-dopa confirme le diagnostic.
- Les trois signes majeurs de la maladie sont :
 - l'akinésie,
 - l'hypertonie de type parkinsonienne,
 - le tremblement.
- Le syndrome parkinsonien est habituellement asymétrique dans la maladie de Parkinson (contrairement à certaines autres causes de syndrome parkinsonien).

4.1. Akinésie

- Trouble de l'initiative motrice (akinésie) avec lenteur (bradykinésie), rareté et diminution d'amplitude (hypokinésie) des mouvements automatiques et volontaires alors que la force musculaire est normale :
 - diminution de l'expression gestuelle,
 - rareté du clignement,
 - réduction de la mimique avec un visage inexpressif (hypomimie ou amimie),
 - diminution du balancement des bras lors de la marche,
 - absence de déplacement de la tête lors de l'exploration du champ visuel,
 - difficulté à exécuter des mouvements alternatifs rapides.
- Ce trouble moteur peut disparaître brutalement dans certaines circonstances, le plus souvent à l'occasion d'une émotion (kinésie paradoxale).

- Il peut être associé à un besoin incessant de bouger avec incapacité à rester immobile (akathisie).
- Les troubles moteurs se manifestent :
 - lors de la marche : **marche à petits pas** avec piétinements au démarrage (« abasie trépidante »), accélérations (festination), blocage brutal lors du demi-tour ou du franchissement d'un obstacle ;
 - dans l'écriture : **micrographie** (signe précoce) ;
 - dans la parole : **dysarthrie monotone**, avec voix assourdie, blocages lors de la mise en train du discours et palilalie (blocage itératif sur une syllabe), accélération du débit verbal.

4.2. Hypertonie parkinsonienne

- Quasiment toujours retrouvée après une certaine durée d'évolution.
- C'est une **rigidité dite plastique** :
 - résistance constante lors de l'allongement passif des membres ;
 - cédant par à-coups (phénomène de la roue dentée),
 - fixant le membre à chaque nouvelle position (rigidité dite « en tuyau de plomb »).
- Elle est facilement mise en évidence au niveau du tendon du biceps et au niveau du poignet.
- Elle s'accentue lors de l'exécution d'un mouvement volontaire par le membre controlatéral (manœuvre de Froment) et lors du calcul mental.
- Elle prédomine sur les muscles fléchisseurs, ce qui rend compte de l'**attitude générale en flexion**, particulièrement nette lors de la marche et persistant lors du décubitus (signe de l'oreiller).

4.3. Tremblement parkinsonien

- Souvent révélateur, mais inconstant (et donc non obligatoire pour le diagnostic).
- C'est un **tremblement de repos** :
 - de faible amplitude ;
 - lent (4 à 6 cycles par seconde) ;
 - survenant à partir d'un certain degré de relâchement musculaire ;
 - disparaissant pendant le sommeil et lors du mouvement volontaire ;
 - facilité par les émotions, la fatigue, un effort de concentration intellectuelle ;
 - parfois associé à un tremblement d'attitude.
- Topographie :
 - **souvent unilatéral au début** ;
 - intéresse surtout les extrémités distales des membres supérieurs (geste d'émettement) ;
 - peut aussi toucher le pied ou les muscles périphériques (lèvres, menton) ;
 - ne touche jamais la tête (contrairement au tremblement essentiel).

4.4. Autres signes associés

- **Signes végétatifs** (dysautonomie) :
 - hypersialorrhée ;
 - hypersécrétion sébacée avec aspect « pommadé » du visage ;
 - accès d'hypersudation ;
 - hypotension orthostatique.

- Signes neurologiques :
 - réflexe nasopalpébral exagéré et inépuisable ;
 - ROT souvent vifs (mais pas de signe de Babinski) ;
 - phénomènes dystoniques au niveau des mains et des pieds.
- Troubles cognitifs et comportementaux : ils peuvent être liés :
 - à un syndrome dépressif (fréquemment associé) ;
 - aux effets secondaires du traitement ;
 - à l'évolution de la maladie.

4.5. Signes négatifs

- Il n'y a pas de déficit sensitivo-moteur.
- Pas de syndrome pyramidal (ROT normaux ou vifs, mais sans signe de Babinski).
- Pas de syndrome pseudo-bulbaire (dysarthrie + dysphagie).
- Pas de syndrome cérébelleux.
- Pas de trouble oculomoteur.
- Pas de chute, de troubles cognitifs ou dysautonomiques aux stades précoce de la maladie.

Ces signes sont appelés des drapeaux rouges, ils orientent vers une affection dégénérative distincte de la maladie de Parkinson (cf. chapitre suivant).

4.6. Réponse au traitement dopaminergique

L'observation d'une nette réduction des signes moteurs à l'instauration du traitement dopaminergique permet de confirmer le diagnostic.

5. Examens complémentaires

- Aucun examen complémentaire n'est nécessaire si les signes sont typiques et âge > 40 ans.
- IRM cérébrale + bilan du cuivre systématique si âge < 40 ans (maladie de Wilson à rechercher).
- Une scintigraphie cérébrale au DaTSCAN® (ligand présynaptique du transporteur de la dopamine) ne sera effectuée qu'en cas de doute entre un tremblement lié à la maladie de Parkinson (DaTSCAN® anormal avec dénervation dopaminergique nigro-striatale) et un tremblement essentiel (DaTSCAN® normal) ou un tremblement lié à la prise d'un neuroleptique (DaTSCAN® normal).

6. Médicaments utilisés

- Le traitement de la maladie de Parkinson est un traitement symptomatique et il n'existe à l'heure actuelle aucune thérapeutique capable de freiner de façon certaine la dégénérescence chronique des neurones du locus niger qui est à l'origine de la symptomatologie.
- Le traitement médicamenteux vise à compenser le déficit en dopamine et le déséquilibre dopamine/acétylcholine au niveau du striatum.

- Il repose essentiellement sur trois types de substances :
 - la L-dopa,
 - les agonistes dopaminergiques,
 - les médicaments réduisant le turn-over de la dopamine.

6.1. L-dopa (dihydroxy-phenylalanine)

- C'est le médicament le plus actif sur les symptômes de la maladie de Parkinson et le mieux toléré.
- Contrairement à la Dopamine, la L-dopa traverse la barrière hémato-méningée et pénètre dans le système nerveux central lorsqu'elle est administrée par voie générale.
- Elle est transformée en dopamine par la dopa-décarboxylase, présente dans le système nerveux central mais aussi dans de nombreux tissus périphériques.
- L'association à la L-dopa d'un inhibiteur spécifique de la dopa-décarboxylase périphérique (carbidopa ou bensérazide) permet :
 - de diminuer les effets secondaires digestifs et cardio-vasculaires dus à la dopamine circulante ;
 - de réduire les doses de L-dopa nécessaires en augmentant la fraction de L-dopa disponible pour le cerveau.
- La L-dopa agit principalement sur l'akinésie et sur l'hypertonie ; son effet sur le tremblement est moins constant et plus retardé.
- Les effets indésirables précoces de la L-dopa sont :
 - digestifs : nausées, vomissements, gastralgies ;
 - cardio-vasculaires : hypotension artérielle volontiers orthostatique, troubles du rythme.
- Les effets indésirables tardifs de la L-dopa sont :
 - les troubles psychiques : syndrome confusionnel, hallucinations, bouffées d'angoisse¹ ;
 - l'épuisement de l'effet et les troubles moteurs.

FACTEURS FAVORISANT LES TROUBLERS PSYCHIQUES SOUS L-DOPA

- Surdosage.
- Âge avancé.
- Prescription concomitante d'autres médicaments potentiellement confusiogènes (agonistes dopaminergiques et anticholinergiques en particulier).
- Détérioration intellectuelle associée.

6.2. Agonistes dopaminergiques

- Ils agissent directement sur les récepteurs dopaminergiques.
- Cette classe thérapeutique comprend :
 - des dérivés de l'ergot de seigle (bromocriptine [Parlodel®], lisuride [Dopergine®] ;
 - des produits non dérivés de l'ergot de seigle : ropinirole [Requip®] et pramipexole [Sifrol®]).
- Ils sont plus actifs sur l'akinésie et l'hypertonie que sur le tremblement.

¹. Ces troubles psychiques peuvent également survenir en début de traitement en cas de surdosage ou de pathologie neuropsychiatrice préexistante.

- Leurs effets secondaires sont proches de ceux de la L-dopa (syndrome dopaminergique) : troubles digestifs, hypotension orthostatique et **troubles psychiatriques** (troubles compulsifs, idées délirantes) dont le patient et son entourage doivent être prévenus.
- Ces médicaments s'utilisent soit en monothérapie chez les sujets jeunes (< 70 ans), soit en association avec la L-dopa (principale indication) afin de limiter les mouvements anormaux et les fluctuations de performance journalière observés après un certain délai sous dopathérapie. L'association d'un agoniste dopaminergique à la L-dopa permet de diminuer la posologie de la L-dopa et d'assurer une stimulation dopaminergique plus stable, du fait d'une demi-vie plus longue.
- À part, l'apomorphine qui peut être utilisée par voie sous-cutanée ou par voie nasale pour mettre fin aux périodes de blocage chez les patients ayant des fluctuations sévères d'activité.

6.3. Médicaments réduisant le turn-over de la dopamine

- Il s'agit de la sélégiline (Déprényl®), de la rasagiline (Azilect®) et de l'entacapone (Comtan®, associé à la L-dopa dans le Stalevo®).
- La sélégiline et la rasagiline sont des inhibiteurs spécifiques de la monoamine oxydase de type B.

Cette propriété lui confère un effet symptomatique modéré lié à la réduction du turn-over de la dopamine (qui est métabolisée en partie par la MAO de type B).

- L'entacapone est un inhibiteur de la cathéchol-o-méthyl-transférase (COMT) qui participe également à la dégradation de la dopamine. Son association à la L-dopa permet de prolonger les effets de la L-dopa (augmentation de durée des phases « on »).

6.4. Autres médicaments

- Les anticholinergiques peuvent causer une confusion et des hallucinations, surtout chez le sujet âgé. Ils n'ont d'intérêt que chez les patients jeunes dont le tremblement n'est pas amélioré par un traitement dopaminergique bien conduit.
- L'amantadine (Mantadix®) présente une faible activité dopaminergique ; ce médicament n'est utilisé que dans les formes peu invalidantes, de façon temporaire, avant que la dopathérapie ne s'avère nécessaire, ou à un stade plus avancé en cas de dyskinésies.
- Le piribédil (Trivastal®) est un antagoniste dopaminergique mineur. Il est parfois prescrit dans les formes à prédominance tremblante.

7. Évolution

- Le traitement dopaminergique est souvent efficace les premières années (période de « lune de miel »), puis la situation clinique a tendance à se détériorer progressivement.
- Les éléments susceptibles d'expliquer la détérioration des effets de la dopathérapie au cours du temps sont :
 - l'aggravation progressive de la dégénérescence nigro-striée ;
 - la fluctuation des taux plasmatiques de L-dopa, dont la demi-vie plasmatique est courte (moins de 90 minutes) ;
 - l'hypersensibilité des récepteurs dopaminergiques centraux.

ÉVOLUTION DE LA MALADIE DE PARKINSON TRAITÉE

- **Perte relative d'efficacité** survenant au bout de quelques années de traitement (3 à 6 ans).
- **Mouvements anormaux :**
 - **dyskinésies**, surtout bucco-faciales mais pouvant toucher les membres avec parfois des mouvements de grande amplitude ;
 - **dystonies** touchant surtout les pieds et les orteils, parfois le tronc ou la partie proximale des membres ;
 - on distingue :
 - les mouvements anormaux **de milieu de dose** (= au pic de dose) qui surviennent environ 1 heure après la prise médicamenteuse et qui sont liés à un surdosage,
 - les mouvements anormaux **de début et de fin de dose** qui surviennent au contraire juste après ou juste avant la prise de L-dopa.
- **Fluctuations d'activité** : il s'agit d'une irrégularité dans les effets du traitement survenant de façon progressive ou brutale (« **effet on/off** »).
On distingue :
 - **les fluctuations liées aux prises** :
 - **akinésie de fin de dose** survenant à distance de la prise et correspondant à un raccourcissement de la durée de l'efficacité d'une prise,
 - **akinésie paradoxale** survenant 30 minutes à 1 heure après la prise.
 - **les fluctuations non liées aux prises** :
 - **akinésie paroxystique** : accès soudains d'akinésie figeant le patient sur place (« **freezing** ») avec risque de chute « en statue »,
 - **akinésie circadienne** survenant à heure fixe dans la journée, indépendamment de l'heure de la prise médicamenteuse.
- **Phase de déclin moteur et/ou cognitif** (plus tardive) :
 - troubles posturaux et de l'équilibre peu sensibles à la L-dopa, « **freezing** » (enrayement cinétique), festination (brutal emballlement de la marche, incontrôlable), dysarthrie ;
 - syndrome dysautonomique ;
 - troubles psychiques et déclin cognitif (30 % des cas, 80 % après 15 à 20 ans d'évolution).

8. Conduite pratique du traitement médicamenteux

Le but du traitement n'est pas de faire disparaître obligatoirement tous les symptômes de la maladie mais de donner une autonomie suffisante au patient avec le minimum d'effets secondaires.

- Le traitement doit être institué de façon progressive, par paliers, jusqu'à la posologie minimale efficace.
- En tenant compte :
 - de l'activité habituelle du patient ;
 - des contre-indications ;
 - des interactions médicamenteuses : on évitera en particulier les nombreux médicaments qui s'opposent à l'effet de la L-dopa.
- Le traitement peut habituellement être institué en dehors du milieu hospitalier. L'hospitalisation pour mise en route et équilibration du traitement est cependant préférable chez le sujet âgé, en cas de trouble psychique associé et en cas de forme avancée de la maladie.

- Il ne faut pas interrompre brutalement le traitement dopaminomimétique, sauf nécessité absolue, en raison des risques liés au rebond de lakinésie (dénutrition, déshydratation, complications du décubitus).
- À cause de la détérioration des effets de la dopathérapie au bout de quelques années, la plupart des auteurs préfèrent n'introduire la L-dopa que lorsque la maladie devient invalidante, mais le bénéfice à long terme d'une telle démarche n'est pas démontré.
- Les indications thérapeutiques dépendent essentiellement du degré d'invalidité du patient et des effets indésirables du traitement.

8.1. Au début de la maladie

Dans les formes non invalidantes de la maladie aucun traitement médicamenteux n'est indispensable.

8.2. Dans les formes peu invalidantes

- En cas de tremblement isolé ou prédominant causant un certain degré de gène fonctionnelle, on peut prescrire le piribédil (Trivastal®).
- En cas de forme akinéto-hypertonique peu invalidante on peut prescrire l'amantadine (Manatidix®), la sélegiline (Déprényl®) ou un agoniste dopaminergique.

8.3. Lorsque la symptomatologie est d'emblée ou devient réellement invalidante

- Chez le sujet peu âgé (moins de 70 ans), la tendance actuelle est d'utiliser initialement un agoniste dopaminergique plutôt que la L-dopa.
- Le traitement par la L-dopa (associée à un inhibiteur de la décarboxylase périphérique) doit être institué jusqu'à la dose minimale efficace.
- L'intérêt de la prescription conjointe de L-dopa à faible dose et d'un agoniste dopaminergique à ce stade de la maladie a fait l'objet de nombreuses études ; certaines d'entre elles ont montré qu'une telle association induisait moins d'effets secondaires que la L-dopa prescrite seule à forte dose.

8.4. Lorsque les effets de la dopathérapie se détériorent

- Les dyskinésies isolées nécessitent une diminution et/ou un fractionnement des doses de L-dopa.
- Les dyskinésies associées à des fluctuations de performance nécessitent :
 - une diminution et/ou un fractionnement des doses de L-dopa ;
 - un ajustement du rapport L-dopa/agoniste dopaminergique : diminution de la posologie de la L-dopa et augmentation conjointe de la dose de l'agoniste dopaminergique (en sachant que 10 mg de bromocriptine sont à peu près équivalents à 100 mg de L-dopa).
- Malheureusement, la disparition des dyskinésies est souvent obtenue au prix d'une diminution des performances motrices.
- L'utilisation de formes à libération prolongée (Modopar LP® ou Sinemet LP®) peut parfois améliorer l'équilibre du patient.
- L'adjonction de la sélegiline (Déprényl®) ou de l'entacapone (Comtan®) permet parfois de prolonger la durée des phases « on ».

- L'adjonction de l'amantadine peut s'avérer bénéfique.
- Il existe une compétition entre la L-dopa et les acides aminés neutres au niveau des barrières intestinale et hématoméningée ; pour cette raison, il est préférable dans les cas difficiles de prendre la L-dopa une demi-heure avant les repas, voire même d'ajuster les apports protidiques du patient.
- Dans les cas difficiles l'apomorphine peut être utilisée en auto-injections sous-cutanées ou par voie nasale lors des périodes de blocage ; son effet apparaît dans un délai de 5 à 15 minutes après l'administration et dure de 40 à 90 minutes.
- L'usage de l'apomorphine en perfusion sous-cutanée continue (pompe à apomorphine) ou l'administration intraduodénale continue de la L-dopa via une gastrostomie (Duodopa®) peut également être envisagée en milieu spécialisé chez des patients impossibles à équilibrer par les autres moyens thérapeutiques.

MESURES POSSIBLES EN CAS DE DYSKINÉSIES ASSOCIÉES À DES FLUCTUATIONS D'EFFET

- Diminution et/ou fractionnement des doses de L-dopa
- Ajustement du rapport L-dopa/agoniste dopaminergique
- Utilisation de la L-dopa à libération prolongée
- Adjonction de la sélegiline ou de l'entacapone
- Adjonction de l'amantadine
- Diminution des apports de protides lors des prises de L-dopa
- Utilisation de l'apomorphine en auto-injections sous-cutanées ou par voie nasale
- Utilisation de l'apomorphine en perfusion sous-cutanée continue ou administration intraduodénale continue de L-dopa en cas d'échec des autres mesures

- La rivastigmine (Exelon®) apporte un bénéfice modeste en cas de trouble cognitif.

8.5. Conduite à tenir en cas d'effets indésirables du traitement

- Troubles digestifs :
 - provoqués par la L-dopa et les agonistes dopaminergiques ;
 - en règle précoces et temporaires ;
 - généralement soulagés par la dompéridone (Motilium®), antagoniste des récepteurs dopaminergiques périphériques ne passant pas la barrière hémato-encéphalique : 10 à 20 mg/j (soit 1 à 2 cp/j) trente minutes avant la prise des médicaments dopaminomimétiques, sans dépasser 80 mg/j de Motilium®, pendant une durée de quelques semaines.
- Hypotension orthostatique :
 - provoquée par la L-dopa et les agonistes dopaminergiques ;
 - répond souvent à la midodrine (Gutron®) ;
 - l'augmentation des apports hydrosodés peut aussi être bénéfique ;
 - si nécessaire, la fludrocortisone peut également être prescrite.
- Troubles psychiatriques aigus :
 - dus principalement à la L-dopa et aux agonistes dopaminergiques.

CONDUITE À TENIR EN CAS DE TROUBLE PSYCHIATRIQUE AIGU CHEZ LE PARKINSONIEN TRAITÉ

- Hospitalisation.
- Diminution des doses des médicaments dopaminergiques (L-dopa et agonistes dopaminergiques).
- Arrêt des médicaments anticholinergiques.
- Lorsqu'une sédation est nécessaire (patient agité), on préférera les benzodiazépines ou les neuroleptiques atypiques (clozapine, risperdal).
- Dans tous les cas, on recherchera une autre cause sous-jacente : trouble métabolique, cause traumatique ou vasculaire, etc.

9. Rééducation fonctionnelle, mesures ergonomiques, soutien psychologique

- La rééducation fonctionnelle tient une part fondamentale dans le traitement symptomatique de la maladie de Parkinson.
- Elle consiste essentiellement en une kinésithérapie active ± orthophonie : marche, lever, parole, exercices visant à lutter contre la tendance à la flexion, etc.
- Certaines mesures sont également importantes pour prévenir les risques de chute et faciliter la vie quotidienne du patient : usage d'un déambulateur, chaussures adéquates, fauteuils à siège haut et à dossier droit, etc.
- Le soutien psychologique et l'information du patient et de sa famille, éventuellement dans un cadre associatif, sont également indispensables.

10. Traitements chirurgicaux

- Chez les patients de moins de 70 ans présentant une forme très avancée de la maladie, impossible à équilibrer par le traitement médicamenteux, on a de plus en plus souvent recours à une stimulation chronique unilatérale ou bilatérale du noyau sous-thalamique (ce qui nécessite l'implantation chronique d'électrodes de stimulation par voie stéréotaxique). Ce traitement entraîne parfois une amélioration notable.

ANNEXE

PRINCIPAUX MÉDICAMENTS UTILISÉS DANS LE TRAITEMENT DE LA MALADIE DE PARKINSON

L-DOPA

- **Modopar®** = L-dopa + bensérazide : gélules à 250, 125 et 62,5 mg contenant respectivement 200, 100, et 50 mg de L-dopa (+ 50, 25 et 12,5 mg de bensérazide) ; forme à libération prolongée Modopar LP® : cp à 125 mg.
- **Sinemet®** = L-dopa + carbidopa : comprimés à 250 et 100 mg contenant respectivement 250 et 100 mg de L-dopa (+ 25 mg de carbidopa) ; forme à libération prolongée Sinemet Retard® : cp à 200 mg.
- Débuter par 100 mg de L-dopa par jour (par exemple Sinemet® 100, 1/2 cp 2 fois par jour) pendant 5 jours, puis augmenter progressivement **la dose quotidienne** de 100 mg par paliers de 5 jours jusqu'à la dose minimale efficace, généralement de l'ordre de 300 à 600 mg/jour de L-dopa. Le nombre de prises est généralement de trois par jour, parfois plus lorsque les effets secondaires imposent une **fragmentation des prises**. Dose maximale : 800 mg/j. **Ne pas arrêter brutalement le traitement.**
- **Effets secondaires** : anorexie, nausées et vomissements précoces et temporaires ; hypotension orthostatique ; troubles psychiques (confusion, hallucinations, délire) ; perte d'efficacité, mouvements anormaux et fluctuations de performance après quelques années de traitement.
- **Principales contre-indications :**
 - cardiaques : insuffisance coronaire aiguë, insuffisance cardiaque décompensée, trouble du rythme (**faire un ECG avant de débuter le traitement**) ;
 - psychiatriques : psychose, démence avancée ;
 - mélanome malin ;
 - ulcère gastroduodénal en poussée (traiter l'ulcère et vérifier sa guérison par fibroscopie avant de prescrire la L-dopa).
- **Interactions médicamenteuses :**
 - médicaments bloquant les récepteurs dopaminergiques centraux : neuroleptiques classiques et « cachés » ;
 - antihypertenseurs centraux (Aldomet®, Catapressan®) qui inhibent la décarboxylation centrale de la L-dopa ;
 - vitamine B6 à fortes doses (coenzyme de la dopadécarboxylase périphérique) ;
 - pansements gastriques (Maalox®, Phosphalugel®) qui diminuent l'absorption intestinale de la L-dopa ;
 - IMAO classiques non sélectifs interdits en raison du risque d'HTA brutale ;
 - anesthésiques : arrêter la L-dopa 24 heures avant une anesthésie utilisant le fluothane ou le cyclopropane car sinon risque de troubles du rythme ventriculaire.

AGONISTES DOPAMINERGIQUES NON DÉRIVÉS DE L'ERGOT DE SEIGLE : ROPINIROLE (REQUIP®), PRAMIPEXOLE (SIFROL®)

- Instaurer ou arrêter progressivement.
- Se méfier des troubles psychiatriques : achats compulsifs, jeu pathologique, hyperphagie, hypersexualité, idées délirantes (réversibles à la diminution ou à l'arrêt du traitement).



AGONISTES DOPAMINERGIQUES DÉRIVÉS DE L'ERGOT DE SEIGLE : BROMOCRIPTINE ET LISURIDE

- Instaurer ou arrêter progressivement.
- **Effets secondaires spécifiques** : troubles vasomoteurs des extrémités, ergotisme, valvulopathies, fibrose pleurale ou péritonéale.
- **Principales contre-indications** : cardiopathie ischémique aiguë, syndrome de Raynaud ; psychose, démence avancée.

SÉLÉGILINE

- **Déprexyl®**, comprimés à 5 mg.
- Débuter par 5 mg/j puis augmenter progressivement jusqu'à 10 mg/j en deux prises.
- **Principaux effets secondaires** : insomnie, confusion, hallucinations.

AMANTADINE

- **Mantadix®**, gélules à 100 mg.
- Débuter par 100 mg/j et augmenter de 100 mg/semaine jusqu'à la posologie efficace comprise entre 200 et 400 mg/j en 2 prises (matin et midi).
- **Principaux effets secondaires** : œdème des membres inférieurs avec ou sans livedo reticularis ; insomnie (fréquente), troubles psychiques.

PIRIBEDIL

- **Trivastal®**, comprimés à 20 mg, forme retard LP à 50 mg.
- **Posologie habituelle** : 100 à 500 mg/j.
- **Effets secondaires** : troubles digestifs mineurs, parfois troubles du comportement.
- **Contre-indications** : insuffisance coronaire aiguë, collapsus.

ENTACAPONE

- **Comtan®**, comprimés à 200 mg.
- **Posologie habituelle** : 1 cp per os simultanément avec chaque prise de L-dopa/inhibiteur de la Dopa décarboxylase.
- **Effets secondaires** : troubles digestifs, hypotension orthostatique, dyskinésies, confusion/hallucinations. Rarement, baisse du taux d'hémoglobine.
- **Contre-indications** : insuffisance hépatique, phéochromocytome.

ANTICHOLINERGIQUES

- Par exemple trihexyphénidyle (**Artane®**), comprimés à 2 et 5 mg.
- **Ne pas arrêter brutalement le traitement** sauf effet secondaire majeur, car risque de confusion et de troubles hydroélectrolytiques.
- **Principaux effets secondaires** : syndrome confusionnel, hallucinations (sujet âgé surtout) ; trouble de l'accommodation visuelle, sécheresse de la bouche, constipation, rétention urinaire.
- **Contre-indications** : glaucome à angle fermé ; adénome prostatique ; traitement à éviter en cas de détérioration intellectuelle ou après 70 ans.

Autres causes de syndrome parkinsonien

1. Syndrome parkinsonien dû aux neuroleptiques

- Première hypothèse à discuter devant une symptomatologie parkinsonienne car les neuroleptiques bloquent les récepteurs dopaminergiques et peuvent entraîner une akinésie, une hypertonie extra-pyramide et, parfois, un discret tremblement.
- Installation des troubles généralement de façon progressive dans les semaines qui suivent la mise en route du neuroleptique.
- Des dyskinésies, des phénomènes dystoniques de la face ou des membres, une akathisie sont parfois présents.
- La réduction des doses ou l'arrêt du médicament responsable entraînent le plus souvent une régression du syndrome parkinsonien dans un délai variant d'une semaine à plusieurs mois.
- Lorsqu'il n'est pas possible de diminuer la posologie du neuroleptique, le traitement fait appel aux anticholinergiques.
- Parfois, le syndrome parkinsonien et les dyskinésies persistent indéfiniment malgré l'interruption du traitement neuroleptique.

Tout syndrome parkinsonien impose donc de rechercher soigneusement une prise d'un neuroleptique classique ou « caché » :

- Neuroleptiques utilisés en psychiatrie
- Antiémétiques : Primpéran®, VogaLène®
- Antivertigineux : Torécan®
- Hypnotiques et antihistaminiques H1 : Théralène®, Noctran®, Primalan®

NB : Outre les neuroleptiques, la flunarizine (Sibellum) et des antidépresseurs peuvent aussi entraîner un syndrome parkinsonien.

2. Affections dégénératives distinctes de la maladie de Parkinson

- Outre le syndrome parkinsonien, les deux éléments cliniques fondamentaux communs à ces pathologies sont :
 - la présence d'autres signes neurologiques associés (drapeaux rouges),
 - l'absence de réponse nette au traitement par la L-dopa.
- La dénervation dopaminergique peut être attestée par le DAT-scan.

2.1. Paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steele-Richardson-Olszewski)

- Rigidité axiale en extension avec chutes fréquentes et précoces¹.
- Ophtalmoplégie supranucléaire avec paralysie de la verticalité (regard vers le bas surtout).
- Syndrome pseudo-bulbaire avec troubles de la déglutition et dysarthrie.
- Détérioration des fonctions supérieures (syndrome frontal).

2.2. Atrophie multisystématisée

- Associe de façon variable :
 - un syndrome parkinsonien,
 - un syndrome cérébelleux,
 - un syndrome dysautonomique,
 - un syndrome pyramidal.
- On distingue certaines formes cliniques :
 - atrophie olivo-ponto-cérébelleuse : signes cérébelleux au début, puis symptomatologie extrapyramide de type akinéto-hypertonique. L'atrophie bulbaire, pontique et cérébelleuse est visible au scanner et en IRM ;
 - syndrome de Shy-Drager, avec syndrome dysautonomique au premier plan.

2.3. Dégénérescence cortico-basale (cf. chapitre 39)

2.4. Démence à corps de Lewy (cf. chapitre 39)

1. Au contraire de la maladie de Parkinson dans laquelle les chutes ne surviennent que dans les formes évoluées.

3. Maladie de Wilson

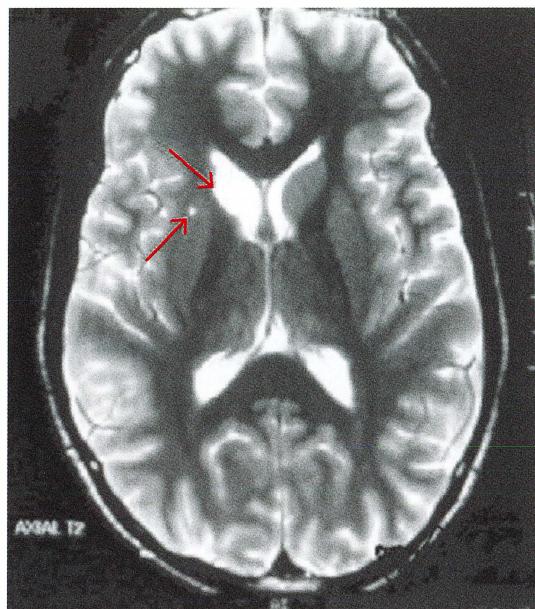
Tout syndrome parkinsonien survenant avant l'âge de 40 ans doit faire rechercher une maladie de Wilson.

- Maladie génétique autosomique récessive due à un déficit de l'ATPB7, transporteur intrahépatique du cuivre, conduisant à un dépôt excessif de cuivre dans les tissus.
- **Atteinte neurologique :**
 - tremblement postural et intentionnel (tremblement « en battement d'ailes ») ;
 - mouvements choréiques ou athétosiques ;
 - akinésie ;
 - phénomènes dystoniques du visage (aspect de « facies sardonique »), du tronc ou des membres (figure 1) ;
 - troubles psychiques, souvent de type psychotique.
- **Atteinte hépatique** (parfois isolée) : cirrhose.
- **Diagnostic :**
 - anneau vert péri-cornéen visible lors de l'examen à la lampe à fente (anneau de Kayser-Fleischer) ;
 - bilan du cuivre altéré :
 - baisse de la céroloplasmine sérique,
 - baisse du cuivre sérique total,
 - augmentation du cuivre sérique libre,
 - augmentation du cuivre urinaire sur 24 heures ;
 - IRM cérébrale : hypersignaux T2 et FLAIR au niveau des noyaux gris centraux et du cervelet (figure 2) ;
 - test génétique.
- **Traitement :**
 - traitement chélateur du cuivre : D-Pénicillamine,
 - puis réduction de l'absorption intestinale du cuivre par acétate de zinc (à vie).

Figure 1. Dystonie du visage avec aspect sardonique et dystonie des mains



Figure 2. IRM, séquence T2, coupe axiale : hypersignaux au niveau des noyaux gris centraux (tête du noyau caudé et noyau lenticulaire : flèches)



4. Autres causes de syndrome parkinsonien

- Tout syndrome parkinsonien atypique et/ou ne répondant pas à la L-dopa doit faire rechercher :
 - une tumeur cérébrale (en particulier frontale ou du 3^e ventricule) ;
 - une hydrocéphalie à pression normale ;
 - des lacunes au niveau des noyaux gris centraux (syndrome parkinsonien d'origine vasculaire, prédominant aux membres inférieurs).
- Les autres causes de syndrome parkinsonien sont très rares :
 - séquelles d'intoxication par le monoxyde de carbone, le manganèse ou le MPTP (héroïnomanes) ;
 - séquelles d'encéphalite ;
 - séquelles post-traumatiques chez les boxeurs.

POINTS-CLÉS

MALADIE DE PARKINSON

- La maladie de Parkinson est une maladie **dégénérative** caractérisée par une dégénérescence bilatérale de la **voie nigro-striée**. Elle survient en général après 50 ans.
- La maladie de Parkinson associe **akinésie**, **hypertonie plastique** et **tremblement de repos** d'installation **progressive**. Le diagnostic est avant tout clinique, il est affirmé :
 - si aucun signe atypique n'est présent (pas de drapeau rouge),
 - et si le malade est sensible au traitement dopaminergique.
- Les principales autres causes de syndrome parkinsonien sont :
 - prise de neuroleptiques ;
 - autres maladies dégénératives du système nerveux central : atrophie multisystématisée, paralysie supranucléaire progressive... ;
 - maladie de Wilson (à rechercher systématiquement si âge < 40 ans) ;
 - Parkinson consécutif à des infarctus des noyaux gris.
- Le traitement médicamenteux est purement symptomatique et vise à compenser **le déficit en dopamine**. Les principaux médicaments sont la **L-dopa** et les **agonistes dopaminergiques** :
 - chez les sujets jeunes, on débute avec des agonistes dopaminergiques en informant le sujet et ses proches du risque de troubles du comportement (compulsions...) ;
 - après 70 ans, le traitement initial repose sur la L-dopa.
- Le traitement (ou toute modification thérapeutique) est toujours instauré à dose **progressive**.
- Au cours de l'évolution, on observe après quelques années :
 - une **perte d'efficacité**,
 - des **fluctuations d'activité**,
 - des **mouvements anormaux**.
- L'approche thérapeutique repose alors sur :
 - une diminution et un fractionnement des doses de L-dopa,
 - un ajustement du rapport L-dopa / agoniste dopaminergique,
 - une utilisation de la L-dopa à libération prolongée et/ou d'inhibiteurs de la dégradation de la dopamine.
- L'évolution peut aussi être émaillée de troubles psychiatriques et d'une détérioration cognitive.
- La **stimulation du noyau sous-thalamique** peut être proposée aux patients de moins de 70 ans, avec une forme invalidante sensible à la L-dopa mais souffrant d'effets secondaires.
- Mesures associées toujours utiles : **kinésithérapie** active, affection longue durée (100 %), ergothérapie et orthophonie si besoin.

Céphalées

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 98 – Céphalée aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant

- Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

1. Généralités

- La céphalée se définit comme une douleur ressentie au niveau de la boîte crânienne.
- La richesse de l'innervation sensitive de l'extrémité céphalique rend compte de la fréquence des céphalées comme motif de consultation médicale et de la variété de ses étiologies.
- De nombreuses structures crano-faciales peuvent être à l'origine d'une céphalée (méninges, vaisseaux, sinus...) ; en revanche, l'encéphale est insensible aux stimulations nociceptives.
- On distingue :
 - les céphalées primaires, de loin les plus fréquentes, liées à un dysfonctionnement du système nerveux central avec activation des voies de la douleur en l'absence d'autre affection causale ;
 - les céphalées secondaires, liées à une lésion des structures crâniennes sensibles.

2. Analyse sémiologique d'une céphalée

2.1. Interrogatoire

- Étape fondamentale, permettant souvent à elle seule d'orienter le diagnostic étiologique d'une céphalée.
- La première priorité est de repérer la minorité de patients suspects d'une céphalée secondaire : sont suspects d'une céphalée secondaire les patients décrivant une céphalée nouvelle et/ou inhabituelle. Dans ce cas les examens devront être fait en urgence et incluent une imagerie cérébrale suivie, en l'absence de diagnostic, par une ponction lombaire.
- Précise les caractères de la douleur :
 - siège ;
 - sévérité : évaluée sur le degré d'incapacité causée, la propension à réveiller le patient ou à l'empêcher de dormir ;

- facteurs qui aggravent ou qui soulagent la douleur : le caractère positionnel de la céphalée oriente vers une anomalie de la pression intracrânienne,
 - l'aggravation en position couchée évoque une hypertension intracrânienne,
 - l'aggravation en position debout évoque une hypotension intracrânienne ;
- surtout, le mode évolutif des céphalées : mode de début, durée, variations dans le temps ;
- on portera une attention particulière aux céphalées en coup de tonnerre (intensité maximale atteinte en moins de une minute).
- Parmi les antécédents, il faut rechercher en particulier la notion de **traumatisme crânien** et les prises médicamenteuses éventuelles.
- On précisera les autres signes fonctionnels éventuellement associés, en particulier :
 - nausées ou vomissements,
 - altération de l'état général,
 - troubles visuels,
 - trouble des fonctions supérieures,
 - déficit neurologique focal.
- Dans certains cas, il est utile d'évaluer précisément l'état psychologique du patient : anxiété, dépression, etc.

2.2. Examen clinique

LES GESTES SUIVANTS DOIVENT ÊTRE SYSTÉMATIQUES DEVANT TOUTE CÉPHALÉE

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Mesure de la pression artérielle • Prise de la température • Recherche d'une raideur méningée • Palpation des artères temporales | <ul style="list-style-type: none"> • Examen neurologique complet à la recherche de signes de localisation • Fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire |
|---|---|

2.3. Examens complémentaires

- Ils dépendent de l'orientation étiologique.
- L'IRM ou le scanner cérébral permet de visualiser un **processus expansif** ou une **hémorragie méningée**.
- La ponction lombaire s'impose si l'on suspecte une **méningite** ou si l'on suspecte une hémorragie méningée et que le scanner est normal.
- L'angio-IRM couplée à l'IRM et l'angioscanner sont les meilleurs examens non invasifs à réaliser si l'on évoque une cause cérébro-vasculaire.
- L'écho-Doppler cervical et l'IRM cérébrale permettent souvent de faire le diagnostic de **dissection carotidienne ou vertébrale**.
- Toute céphalée subaiguë du sujet âgé impose la mesure de la VS en urgence dans l'hypothèse d'une maladie de Horton.

3. Étiologies

PRINCIPALES ÉTILOGIES DES CÉPHALÉES SELON LEUR MODE ÉVOLUTIF

CÉPHALÉE AIGUË

- Hémorragie méningée*
- Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible*
- Méningite aiguë
- Hypertension intracrânienne aiguë
- Leucoencéphalopathie postérieure réversible (HTA maligne...)
- Dissection carotidienne ou vertébrale*
- Thrombophlébite cérébrale*
- Glaucome aigu à angle fermé
- Sinusite aiguë

* À évoquer en priorité devant une céphalée en coup de tonnerre.

Remarque : En cas de céphalée aiguë, une première crise de migraine est un diagnostic d'élimination.

CÉPHALÉE SUBAIGUË D'AGGRAVATION PROGRESSIVE

- Processus expansif intracrânien
- Maladie de Horton
- Thrombophlébite cérébrale
- Méningite subaiguë

ACCÈS DE CÉPHALÉE SÉPARÉS PAR DES INTERVALLES LIBRES

PRIMAIRES	SECONDAIRES
<ul style="list-style-type: none"> • Migraine • Céphalée de tension (forme épisodique) • Algie vasculaire de la face • Névralgie du trijumeau 	<ul style="list-style-type: none"> • Poussées hypertensives récidivantes • Malformation artério-veineuse

PRIMAIRES	SECONDAIRES
<ul style="list-style-type: none"> • Migraine • Céphalée de tension (forme épisodique) • Algie vasculaire de la face • Névralgie du trijumeau 	<ul style="list-style-type: none"> • Poussées hypertensives récidivantes • Malformation artério-veineuse

CÉPHALÉE CHRONIQUE QUOTIDIENNE ANCIENNE

- Céphalée de tension chronique
 - Migraine chronique
 - Céphalée post-traumatique
- } avec ou sans abus médicamenteux

3.1. Migraine (voir chapitre 20)

3.2. Algie vasculaire de la face (AVF)

- Terrain :
 - adulte jeune avec une nette prépondérance masculine.
- Caractéristiques de la douleur :
 - extrêmement intense, à type de brûlures, de déchirement, violente dès le début et maximale en quelques minutes ;

- strictement unilatérale, toujours du même côté du crâne d'un accès à l'autre, surtout au niveau de la région orbitaire et supra-orbitaire avec irradiation vers le front, la tempe et la joue et la genoue supérieure ;
- s'accompagne typiquement d'une agitation psychomotrice.
- Signes associés : manifestations neurovégétatives homolatérales contemporaines de la douleur (céphalée trigémino-autonomique) :
 - larmoiement, hyperhémie conjonctivale, œdème des paupières ;
 - congestion nasale suivie d'une rhinorrhée ;
 - sudation du front et de la face ;
 - parfois signe de Claude Bernard-Horner (myosis + ptosis).
- Durée :
 - chaque accès dure de quinze minutes à trois heures (sans traitement) ;
 - les accès se répètent une ou plusieurs fois par jour, volontiers la nuit, à heure fixe.
- Mode évolutif :
 - évolution périodique dans 90 % des cas (d'où l'appellation anglo-saxonne de céphalées groupées = « cluster headache »), avec des périodes douloureuses de 2 à 12 semaines séparées par des intervalles libres qui s'étendent sur des mois, voire des années ;
 - outre la forme périodique habituelle, il existe une forme chronique invalidante (10 % des cas) au cours de laquelle les accès douloureux se répètent quotidiennement pendant des mois ou années, entraînant souvent un état dépressif, une agoraphobie et des tendances suicidaires.
- Examens complémentaires : IRM cérébrale systématique (même en cas d'AVF ancienne) pour éliminer une forme secondaire (en particulier une lésion de la région hypothalamo-hypophysaire).
- Traitement :
 - éviter l'alcool qui est susceptible de déclencher des accès de céphalée lors des périodes douloureuses ;
 - traitement des accès : sumatriptan en sous-cutané en l'absence de contre-indication (cf. migraine annexe 1) et sans dépasser 2 injections par jour ou oxygénotherapie au masque (12 à 15 l/min durant 15 minutes) ;
 - traitement de fond pendant les périodes douloureuses :
 - vérapamil (Isoptine®) en 1^{re} intention, après ECG pour éliminer les contre-indications,
 - en 2^e intention : injections sous-occipitales de corticoïde ou topiramate (Epitomax®) per os ;
 - dans les formes chroniques le lithium peut parfois être efficace.

NB : À côté de l'algie vasculaire de la face, on distingue d'autres types de céphalées trigémino-autonomiques avec manifestations neurovégétatives contemporaines de la douleur, en particulier l'hémicrânie paroxystique (crises brèves et fréquentes, nette prédominance féminine) et l'hémicrânie continua (douleur permanente avec exacerbations), toutes deux soulagées de façon spectaculaire par l'indométacine.

3.3. Céphalées de tension

- Elles représentent la cause la plus fréquente de céphalée et impliquent à la fois des facteurs locaux au niveau des muscles péricrâniens et un dysfonctionnement des circuits de la douleur.

ÉVOLUTION DANS LE TEMPS CARACTÉRISTIQUE

- Céphalée quotidienne (< 15 jours/mois : forme **épisodique** ; > 15 jours/mois : forme **chronique**)
- S'étendant sur des mois, voire des années
- S'aggravant avec le stress, s'améliorant avec la détente, les occupations et parfois avec l'activité physique

- Douleur généralement bilatérale, frontale en barre ou postérieure (avec cervicalgies associées).
- La céphalée ne s'accompagne pas de nausées ni de vomissements ni de photophobie ou de phonophobie significative et l'examen neurologique est normal ; l'examen clinique montre souvent une douleur lors de la pression des muscles du cou et de la région céphalique.
- Une anxiété, une nosophobie de la tumeur cérébrale, un état dépressif associés doivent être recherchés (comorbidité psychiatrique élevée dans la forme chronique).
- Évolution possible vers une céphalée chronique quotidienne, souvent avec abus d'antalgiques, imposant le sevrage total.
- **Traitements :**
 - formes épisodiques : paracétamol, aspirine ou AINS lors des crises sans dépasser 10 jours de prise par mois ;
 - éviter absolument les opiacés ;
 - approche comportementale : relaxation avec bio-feedback, thérapie cognitivo-comportementale ;
 - si crises fréquentes ou forme chronique : amitriptyline (Laroxyl®) en traitement de fond.

3.4. Céphalées post-traumatiques

- Les céphalées survenant à la phase aiguë d'un trauma crânien peuvent être en rapport avec une hémorragie méningée ou un hématome intra- ou extra-cérébral.
- Une céphalée plus tardive est, parfois, en rapport avec un **hématome sous-dural chronique** :
 - elle est alors associée à d'autres signes : somnolence, syndrome confusionnel, hémiplégie ;
 - l'ensemble de la symptomatologie s'aggrave progressivement sur plusieurs semaines ;
 - le scanner cérébral permet de faire le diagnostic.
- Toute céphalée survenant dans les jours qui suivent un traumatisme direct ou indirect au niveau du cou doit faire évoquer une **dissection artérielle carotidienne ou vertébrale**. On recherchera, en particulier, la présence d'un signe de Claude Bernard-Horner orientant vers une dissection carotidienne.
- Dans la majorité des cas, la céphalée s'intègre dans le cadre d'un **syndrome subjectif des traumatisés du crâne et est appelée céphalée post-traumatique chronique** :
 - l'intensité est sans rapport avec la gravité du trauma ;
 - outre la céphalée, il existe une fatigabilité et une irritabilité anormales, une incapacité à se concentrer, des sensations vertigineuses ou de flou visuel, des troubles du sommeil et de l'humeur ;
 - l'examen clinique et l'ensemble des explorations complémentaires ne montrent aucune anomalie spécifique ;
 - le traitement, toujours difficile, fait appel aux mêmes principes que dans les céphalées de tension ; il convient en particulier de rassurer le patient quant au caractère temporaire des troubles et de régler au plus vite les problèmes de compensation financière qui risquent d'entretenir ou d'aggraver la symptomatologie.

3.5. Céphalées symptomatiques d'une affection endocrânienne

3.5.1. Céphalées d'origine méningée

- Elles s'accompagnent d'une raideur de la nuque et souvent de nausées et de vomissements.
- La céphalée de l'hémorragie méningée est souvent très brutale (céphalée en coup de tonnerre) et survient fréquemment à l'effort.
- Dans les méningites la céphalée s'accompagne d'une fièvre et son mode d'installation peut être aigu ou subaigu selon l'agent responsable.

3.5.2. Processus expansifs intracrâniens

- Une tumeur cérébrale, un abcès du cerveau, un hématome sous-dural chronique peuvent être à l'origine de céphalées, le plus souvent dans le cadre d'une hypertension intracrânienne¹.
- La céphalée s'aggrave progressivement et tend à devenir continue.
- Elle est parfois majorée par l'effort et par les mouvements de la tête.
- Le diagnostic est facile lorsqu'il existe des signes déficitaires ou des signes d'hypertension intracrânienne associés, conduisant rapidement à la réalisation d'un scanner ou d'une IRM cérébrale.
- Les tumeurs du troisième ventricule peuvent être trompeuses et se manifester par des céphalées paroxystiques brèves dues à un blocage transitoire de l'écoulement du LCR.

3.5.3. Céphalées survenant à l'occasion d'un accident vasculaire cérébral

- Des céphalées aiguës ou subaiguës sont très fréquentes au cours des thrombophlébites cérébrales. Elles peuvent être isolées ou être associées aux autres signes d'hypertension intracrânienne ou à des déficits neurologiques en rapport avec un infarctus veineux.
- Les céphalées sont fréquentes à la phase aiguë des infarctus ou des hématomes cérébraux volumineux. Elles sont alors associées à des signes neurologiques focaux.
- Une céphalée associée à un accident ischémique cérébral doit particulièrement faire rechercher une dissection.

3.5.4. Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

- En rapport avec des vasospasmes réversibles en moins de 4 mois.
- Facteurs étiologiques : post-partum, triptans, dérivés de l'ergot de seigle, α sympathomimétiques décongestionnats nasaux, antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, cannabis, cocaïne, ecstasy, amphétamines.
- Céphalée en coup de tonnerre unique ou répétée.
- Le diagnostic repose sur le doppler trans-crânien et la visualisation des vasospasmes (IRM/ARM ou angioscanner).
- Peut se compliquer de : hémorragie méningée, hémorragie cérébrale, infarctus cérébral.
- Traitement : nimodipine.

3.5.5. Leucoencéphalopathie postérieure réversible (« PRESS »)

- Contexte étiologique : HTA maligne, toxémie gravidique, toxiques...
- Tableau aigu ou subaigu associant céphalée, troubles visuels (hémianopsie latérale homonyme, cécité corticale), crises comitiales.
- IRM : hypersignaux de la substance blanche, surtout postérieurs (par œdème vasogénique).
- Peut se compliquer d'AVC.
- Évolution favorable avec le traitement de la cause.

3.5.6. Malformation artérioveineuse non rompue

Les céphalées peuvent être continues ou intermittentes et semblables à des céphalées migraineuses (mais elles surviennent alors toujours du même côté).

1. Parfois, un processus expansif peut entraîner une céphalée en l'absence d'hypertension intracrânienne.

3.6. Maladie de Horton

La maladie de Horton doit être systématiquement évoquée chez tout patient de plus de 50 ans présentant des céphalées récentes et d'aggravation progressive.

- La céphalée est fréquente mais inconstante :
 - la douleur est uni- ou bilatérale, souvent de siège temporal ;
 - elle est faite d'un fond douloureux continu avec des recrudescences paroxystiques volontiers déclenchées par le contact de la région temporaire ou du cuir chevelu.
- Il existe généralement une altération de l'état général et un tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélique est présent dans 50 % des cas.
- Les artères temporales superficielles et les autres artères du scalp sont souvent indurées, non battantes et douloureuses à la palpation.
- Biologie : syndrome inflammatoire avec élévation de la vitesse de sédimentation et de la CRP dans 95 % des cas.
- Risque immédiat de cécité définitive :
 - par thrombose des branches de l'artère ophtalmique vascularisant la rétine (artère centrale de la rétine) ou la tête du nerf optique (artères ciliaires postérieures)¹ ;
 - parfois annoncée par des épisodes de cécité monoculaire transitoire.
- Conduite à tenir :
 - la suspicion de maladie de Horton impose une hospitalisation et la prescription de prednisone en urgence à la dose de 1 mg/kg² ;
 - l'amélioration rapide de l'état général et des céphalées sous corticoïde est un très bon argument en faveur du diagnostic ;
 - le diagnostic sera confirmé par la biopsie de l'artère temporelle qui montre la présence d'une panartérite gigantocellulaire segmentaire.

BIOPSIE DE L'ARTÈRE TEMPORALE DANS LA MALADIE DE HORTON

- Elle ne doit jamais retarder la mise en route du traitement corticoïde (pas de négativation de la biopsie avant plusieurs semaines au moins).
- La biopsie doit faire au moins 3 cm en longueur et l'examen microscopique doit intéresser la totalité de la pièce en raison du caractère segmentaire de l'artérite.
- L'examen microscopique montre des lésions spécifiques de panartérite segmentaire :
 - granulome inflammatoire gigantocellulaire de la média,
 - fragmentation de la limite élastique interne,
 - épaissement de l'intima qui obstrue la lumière.
- Cependant une **biopsie négative n'élimine pas le diagnostic de maladie de Horton**.

- Après environ 3 semaines de corticoïdes à la dose d'attaque, la posologie est diminuée très progressivement par paliers sous surveillance de la VS.

1. L'occlusion des artères ciliaires postérieures est responsable d'une névrite optique ischémique antérieure (NOIA) par ischémie de la tête du nerf optique, caractérisée par un œdème papillaire au fond de l'œil (« neuropapillite »).
2. Certains préconisent un traitement d'attaque par le Solumédrol en bolus (500 mg par jour en perfusion IV pendant 3 jours), relayé par la prednisone per os. Ce traitement est surtout prescrit en cas de signes visuels.

- La durée totale du traitement varie selon les cas ; elle est de deux ans au minimum et de trois ans en moyenne.

3.7. Céphalées de cause générale

- Hypertension artérielle :
 - céphalée aiguë, à l'occasion d'une poussée hypertensive ;
 - exceptionnellement, céphalées paroxystiques récidivantes associées à des sueurs et à des palpitations en cas de phéochromocytome.
- Polyglobulie.
- Insuffisance respiratoire avec hypercapnie.
- Hypoxie (céphalée d'altitude).
- Fièvre (quelle que soit sa cause).
- Intoxication chronique par le monoxyde de carbone.
- Prises médicamenteuses : pilule œstroprogestative, dérivés nitrés, ingestion chronique d'antalgiques ou de triptan...

3.8. Céphalées symptomatiques d'affections loco-régionales

3.8.1. Dissection des portions cervicales des artères carotides ou vertébrales

3.8.2. Pathologies des sinus

Les céphalées peuvent être isolées en cas de sinusite profonde (sinusite sphénoïdale par exemple). En l'absence de signe O.R.L., le diagnostic repose uniquement sur les radiographies des sinus et/ou le scanner crano-facial.

3.8.3. Causes ophtalmologiques

Toute céphalée paroxystique doit faire penser au glaucome aigu à angle fermé.

Des céphalées fronto-orbitaires quotidiennes liées à l'effort visuel peuvent survenir en cas de troubles de la réfraction ou de trouble de la vision binoculaire (hétérophorie).

3.8.4. Causes stomatologiques

- Affections dentaires.
- Le dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire peut être à l'origine d'une douleur naissant au niveau du condyle et irradiant à distance sur la voûte crânienne.

3.8.5. Névralgie d'Arnold

Névralgie d'Arnold : douleur en éclair à type de décharge électrique ou d'élançement partant de la partie latérale de la nuque et remontant jusqu'au sommet du crâne et parfois jusqu'à l'œil (territoire du grand nerf occipital).

POINTS-CLÉS

CÉPHALÉES

- **Causes de céphalées constituant des urgences thérapeutiques :**
 - hémorragie méningée,
 - syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible,
 - méningite,
 - HTIC,
 - encéphalopathie hypertensive,
 - maladie de Horton,
 - dissection carotidienne ou vertébrale,
 - thrombophlébite cérébrale,
 - glaucome à angle fermé.
- Devant une **céphalée aiguë** la crise de migraine est un diagnostic d'élimination, même chez un patient migraineux connu.
- Une **céphalée récente d'évolution subaiguë** survenant chez un sujet âgé doit toujours faire penser à la **maladie de Horton**.
- **Toute céphalée récente d'aggravation progressive** doit faire penser à un processus expansif intracrânien et à la thrombophlébite cérébrale.
- Les causes de loin les plus fréquentes de **céphalée chronique continue** sont les céphalées de tension et les céphalées post-traumatiques.

Migraine

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 97 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

- Diagnostiquer une migraine, une névralgie du trijumeau et une algie de la face.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

► SYMPTOMATOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

1. Généralités

- La migraine est une variété particulière de céphalée survenant par accès intermittents séparés par des intervalles libres.
- Cette affection intéresse près de 10 % de la population avec une nette prépondérance féminine (2 cas sur 3).
- Elle débute le plus souvent entre 10 et 40 ans (90 % des cas) :
 - parfois plus tôt dans l'enfance,
 - et rarement après 40 ans.
- La fréquence des accès est variable d'un sujet à l'autre et chez un même patient au cours de son existence, avec des périodes parfois plus riches en crises ou au contraire des périodes prolongées sans crise.
- Plus de la moitié des femmes migraineuses ont une recrudescence des crises pendant la période péri-menstruelle et certaines patientes souffrent exclusivement pendant cette période (**migraine cataméniale**).
- Inversement, il existe généralement une nette diminution du nombre de crises migraineuses pendant la grossesse et après la ménopause.
- Un antécédent familial de migraine est retrouvé dans 70 % des cas.
- Il existe de nombreux facteurs susceptibles de déclencher des accès migraineux chez un sujet prédisposé :
 - les facteurs psychiques jouent un rôle important ;
 - des facteurs déclenchants alimentaires sont souvent incriminés par les patients, en particulier l'alcool, le chocolat et certains fromages ;
 - la crise de migraine peut aussi être déclenchée par les lumières clignotantes, le bruit ou les odeurs violentes.

2. Symptomatologie

- Le diagnostic de migraine repose sur l'interrogatoire et sur la normalité de l'examen clinique ; les examens complémentaires comme le scanner cérébral ne sont généralement pas nécessaires.
- On distingue deux types de crises de migraine :
 - la migraine sans aura, également appelée migraine commune ;
 - la migraine avec aura, également appelée migraine accompagnée.
- Ces deux types de crises peuvent être observés chez un même patient.

2.1. Crise migraineuse sans aura

- Mode d'installation :
 - débute souvent au petit matin et s'installe rapidement mais **non brutalement** ;
 - peut être précédée de 24 heures par des prodromes : modifications de l'humeur, troubles de l'appétit ou du sommeil, asthénie, somnolence.
- Siège :
 - typiquement **unilatérale** (hémicrâne), sus-orbitaire, temporaire, occipitale ou diffuse, parfois bilatérale ;
 - **touchant alternativement un côté ou l'autre** d'une crise à l'autre (hémicrâne alternante).
- Type :
 - typiquement **pulsatile** ;
 - **augmentant lors de l'effort physique**, incitant le patient à s'aliter ou le gênant tout au moins dans ses activités quotidiennes.
- Signes d'accompagnement :
 - **nausées et vomissements** ;
 - intolérance au bruit (**phonophobie**) et à la lumière (**photophobie**) ;
 - asthénie allant parfois jusqu'à la prostration ;
 - parfois rougeur ou pâleur de la face.
- Durée :
 - variable de **4 à 72 heures** ;
 - généralement de l'ordre d'une journée ;
 - en fin de crise la douleur disparaît assez vite et le patient récupère rapidement, souvent avec une note d'euphorie libératoire.

CRITÈRES CLINIQUES DU DIAGNOSTIC DE MIGRAINE (INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY)

Quatre critères sont nécessaires au diagnostic de migraine :

- 1) La douleur doit durer de 4 à 72 heures.
- 2) La douleur doit avoir au moins deux des caractéristiques suivantes :
 - unilatérale,
 - pulsatile,
 - entravant les activités quotidiennes,
 - aggravée par l'effort physique.
- 3) Durant la crise, il doit exister au moins un des caractères suivants :
 - nausées ou vomissements,
 - photophobie ou phonophobie.
- 4) Existence d'au moins cinq attaques remplissant les conditions 1 et 3.

2.2. Crise migraineuse avec aura

- La céphalée est précédée par des manifestations neurologiques focalisées et transitoires (aura migraineuse) :
 - intéressant le plus souvent la vision, la sensibilité ou le langage ;
 - se développant progressivement en quelques minutes (**marche migraineuse**) ;
 - durant en règle moins d'une heure ;
 - et régressant sans séquelle.
- La crise céphalique peut suivre l'aura migraineuse soit directement, soit après un intervalle libre inférieur à une heure.
- Le type d'aura le plus fréquent est l'**aura ophtalmique** :
 - elle se manifeste le plus souvent par un **scotome scintillant** : point lumineux qui s'étend graduellement dans un hémichamp visuel sous forme d'une ligne polygonale en zigzag, réalisant un aspect d'étoile ou de fortifications, et qui laisse en s'effaçant un scotome ;
 - une **hémianopsie latérale homonyme** transitoire est souvent retrouvée pendant ou après le phénomène scintillant ;
 - le fait que les troubles visuels intéressent un hémichamp visuel atteste de leur origine rétrachiasmatique ;
 - l'aura ophtalmique peut aussi se manifester par des phosphènes, des hallucinations visuelles élémentaires souvent brillantes et colorées ou par des hallucinations visuelles plus complexes (Annexe 3), qui peuvent être des métamorphopsies (fréquentes chez l'enfant).
- L'**aura sensitive** consiste surtout en des **paresthésies** qui s'étendent progressivement sur une partie plus ou moins grande d'un hémicorps, avec souvent une topographie cheiro-orale (face + main).
- L'aura migraineuse peut aussi se manifester par des **troubles transitoires du langage** (manque du mot, jargonaphasie, avec compréhension, lecture et écriture normales).
- Une même crise peut associer successivement plusieurs de ces manifestations neurologiques.
- L'aura peut changer de côté et se modifier d'un accès à l'autre.
- Rarement, l'aura migraineuse n'est pas suivie de céphalée, ce qui rend le diagnostic plus difficile.
- Les crises de **migraine avec aura atypique** sont rares et posent toujours un problème diagnostique.

CRISES DE MIGRAINE AVEC AURA ATYPIQUE

- **Migraine avec aura brusque ou aura prolongée.**
- **Migraine hémiplégique**, dont il existe une forme héréditaire à transmission autosomique dominante (migraine hémiplégique familiale).
- **Migraine basilaire** avec dysfonctionnement du tronc cérébral ou des deux lobes occipitaux.
- **Migraine ophtalmoplégique** avec paralysies oculomotrices survenant au cours ou au décours d'un accès migraineux (et devant faire éliminer un anévrisme de la carotide interne).
- **Migraine avec aura consistant en des troubles psychiques.**
- **Migraine avec aura auditive, olfactive ou gustative.**
- **Migraine rétinienne** avec aura consistant en des scotomes ou une cécité mono-oculaire.

3. Complications

- L'état de **mal migraineux** consiste en une crise de migraine persistant ou se répétant quotidiennement au-delà de 72 heures malgré le traitement ; l'intrication avec des céphalées de tension dans le cadre d'un syndrome anxioc-dépressif et l'usage abusif du tartrate d'ergotamine ou d'antalgiques sont fréquemment en cause.
- L'**infarctus migraineux** est une complication exceptionnelle de la migraine ; pour pouvoir établir le lien entre un infarctus cérébral et une migraine, il faut :
 - que le patient ait un passé confirmé de migraine avec aura ;
 - que les signes déficitaires correspondent à ceux de l'aura habituelle ;
 - et qu'un bilan complet ait éliminé toute autre cause d'infarctus cérébral.
- Céphalées chroniques quotidiennes par association à des céphalées de tension et/ou par surconsommation d'antalgiques avec accoutumance.

4. Diagnostic différentiel

- Les **céphalées de tension** sont généralement faciles à distinguer de la migraine en raison de leur caractère continu pendant de longues périodes sans intervalle libre ; cependant, un même patient peut souffrir à la fois de migraine et de céphalées de tension.
- Une **malformation artérioveineuse** intracrânienne peut donner lieu à une symptomatologie identique à celle de la migraine ; on doit l'évoquer systématiquement lorsque les céphalées et/ou l'aura concernent toujours le même côté.
- L'**algie vasculaire de la face** diffère de la migraine commune principalement du fait :
 - de sa prédominance masculine,
 - de sa localisation toujours du même côté,
 - de la durée plus brève des crises,
 - de la localisation orbitaire de la douleur,
 - et des signes végétatifs associés.

Toute céphalée paroxystique inhabituelle par son intensité ou sa durée doit faire rechercher une poussée hypertensive ou une hémorragie méningée, même chez un migraineux connu.

- Enfin, les symptômes neurologiques transitoires de l'aura migraineuse peuvent évoquer :
 - un accident ischémique transitoire,
 - une crise d'épilepsie partielle.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE LA MIGRAINE : INDICATIONS DE L'IRM CÉRÉbraLE

- Céphalée et/ou aura migraineuse toujours localisées du même côté.
- Migraine avec aura de début brusque ou aura prolongée (> 1 h).
- Migraine accompagnée de manifestations neurologiques atypiques :
 - hémiplégie,
 - troubles psychiques,
 - dysfonctionnement du tronc cérébral,
 - troubles sensoriels autres que visuels,
 - ophtalmoplegie.
- Crise inhabituelle par sa durée ou son intensité.
- Migraine d'aggravation récente inexpliquée.
- Début après 40 ans.

► TRAITEMENT

1. Traitement de la crise migraineuse

Les médicaments les plus couramment utilisés dans le traitement de la crise de migraine sont :

- le paracétamol,
- les anti-inflammatoires non stéroïdiens et l'aspirine,
- les triptans.

Il est recommandé d'éviter tous les opioïdes (codéine, opium, tramadol, morphiniques...) seuls ou en association, en raison du risque d'accoutumance avec abus médicamenteux et chronicisation de la migraine.

1.1. Modalités d'administration

- Prise médicamenteuse dès le début de la crise pour une efficacité optimale.
- Éventuellement en association au métoclopramide (Primpéran®) qui favorise l'absorption digestive du médicament et diminue les sensations nauséuses qui accompagnent les céphalées.
- Voie d'administration (orale, nasale, sous-cutanée) en fonction des signes digestifs associés.
- Prise exclusivement lors des crises : une consommation régulière entre les crises entraîne une accoutumance conduisant à une augmentation des doses, à une dépendance physique avec des céphalées de sevrage entre les prises médicamenteuses et à une véritable toxicomanie médicamenteuse.

1.2. Choix du médicament

- Le paracétamol, les AINS et les dérivés salicylés sont les plus utilisés en première intention.
- Lorsque les crises résistent à ces médicaments, on a recours aux triptans : une unité au début de la céphalée, à renouveler en cas de récurrence, sans dépasser 2 unités par jour.

1.3. Mesures non médicamenteuses

- Le repos, l'obscurité, le calme, voire le sommeil sont généralement bénéfiques.
- Les applications de chaud et/ou de froid ou la pression au niveau de la tête et du cou peuvent aussi être efficaces.
- Certaines techniques de relaxation peuvent avoir une efficacité.

2. Traitement de fond de la migraine

2.1. But et indication du traitement

- Le but du traitement de fond est de réduire significativement la fréquence et la sévérité des crises.
- La prescription d'un traitement de fond ne dispense pas du traitement des crises.

Le traitement de fond est indiqué lorsque les crises de migraine sont fréquentes (plus de 2 à 3 crises par mois) et/ou invalidantes.

2.2. Modalités du traitement de fond

- Monothérapie :
 - pendant une période test de 3 mois ;
 - à une posologie suffisante.
- Cahier de surveillance tenu par le patient.
- En cas d'efficacité, le traitement de fond sera poursuivi à la même dose pendant environ 6 mois, puis arrêté très progressivement si les crises restent suffisamment espacées.

2.3. Médicaments utilisés

2.3.1. En première intention

Bêta-bloquant : propranolol ou métaproterol.

2.3.2. Autres médicaments possibles

- Amitriptyline (Laroxyl®).
- Antiépileptiques : Dépakine®, Épitomax® (formellement contre-indiqués pendant la grossesse, donc à éviter chez la femme en âge de procréer).
- Dihydroergotamine per os, pizotifene (Sanmigran®), oxétorone (Nocertone®), flunarizine (Sibellium®), indoramine (Vidora®). Le méthysergide (Désernil®) a été récemment déconseillé (rapport bénéfice/risque défavorable).

2.4. Mesures non médicamenteuses

- Éviter les facteurs déclenchants des crises lorsque ceux-ci peuvent être identifiés.
- Respect de certaines règles hygiéno-diététiques simples comme le repos, l'arrêt du tabac, une activité physique régulière et une alimentation équilibrée.
- Des techniques de relaxation peuvent être indiquées en cas de difficultés psychoaffectives.

3. Cas particuliers

3.1. Migraine et pilule

La pilule oestroprogestative est déconseillée en cas de migraine avec aura surtout s'il existe un ou des facteurs de risque vasculaire associés (augmentation du risque d'accident vasculaire cérébral ischémique).

3.2. Migraine cataméniale

- L'œstradiol administré par voie percutanée permet d'éviter la baisse brutale de la stimulation œstrogénique qui participe au déclenchement des crises.
- Ce traitement est réservé aux patientes dont les crises surviennent exclusivement lors des règles et dont le cycle est régulier.
- Il consiste à appliquer quotidiennement une mesure d'Estrogel® sur la peau pendant 7 jours, en débutant 48 heures avant les règles.

3.3. Migraine et grossesse

- Dans la majorité des cas, la grossesse entraîne une rémission des crises.
- Les dérivés de l'ergot de seigle et les triptans sont contre-indiqués pendant la grossesse, de même que l'aspirine et les AINS à partir de la 24^e semaine d'aménorrhée. Le traitement de la crise repose donc sur le paracétamol (+/- AINS avant la 24^e SA).
- Si nécessité d'un traitement de fond, utiliser un bêta-bloquant ou l'amitriptyline (qui devront être interrompus progressivement avant l'accouchement). La Dépakine® et l'Epitomax® sont formellement contre-indiqués pendant la grossesse.

3.4. Traitement de l'état de mal migraineux

- Essayer le Sumatriptan® en 1^{re} intention (6 mg en SC) en respectant les contre-indications (s'assurer en particulier de l'absence de prise de dérivés de l'ergot de seigle depuis au moins 24 heures).
- En cas d'échec :
 - hospitalisation ;
 - repos au lit à l'obscurité et au calme ;
 - soutien psychologique ;
 - arrêt des médicaments antimigraineux prescrits ;
 - hydratation par voie parentérale ;
 - métoclopramide (Primpéran®) : 1 à 3 ampoules IV/j ;
 - amitriptyline (Laroxyl®), en l'absence de contre-indication, en perfusion IV lente à dose progressive croissante : 1 ampoule à 50 mg/j initialement, puis 3 ampoules/j au maximum.

3.5. Migraine avec aura

- Au cours d'une crise, les triptans et les dérivés de l'ergot de seigle **ne doivent pas être pris avant la fin de l'aura** (risque d'AVC ischémique).
- Traitement de fond de 1^{re} intention : aspirine (250 mg/jour) ou antiépileptique.

ANNEXE 1					
PRINCIPAUX TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX DE LA CRISE MIGRAINEUSE					
ASPIRINE					
<ul style="list-style-type: none"> • Ex. : Aspégic®, sachets à 500 et à 1 000 mg. • Posologie : 500 mg à 2 g per os dès le début de la crise. • Contre-indications : ulcère gastroduodénal, allergie aux salicylés, troubles hémorragiques, grossesse après 24 SA. 					
PARACÉTAMOL					
<ul style="list-style-type: none"> • Ex. : Doliprane®, cp à 500 mg. • Posologie : 1 à 2 cp per os dès le début de la crise. • Contre-indication : insuffisance hépato-cellulaire. 					
ANTI-INFLAMMATOIRES NON STÉROÏDIENS					
<table border="0"> <tr> <td>• Naproxène (Naprosyne®), cp ou suppo à 250 mg et à 500 mg.</td><td>Kétoprofène (Biprofénid®)</td></tr> <tr> <td>• Posologie : 250 à 500 mg dès le début de la crise.</td><td>1 cp à 100 mg dès le début de la crise</td></tr> </table> <ul style="list-style-type: none"> • Contre-indications : ulcère gastroduodénal, allergie, grossesse après 24 SA. 		• Naproxène (Naprosyne®), cp ou suppo à 250 mg et à 500 mg.	Kétoprofène (Biprofénid®)	• Posologie : 250 à 500 mg dès le début de la crise.	1 cp à 100 mg dès le début de la crise
• Naproxène (Naprosyne®), cp ou suppo à 250 mg et à 500 mg.	Kétoprofène (Biprofénid®)				
• Posologie : 250 à 500 mg dès le début de la crise.	1 cp à 100 mg dès le début de la crise				
TRIPTANS (liste non exhaustive)					
<ul style="list-style-type: none"> • Sumatriptan (Imigrane®) : cp à 50 mg, ampoules à 6 mg pour injection SC, spray nasal à 20 mg/0,1 ml). • Zolmitriptan (Zomig® ou Zomigoro® : cp à 2,5 mg) : 1 cp à renouveler, éventuellement au bout de 2 heures. • Naratriptan (Naramig® : cp à 2,5 mg) : 1 cp à renouveler éventuellement au bout de 4 heures. • Élétriptan (Relpax® : cp à 20 et 40 mg). • Almotriptan (Almogran® : cp à 50 mg). • Rizatriptan (Maxalt® : cp à 5 et 10 mg). • Effets indésirables : manifestations mineures (sensation de chaleur, douleurs transitoires, fourmillements, vertige, réaction au point d'injection) ; spasme coronaire possible en cas de pathologie vasculaire sous-jacente (mésaventure si douleur thoracique après l'injection). • Contre-indications : l'insuffisance coronaire, l'angor de Prinzmetal, l'HTA incontrôlée constituent des contre-indications absolues ; la première administration se fera de préférence sous contrôle médical et après contrôle de l'ECG en cas de facteur de risque vasculaire ; éviter l'administration pendant la grossesse ; l'association aux dérivés de l'ergot de seigle est interdite. L'usage des triptans n'est possible que si les dérivés de l'ergot de seigle ont été arrêtés depuis au moins 24 heures. 					
DIHYDROERGOTAMINE					
<ul style="list-style-type: none"> • En pulvérisations nasales : Diergo-Spray® ; pour la voie parentérale : DHE®, ampoules à 1 mg. • Posologie : <ul style="list-style-type: none"> – par voie nasale : Diergo-Spray® : une pulvérisation dans chaque narine ; ne pas dépasser 4 pulvérisations/jour ; – par voie parentérale : 1 ampoule en SC (voire en IV) dès le début de la crise, à renouveler 30 minutes plus tard si la douleur persiste. • Effets secondaires : nausées et vomissements ; ergotisme en cas de surdosage. 					



DIHYDROERGOTAMINE (suite)

- Contre-indications** : l'association avec les macrolides et la vibramycine est interdite (risque d'ergotisme par surdosage) ; les pathologies cardio-vasculaires (insuffisance coronaire, artériopathie oblitérante, etc.) constituent des contre-indications relatives.

Remarque : la dihydroergotamine par voie orale ne permet pas de soulager la crise de migraine.

ANNEXE 2**PRINCIPAUX MÉDICAMENTS UTILISÉS DANS LE TRAITEMENT DE FOND DE LA MIGRAINE****PROPRANOLOL**

- Avlocardyl®**, cp à 40 mg ; **Avlocardyl Retard®**, cp à 160 mg.
- Posologie** : 40 à 160 mg/j, à instituer de façon progressive, de sorte que le pouls reste supérieur à 50/min.
- Effets secondaires** : hypotension, asthénie, troubles digestifs, cauchemars et insomnie (éviter de prendre le médicament le soir).
- Contre-indications** : trouble de la conduction, bradycardie < 50/min, insuffisance cardiaque, syndrome de Raynaud, asthme ; association interdite avec le vérapamil, l'amiodarone et les IMAO.

AMITRIPTYLINE

- Laroxyl®**, gouttes (1 goutte = 1 mg).
- Posologie** : à instituer progressivement en débutant par 2 gouttes le soir.
- Effets indésirables** : hypotension orthostatique, somnolence, confusion, sécheresse de la bouche, trouble de l'accommodation, constipation, rétention urinaire, tremblement, prise de poids.
- Contre-indications** : glaucome à angle fermé, adénome prostatique, troubles du rythme ou de la conduction, épilepsie, grossesse.

DIHYDROERGOTAMINE (PAR VOIE ORALE)

- DHE® Sandoz**, 10 gouttes = 1 mg ; **Ikaran®**, gélule à 5 mg.
- Posologie** : DHE®, XXX gouttes 3 fois par jour ; Ikaran®, 1 gélule deux fois par jour.
- Effets secondaires** : nausées et vomissements ; ergotisme en cas de surdosage.
- Contre-indication** : l'association avec les macrolides et la vibramycine est interdite (risque d'ergotisme) ; les pathologies cardio-vasculaires (insuffisance coronaire, artériopathie oblitérante, etc.) constituent des contre-indications relatives.

PIZOTIFÈNE

- Sanmigran®**, cp à 0,73 mg.
- Posologie** : 1 à 3 cp/j, à instituer progressivement.
- Effets secondaires** : somnolence et prise de poids.
- Contre-indications** : glaucome à angle fermé et adénome prostatique.

OXETORONE

- Nocertone®**, cp à 60 mg.
- Posologie** : 2 cp/j à instituer progressivement.
- Effets secondaires** : somnolence et prise de poids.
- Contre-indications** : glaucome à angle fermé et adénome prostatique.



METHYSERGIDE

- Dérivé de l'ergot de seigle.
- Désernil®, cp à 2,2 mg.
- **Posologie** : 1 à 3 cp/j, à instituer progressivement (débuter par 1/2 cp par jour, puis augmenter d'1/2 cp par paliers de 3 jours).
- **Effets secondaires** : nausées, insomnie, **vasoconstriction artérielle**, ergotisme (rare), **fibrose rétropéritonéale, fibrose pleurale ou fibrose de l'endocarde** en cas de traitement continu prolongé, régressant dans 80 % des cas à l'arrêt du traitement (spontanément ou sous corticoïdes).
- **Fenêtre thérapeutique de 1 mois tous les 6 mois**, surveillance de la créatinine et de la VS tous les 6 mois et échographie annuelle afin de visualiser les uretères.
- **Contre-indications** : insuffisance coronaire, artériopathie oblitérante des membres inférieurs, syndrome de Raynaud, HTA sévère ; ulcère gastroduodénal ; insuffisance hépatique ; grossesse ; enfant de moins de 10 ans.

ANNEXE 3

UN EXEMPLE HISTORIQUE D'AURA MIGRAINEUSE DE TYPE VISUELLE : LES VISIONS DE HILDEGARDE BINGEN (1098-1180) (extrait du livre de O. Sacks, *Migraine*, Éditions du Seuil, 1986)

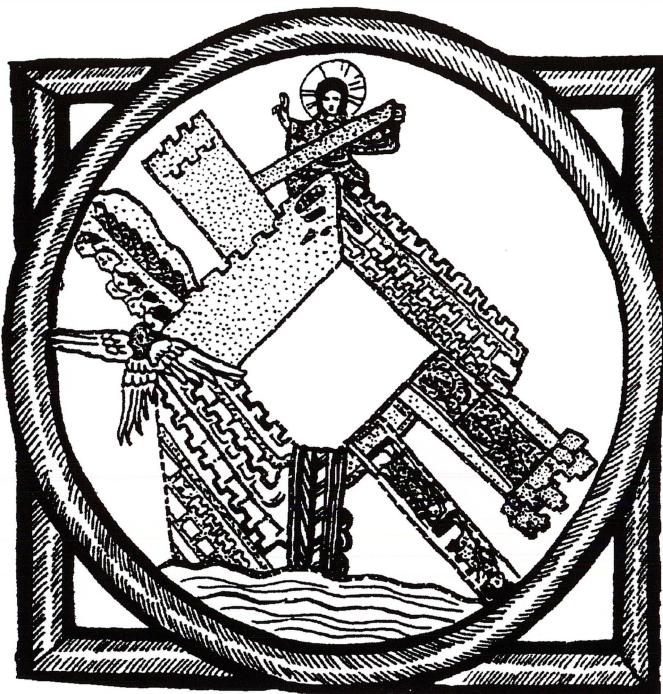
La littérature religieuse de toutes les époques regorge de références à des expériences de visions sublimes s'accompagnant d'une luminosité rayonnante. Il est généralement impossible de savoir si de telles expériences sont des extases à caractère hystérique, des bouffées délirantes psychotiques ou toxiques ou des manifestations épileptiques ou migraineuses. Un cas fait cependant exception : celui de Hildegarde Bingen, religieuse et mystique du XII^e siècle qui, depuis sa plus tendre enfance et jusqu'à la fin de sa vie, fut sujette à d'innombrables « visions » qu'elle décrivit et dessina dans deux manuscrits encore conservés : le *Scia vias* et le *Liber divinorum operum simplicis hominis*.

La nature de ces descriptions et de ces dessins ne fait aucun doute : ils sont indiscutablement d'origine migraineuse et illustrent certaines caractéristiques des auras visuelles. Dans l'importante étude qu'il a consacrée aux visions de Hildegarde, Singer (1958) a repéré les éléments suivants qui sont tous typiques des auras migraineuses : dans tous ses dessins apparaît un point ou un groupe de points lumineux aux reflets chatoyants, se déplaçant le plus souvent avec un mouvement ondulant, et qu'elle interprète généralement comme des étoiles ou des yeux flamboyants. Dans un très grand nombre de cas, une lumière plus importante que les autres comporte une série de cercles concentriques au tracé tremblotant. Plusieurs dessins représentent des fortifications irradiant parfois à partir d'une zone colorée.

Un exemple parmi les descriptions de Hildegarde illustre bien le phénomène de **phosphènes** laissant place à des **scotomes négatifs** : « Je vis une très grande étoile superbe et magnifique aller vers le sud, accompagnée d'une multitude d'étoiles qui tombaient [...]. Soudain, elles furent toutes annihilées, devinrent des morceaux de charbon, tous noirs [...] et plongèrent dans les abysses où elles échappèrent à ma vue. »

Portée par son élan mystique, Hildegarde interprète cette aura migraineuse typique comme une représentation allégorique de la « Chute des Anges »...

Figure 1. « Vision de la cité céleste » Dessin tiré du *Scia vias* écrit par Hildegarde Bingen vers 1180 et regroupant plusieurs « visions » correspondant à des auras migraineuses



POINTS-CLÉS

MIGRAINE

- Les principales caractéristiques cliniques de la crise migraineuse sont :
 - une céphalée **unilatérale** (à bascule d'une crise à l'autre), d'installation **non brutale, pulsatile, augmentant lors de l'effort physique, entravant l'activité quotidienne** ;
 - associée à des **nausées** ou des **vomissements**, une **phonophobie** et une **photophobie** ;
 - durant **4 à 72 heures** ;
 - parfois précédée d'une **aura** de développement **progressif**, durant **moins d'une heure** et régressant sans séquelle : aura **ophtalmique** de topographie **latérale homonyme**, **aura sensitive**, **troubles du langage**.
- Les traitements de **première intention** de la crise migraineuse sont le **paracétamol**, les **AINS** et les **dérivés salicylés**. En cas d'échec, on a recours aux **triptans** (qui sont cependant **strictement contre-indiqués en cas d'insuffisance coronaire**).
- Éviter tous les opioïdes en raison du risque d'accoutumance avec abus médicamenteux et chronicisation de la migraine.
- Le traitement de fond est indiqué en cas de crises fréquentes (> 2 à 3 par mois) et/ou invalidantes. Les **bêta-bloquants** sont utilisés en première intention (sauf contre-indication).

Névralgie du trijumeau

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 97 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

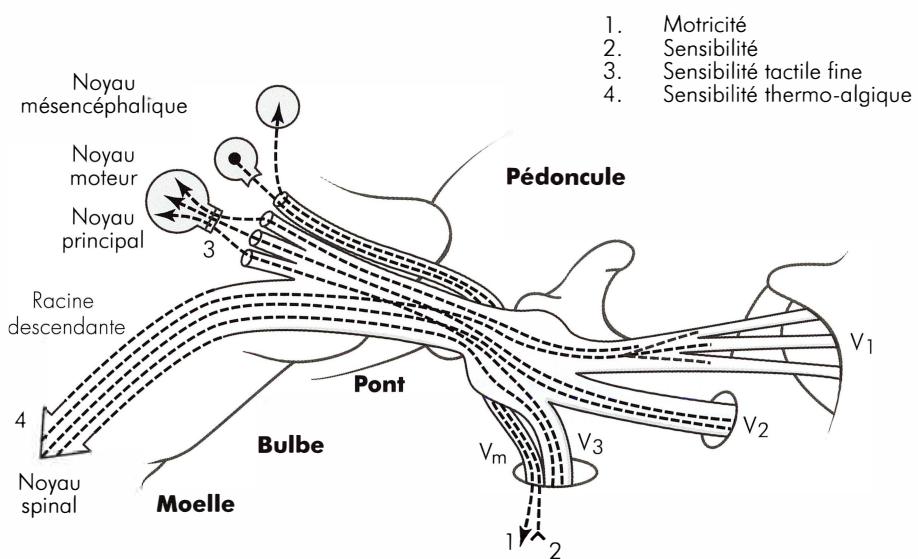
- Diagnostiquer une migraine, une névralgie du trijumeau et une algie de la face.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

1. Anatomie fonctionnelle du nerf trijumeau

1.1. Trijumeau sensitif

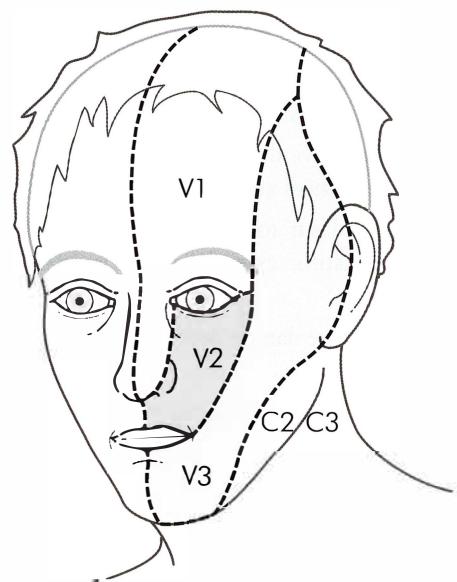
- Le nerf trijumeau (V^e paire crânienne) assure l'innervation sensitive de la face et de certaines structures intracrâniennes à partir de trois contingents :
 - le nerf ophtalmique (V1),
 - le nerf maxillaire supérieur (V2),
 - le nerf maxillaire inférieur (V3).
- Ces trois contingents entrent dans le crâne respectivement par la fente sphénoïdale, le trou grand rond et le trou ovale et gagnent le ganglion de Gasser, situé à la partie interne de la face antéro-supérieure du rocher qui contient les corps cellulaires des neurones sensitifs.
- Du ganglion de Gasser, la racine sensitive du trijumeau gagne la protubérance puis se divise en fibres ascendantes et descendantes destinées aux différents noyaux sensitifs du V.
- Le noyau spinal du trijumeau s'étend sur toute la hauteur du bulbe et des trois premiers segments cervicaux de la moelle ; il constitue essentiellement le relais des afférences thermiques et douloureuses.
- Le noyau principal du trijumeau est situé dans la protubérance ; c'est le noyau de la sensibilité tactile discriminative.
- Le noyau mésencéphalique reçoit les fibres qui véhiculent la sensibilité proprioceptive des muscles masticateurs innervés par le V moteur.

Figure 1. Systématisation fonctionnelle des racines du trijumeau



- Le territoire cutané de chaque branche du trijumeau est représenté sur la figure 2 ; l'encoche massétérine, située à l'angle de la mâchoire, a une grande valeur sémiologique parce qu'elle est indépendante du trijumeau (elle correspond au territoire de C2).

Figure 2. Territoires d'innervation sensitive de la face par les trois branches du nerf trijumeau
(d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)



Noter l'encoche massétérine qui n'est pas innervée par le trijumeau

TERRITOIRE SENSITIF EXOCRÂNIEN DES DIFFÉRENTES BRANCHES DU TRIJUMEAU

- **Nerf ophtalmique (V₁)** : front et partie antérieure du scalp, paupière supérieure, orbite, cornée, dos du nez, sinus frontal, sphénoïdal et ethmoïdal.
- **Nerf maxillaire supérieur (V₂)** : paupière inférieure, partie supérieure de la joue, aile du nez, lèvre supérieure, sinus maxillaire, gencives et dents du maxillaire supérieur, voûte palatine et muqueuse nasale.
- **Nerf maxillaire inférieur (V₃)** : région temporale, partie inférieure de la joue, lèvre inférieure, menton, gencives et dents du maxillaire inférieur, muqueuse jugale et 2/3 antérieurs de la langue (sauf la sensibilité gustative).

Une lésion du trijumeau sensitif se traduit généralement par :

- des douleurs (= névralgies) paroxystiques ou continues,
- des paresthésies,
- une hypoesthésie,
- une diminution ou une abolition du réflexe cornéen (V₁).

1.2. Trijumeau moteur

- Le noyau moteur du trijumeau est situé à la partie moyenne de la protubérance ; la racine motrice passe sous le ganglion de Gasser, puis s'unit au nerf maxillaire inférieur ; elle assure principalement l'innervation motrice des muscles masticateurs.

L'atteinte du V moteur se traduit par :

- une absence de contraction du masséter et du temporal lorsqu'on sollicite une forte striction de la mâchoire ;
- une déviation de la mâchoire vers le côté paralysé lors de l'ouverture de la bouche (bouche oblique ovalaire).

2. Étiologies des névralgies du trijumeau

2.1. Névralgie essentielle du trijumeau

- Affection fréquente, apparaissant le plus souvent chez la femme après 50 ans et évoluant sur un mode discontinu.
- Le terme « essentiel » fait référence à l'absence de cause détectable par les moyens paracliniques usuels. En fait, il a été démontré que l'angio-IRM permettait souvent de mettre en évidence une compression du nerf trijumeau par un vaisseau à sa sortie du tronc cérébral (conflit vasculo-nerveux impliquant le plus souvent l'artère cérébelleuse supérieure).
- La symptomatologie consiste en des salves douloureuses paroxystiques et intenses au niveau de la face, souvent ressenties comme des décharges électriques fulgurantes.
- Les salves successives constituent des accès durant de quelques secondes à 2 minutes, séparées par des intervalles libres de toute douleur.
- Les accès se répètent une à plusieurs fois par jour pendant une période variant de quelques jours à plusieurs semaines.

- Ces périodes douloureuses sont séparées par des périodes de rémission libres de toute douleur qui peuvent durer des mois, voire des années.
- Au début de l'évolution :
 - la douleur est **toujours unilatérale** ;
 - elle intéresse le plus souvent le territoire **d'une seule branche du V** (surtout V2 ou V3), parfois de deux branches, mais jamais des trois branches à la fois ;
 - l'atteinte du V2 est plus fréquente que celle du V3 ;
 - l'atteinte isolée du V1 est exceptionnelle.
- Au cours de l'évolution :
 - la douleur peut gagner les autres territoires du V du même côté ;
 - la bilatéralisation de la névralgie est possible mais rare ; la douleur évolue alors indépendamment de chaque côté.
- Les accès peuvent survenir de façon spontanée ; cependant, ils sont le plus souvent **déclenchés** par :
 - la parole ;
 - la mastication ;
 - l'effleurement d'une **zone « gâchette »** cutanée ou muqueuse généralement située dans le territoire où la douleur est ressentie.
- L'intensité de la douleur est telle que le patient interrompt toute activité ; une grimace est souvent notée lors des accès (« tic douloureux »).
- Quelques manifestations vasomotrices peuvent être présentes au décours d'un accès douloureux mais elles sont toujours discrètes.
- La névralgie essentielle s'aggrave généralement avec le temps : la douleur s'étend aux autres branches du V et les rémissions se font de plus en plus courtes entre les périodes douloureuses.
- Dans la névralgie essentielle du trijumeau, l'examen neurologique est normal :
 - le **réflexe cornéen** est conservé ;
 - il n'existe aucun déficit sensitif dans le territoire du trijumeau ;
 - aucune anomalie n'est retrouvée au niveau des VII^e et VIII^e paires crâniennes.
- La carbamazépine (Tégrétol®) constitue le traitement de première intention :
 - la posologie doit être **augmentée progressivement** jusqu'à la dose minimale efficace, généralement comprise entre 200 et 1 400 mg/j, en surveillant les éventuels effets secondaires et les interactions médicamenteuses ;
 - dans trois quarts des cas, le Tégrétol® permet de faire disparaître les accès ou d'en réduire la fréquence et la sévérité ;
 - après un délai de quelques mois, on peut éventuellement diminuer progressivement la dose puis, en l'absence de récidive, arrêter le traitement jusqu'à la survenue d'une nouvelle période douloureuse.
- Le baclofène (Liorésal®) peut être utile, seul ou associé à la carbamazépine.
- On peut également utiliser un antiépileptique de 2^e génération : gabapentine (Neurontin®), lamotrigine (Lamictal®), oxcarbazépine (Trileptal®) ou pré gabaline (Lyrica®), souvent mieux tolérés que les antiépileptiques classiques, et/ou un tricyclique (Laroxyl®).
- Dans les formes rebelles au traitement, on a recours :
 - soit à la **thermocoagulation du ganglion de Gasser** par voie percutanée sous contrôle stéréotaxique ; cette technique permet presque toujours de supprimer les douleurs à court terme, parfois au prix d'une hypoesthésie du territoire concerné (ce qui pose problème lorsque la névralgie inclut le territoire du V1, en raison du risque d'anesthésie cornéenne et donc de kératite). À plus long terme, le taux de récidive est d'environ 20 % ;

- soit une décompression chirurgicale du nerf trijumeau (en particulier si l'angio-IRM objective un phénomène vasculaire compressif) ; cette intervention est réservée aux sujets en bon état général. Son principal avantage est l'absence de troubles sensitifs séquellaires (d'où son intérêt en cas d'atteinte du V1).

2.2. Névralgies symptomatiques du trijumeau

- La lésion du trijumeau en un point quelconque de son trajet périphérique ou central peut être à l'origine d'algies faciales dans la totalité ou dans une partie de son territoire d'innervation sensitive.
- Contrairement à la névralgie essentielle, les accès douloureux des névralgies symptomatiques du trijumeau s'accompagnent généralement d'un fond plus ou moins permanent de douleurs ou de paresthésies (absence d'intervalles libres) ; parfois les douleurs sont continues sans paroxysmes douloureux.
- Il existe généralement un déficit sensitif dans le territoire du V, une diminution ou une abolition du réflexe cornéen et/ou d'autres signes associés en rapport avec le siège et la nature de la lésion responsable.
- L'atteinte du V1 ou des trois territoires du V d'emblée et l'absence de zone gâchette sont des éléments évocateurs du caractère symptomatique de la névralgie.
- Rarement, certains processus pathologiques retentissant sur la racine sensitive du V de façon très progressive peuvent donner lieu à une symptomatologie en tous points identique à celle de la névralgie essentielle ; dans ces cas c'est l'apparition de nouveaux signes au cours de l'évolution qui permettra de rétablir le diagnostic.
- Le traitement des névralgies symptomatiques du trijumeau se confond avec celui de leur cause, lorsque cela est possible ; en outre, les traitements efficaces sur la névralgie essentielle (carbamazépine en particulier) agissent aussi sur la composante paroxystique de la douleur qui est parfois au premier plan dans les névralgies symptomatiques.

PRINCIPALES CAUSES DE NÉVRALGIES SYMPTOMATIQUES DU TRIJUMEAU

- **Tronc cérébral :**
 - sclérose en plaques
 - tumeur du tronc cérébral
 - accident ischémique vertébro-basilaire (syndrome de Wallenberg)
 - syringobulbie
- **Angle ponto-cérébelleux :**
 - neurinome de l'acoustique
 - autres tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (méningome, cholestéatome...)
 - anévrisme du tronc basilaire
 - zona du ganglion de Gasser
- **Sinus caverneux :**
 - méningiome du sinus caverneux
 - anévrisme de la portion intracaverneuse de la carotide interne
 - thrombose du sinus caverneux
- **Base du crâne et massif facial :**
 - tumeur de la base du crâne (métastase d'un cancer du cavum par exemple)
 - méningite carcinomateuse
 - fracture de la base du crâne
 - impression basilaire
 - fractures du massif facial
 - tumeur du sinus et sinusite
- **Collagénoses** (lupus, sclérodermie, syndrome de Sjögren, syndrome de Sharp)

POINTS-CLÉS

NÉVRALGIE DU TRIJUMEAU

- La névralgie essentielle du trijumeau se caractérise par :
 - des **salves douloureuses paroxystiques**,
 - **unilatérales**, touchant une ou parfois deux branches du V,
 - déclenchées par la **parole**, la **mastication** et/ou l'effeurement d'une **zone gâchette**,
 - séparées par des **intervalles libres**,
 - survenant pendant des **périodes douloureuses** séparées par des **périodes de rémission**,
 - avec un **examen neurologique normal** (réflexe cornéen, V, VII et VIII en particulier).
- Le traitement de première intention de la névralgie essentielle ou symptomatique du trijumeau est la **carbamazépine** (Tégrétol), qui impose une surveillance de l'hémogramme et du bilan hépatique. Les antiépileptiques de deuxième génération et/ou l'amitriptyline (Laroxyl®) peuvent également être efficace.
- La **thermocoagulation du ganglion de Gasser** par voie percutanée est indiquée en cas d'échec du traitement médicamenteux mais doit autant que possible ne pas être effectuée sur la branche ophthalmique (risque d'anesthésie cornéenne). L'alternative chirurgicale, réservée aux sujets en bon état général, est la **décompression chirurgicale du trijumeau** qui a pour avantage de ne pas causer d'hypoesthésie séquellaire.

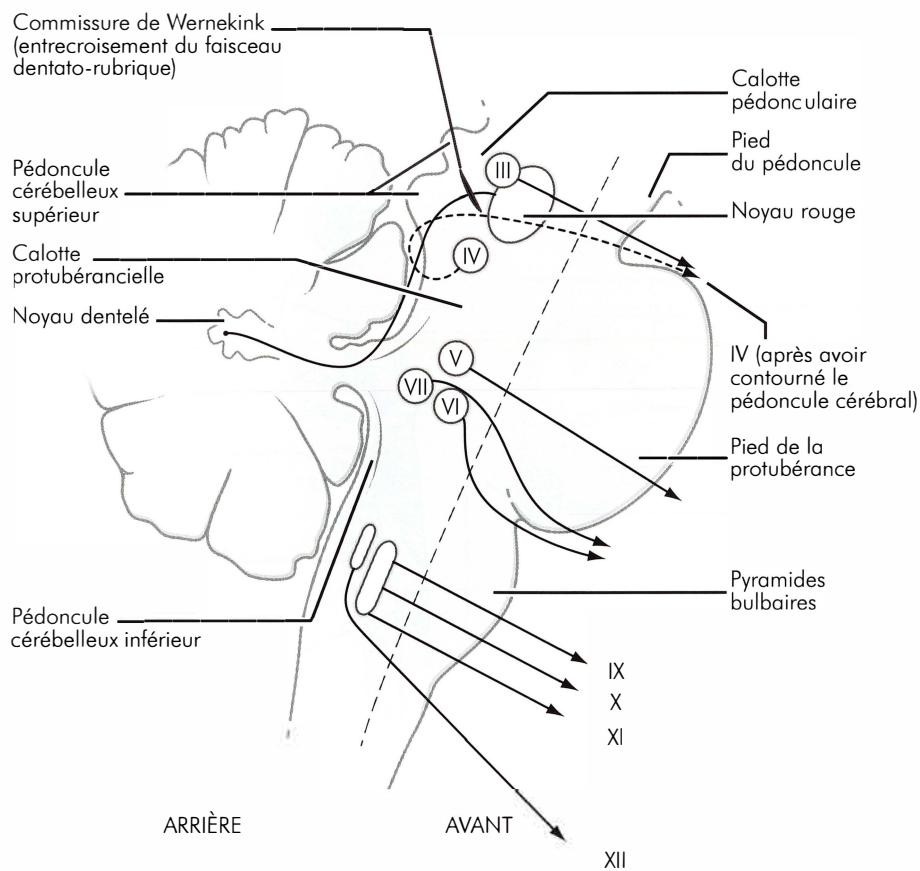
Sémiologie des nerfs crâniens

CHAPITRE 22

Les nerfs crâniens assurent l'innervation sensitivo-motrice de l'extrémité céphalique.

À l'exception du nerf olfactif et du nerf optique tous les nerfs crâniens naissent ou se terminent dans le tronc cérébral.

Figure 1. Situation des noyaux moteurs des nerfs crâniens dans le tronc cérébral



Remarque : Les noyaux sensitifs du trijumeau ne sont pas représentés sur ce schéma

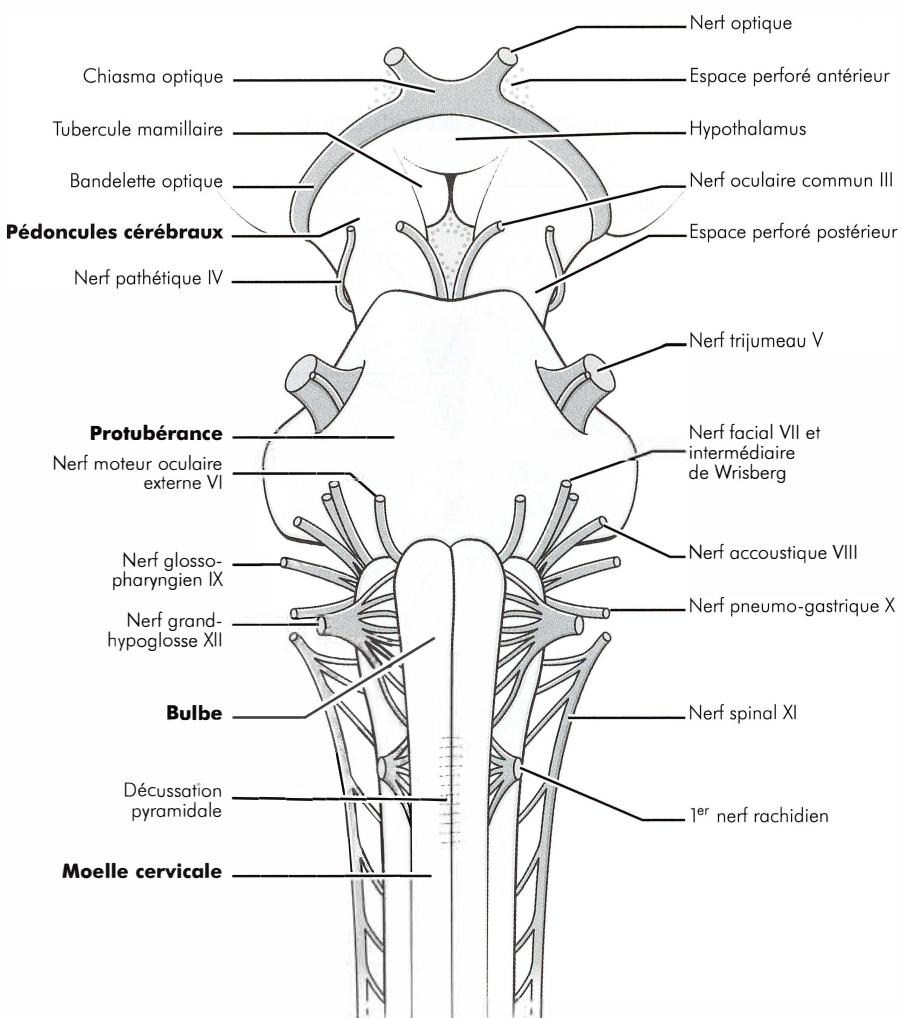
• **Nerf olfactif (I) :**

- anosmie.

• **Nerf optique (II) :**

- baisse de l'acuité visuelle ;
- trouble de la vision des couleurs : dyschromatopsie d'axe rouge-vert ;
- scotome central ou centro-cœcal (lacune dans le champ visuel d'un œil) ;
- déficit pupillaire afférent relatif (cf. chapitre 24, figure 2) ;
- anomalies du fond d'œil : œdème papillaire en cas de neuropapillite ; atrophie optique avec décoloration de la papille à distance d'une atteinte rétrobulbaire (le FO est alors initialement normal).

Figure 2. Émergence des nerfs crâniens à partir du tronc cérébral



- **Nerf moteur oculaire commun (III) :**
 - diplopie horizontale et/ou verticale ;
 - strabisme externe ;
 - impossibilité de mouvoir le globe oculaire en haut, en bas et en dedans ;
 - ptosis ;
 - mydriase aréactive en cas d'atteinte du III intrinsèque.

- **Nerf pathétique (IV) :**
 - diplopie verticale maximale en adduction dans le regard dirigé vers le bas du fait de la paralysie du grand oblique.

- **Nerf moteur oculaire externe (VI) :**
 - diplopie horizontale ;
 - strabisme interne ;
 - paralysie de l'abduction de l'œil (droit externe).

- **Nerf trijumeau (V) :**
 - paresthésies, douleurs, hypoesthésie de tout ou partie de l'hémiface (V₁, V₂, V₃), respectant toujours l'angle de la mâchoire ;
 - abolition du réflexe cornéen (V₁) ;
 - bouche oblique ovalaire, déficit moteur et amyotrophie des muscles masticateurs (masséter et temporal) par atteinte du V moteur.

- **Nerf facial (VII) :**
 - paralysie de l'ensemble des muscles de la face avec atteinte égale des territoires facial inférieur et facial supérieur : fermeture de l'œil impossible avec signe de Charles Bell, effacement du pli nasogénien, chute de la commissure labiale avec bouche attirée du côté sain... ;
 - selon le siège de la lésion : agueusie des 2/3 antérieurs de la langue, hyperacusie pénible, tarissement des sécrétions lacrymales et salivaires.

- **Nerf vestibulaire (VIII vestibulaire) :**
syndrome vestibulaire périphérique avec :
 - vertige rotatoire accompagné de nausées et de vomissements ;
 - ataxie avec signe de Romberg latéralisé, déviation des index ;
 - nystagmus horizontal rotatoire.

- **Nerf cochléaire (VIII cochléaire) :**
 - hypoacusie de type rétrocochléaire ;
 - acouphènes ;

- **Nerf glosso-pharyngien (IX) :**
 - agueusie du tiers postérieur de la langue ;
 - hypoesthésie de l'amygdale, du voile, du pharynx avec abolition unilatérale du réflexe nauséens ;
 - signe du rideau : déviation de la paroi postérieure du pharynx du côté sain lorsqu'on fait prononcer la lettre A ;
 - douleur en éclair siégeant au niveau du pharynx et irradiant vers l'oreille, déclenchée par la déglutition (névralgie du glosso-pharygien).

• **Nerf pneumogastrique (X) et spinal bulbaire (XI B) :**

- paralysie d'un hémivoile : asymétrie du voile (luette déviée du côté sain), abolition du réflexe d'élévation du voile du côté atteint, voix nasonnée, troubles de la déglutition avec rejet des liquides par le nez ;
- paralysie unilatérale du larynx (nerf récurrent) : voix bitonale, corde vocale immobile.

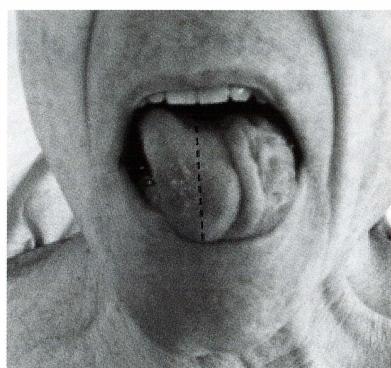
• **Nerf spinal médullaire (XI S) :**

- paralysie du sterno-cléido-mastoïdien : faiblesse de la rotation de la tête vers le côté sain ;
- paralysie de la partie supérieure du trapèze : abaissement du moignon de l'épaule, bascule de l'omoplate en dehors, faiblesse de l'élévation de l'épaule.

• **Nerf grand hypoglosse (XII) :**

- paralysie de l'hémilangue homolatérale : déviation de la langue du côté paralysé lors de la protraction ;
- amyotrophie de l'hémilangue qui est parfois le siège de fasciculations.

► **Figure 3.** Paralysie du nerf grand hypoglosse gauche



Noter l'amyotrophie de l'hémilangue gauche et la déviation de la langue vers la gauche lors de la protraction (la ligne médiane étant représentée en pointillés).

Diplopie – Ptosis

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 100 – Diplopie

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

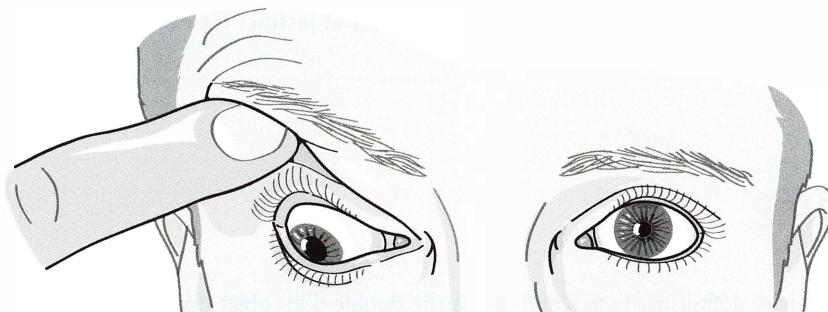
► DIPLOPIE

- Une diplopie se définit par la perception visuelle double d'un objet unique.
- La grande majorité des diplopiques sont binoculaires (c'est-à-dire qu'elles disparaissent lors de la vision œil par œil), témoignant d'une paralysie oculomotrice.
- Une impression de flou visuel disparaissant lors de la vision œil par œil témoigne d'une paralysie oculomotrice discrète et a la même valeur qu'une diplopie.
- La paralysie oculomotrice peut être liée à une atteinte :
 - des noyaux des nerfs oculomoteurs dans le mésencéphale (III et IV) ou la protubérance (VI) ;
 - du tronc des nerfs oculomoteurs ;
 - de la jonction neuromusculaire (myasthénie) ;
 - des muscles oculomoteurs.
- Les paralysies oculomotrices congénitales ou constituées très lentement (sur plusieurs années) ne donnent pas de diplopie.
- La diplopie peut parfois être causée par une atteinte des voies nerveuses qui coordonnent l'activité des noyaux oculomoteurs (ex : ophtalmoplégie internucléaire par atteinte de la bandelette longitudinale postérieure ou faisceau longitudinal médian, reliant dans le tronc cérébral le noyau du VI controlatéral au noyau du III).
- Le test de Lancaster, utile uniquement en cas de paralysie oculomotrice discrète ou complexe, détermine avec précision le ou les muscles atteints en quantifiant le déficit.
- Le traitement symptomatique d'une diplopie stabilisée repose sur l'utilisation de verres avec prismes devant l'œil atteint.

1. Sémiologie

- L'atteinte du III comporte dans sa forme complète (figure 1) :
 - une diplopie verticale le plus souvent, maximale ou accrue dans le regard vers le haut ;
 - un ptosis ;
 - un strabisme externe (œil en abduction) ;
 - une paralysie de l'adduction (droit médial), de l'élevation (droit supérieur et oblique inférieur) et de l'abaissement (droit inférieur) du globe ;
 - une mydriase aréflexique.

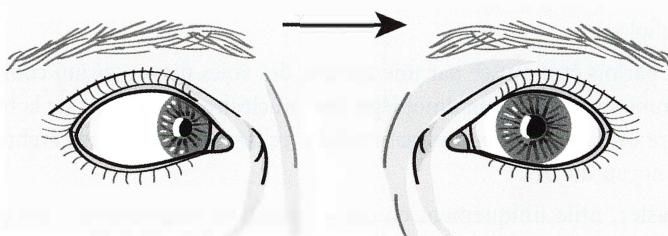
■ **Figure 1.** Signes d'une atteinte du nerf moteur oculaire commun (III)



L'atteinte du III droit se traduit au niveau de l'œil droit par un ptosis, une déviation du globe oculaire en bas et en dehors et une mydriase.

- L'atteinte du VI comporte (figure 2) :
 - une diplopie horizontale maximale ou accrue dans le regard en dehors ;
 - un strabisme interne (œil en adduction) ;
 - une paralysie de l'abduction.

■ **Figure 2.** Signes d'une atteinte du nerf moteur oculaire externe (VI)



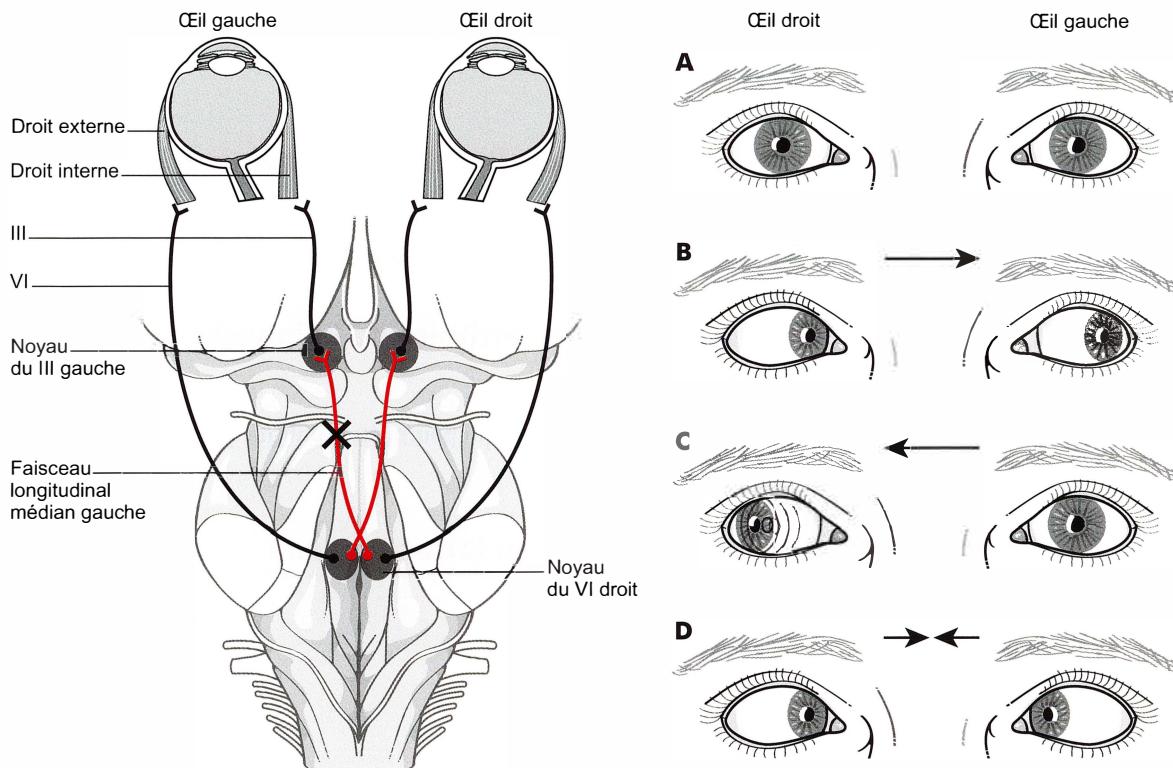
L'atteinte du VI gauche se traduit par une impossibilité de porter l'œil gauche en dehors lors du regard latéral gauche (tandis que l'œil droit se porte bien en dedans).

- L'atteinte du IV (rarement isolée) comporte :
 - une diplopie dans le regard vers le bas (en descendant les escaliers ou en lisant) avec, parfois, une inclinaison de la tête pour tenter de la corriger (« torticolis oculaire ») ;
 - une limitation de la course oculaire en bas et en dedans.

- L'ophtalmoplégie internucléaire (figure 3) :

- se manifeste dans le regard latéral par une limitation de l'adduction de l'œil correspondant au côté atteint et un nystagmus de l'autre œil en abduction, tandis que la convergence est respectée ;
- elle résulte d'une lésion du tronc cérébral interrompant la bandelette longitudinale postérieure (ou faisceau longitudinal médian) et dont la cause la plus fréquente est la sclérose en plaques.

Figure 3. Signes d'une lésion du faisceau longitudinal médian (FLM)
 (= bandelette longitudinale postérieure) gauche



Représentation schématique de la face postérieure du tronc cérébral. Le faisceau longitudinal médian gauche connecte le noyau du VI droit avec le noyau du III gauche. Son atteinte unilatérale ou bilatérale se traduit par une diplopie. La lésion du FLM gauche ne se manifeste que dans le regard latéral droit : l'œil gauche ne se porte pas en dedans et l'œil droit présente un nystagmus (C). En revanche, il n'y a pas d'anomalie dans le regard latéral gauche (B) et la convergence est conservée (D).

2. Orientation diagnostique

2.1. Dans le contexte d'un trauma crânien

- La lésion peut concerner l'orbite ou les nerfs crâniens dans le tronc cérébral.
- L'examen de première intention à réaliser en urgence est le scanner cérébral avec coupes centrées sur l'orbite et séquences dites « osseuses ».

2.2. Chez un éthylique chronique

- Penser à l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke car la paralysie oculomotrice est parfois présente de façon isolée avant la survenue du syndrome confusionnel.

2.3. En cas d'atteinte concomitante des voies longues

- La présence d'autres déficits neurologiques associés traduisant une atteinte des voies longues (déficit moteur et/ou sensitif hémicorporel, syndrome cérébelleux) oriente vers une lésion du tronc cérébral.
- Les causes les plus fréquentes sont vasculaires, tumorales ou inflammatoires (sclérose en plaques). L'IRM cérébrale est indispensable.

2.4. En cas d'ataxie et d'abolition des réflexes ostéotendineux

- L'association d'une paralysie oculomotrice, d'une ataxie avec abolition des réflexes ostéotendineux évoque un syndrome de Miller-Fisher (forme de polyradiculonévrite aiguë avec ophtalmoplégie).

2.5. En cas d'éruption cutanée dans le territoire de la branche ophtalmique du trijumeau

- L'atteinte du III doit faire évoquer un zona ophtalmique, qui pourra être confirmé par la sérologie et la présence d'une lymphocytose du LCR.

2.6. Dans le contexte d'une hypertension intracrânienne ou d'une hémorragie méningée

- L'atteinte du VI est possible mais sans valeur localisatrice.

2.7. En cas d'exophthalmie associée

- Une paralysie oculomotrice associée à une exophthalmie évoque :
 - une fistule carotido-caverneuse ou une thrombose du sinus caverneux, imposant une IRM cérébrale en urgence, complétée par une artériographie cérébrale ;
 - une tumeur de l'orbite ;
 - une maladie de Basedow.

2.8. Ophtalmoplégie douloureuse

Lorsque la paralysie oculomotrice est associée à des douleurs ipsilatérales fronto-orbitaires ou à une céphalée diffuse, il faut réaliser en urgence une IRM et/ou une angio-IRM qui orienteront le diagnostic.

- Deux causes doivent être évoquées en priorité :
 - un anévrisme de l'artère communicante postérieure, grande urgence en raison du risque d'hémorragie méningée ;
 - une tumeur du sinus caverneux (méningiome, extension d'un adénome hypophysaire), avec possible atteinte associée de la branche ophtalmique du trijumeau.

- Autres causes d'ophtalmoplégie douloureuse :
 - Diabète :
 - cause fréquente mais diagnostic d'élimination ;
 - la paralysie oculomotrice peut être révélatrice du diabète ;
 - elle est due à une microangiopathie du tronc du nerf oculomoteur ;
 - l'atteinte du III d'installation brutale et d'évolution lentement régressive est la plus caractéristique ; elle respecte la musculature oculaire intrinsèque (pas de mydriase).
 - Maladie de Horton, à rechercher systématiquement notamment après 60 ans (faire VS et CRP en urgence) et autres vascularites.
 - Infiltration carcinomateuse de la base du crâne (cancer ORL) ou lymphome ; sarcoïdose ; cause infectieuse (tuberculose, brucellose) ; syndrome de Tolosa-Hunt (très rare) avec ophtalmoplégie douloureuse récidivante et alternante (changeant de côté), cortico-sensible.

2.9. Paralysie oculomotrice indolore intermittente ou fluctuante

- Le diagnostic à évoquer est la myasthénie.
- Typiquement, la paralysie oculomotrice apparaît à l'effort et régresse au repos, mais elle peut aussi ne pas fluctuer.
- Elle peut s'accompagner ou non d'un ptosis.
- Il n'y a pas d'atteinte de la motricité oculaire intrinsèque (pas de mydriase).
- Il peut s'agir soit d'une forme oculaire pure (pas d'autre signe associé), soit d'une forme généralisée.
- En cas de forme oculaire pure le diagnostic est parfois difficile car le test à la Prostigmine® peut être négatif, les signes EMG de bloc neuromusculaire absents, la recherche d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine négative et le traitement anticholinestérasique inefficace.

2.10. Paralysie oculomotrice indolore, non fluctuante et isolée

- Les principales causes à évoquer sont :
 - une lacune du tronc cérébral (âge > 50 ans et terrain vasculaire) ;
 - une sclérose en plaques (femme de moins de 40 ans) ;
 - une tumeur du tronc cérébral ;
 - la myasthénie.
- Parfois, aucune cause n'est retrouvée malgré un bilan extensif.

► PTOSIS

- L'ouverture de la paupière supérieure est assurée par :
 - le muscle releveur de la paupière supérieure, muscle strié innervé par le nerf moteur oculaire commun (III) ;
 - le muscle de Müller, muscle lisse innervé par le **sympathique**¹.
- On distingue :
 - le ptosis mécanique (non neurologique), lié au vieillissement du tissu conjonctif élastique alourdisant la paupière supérieure ou à des microtraumatismes répétés responsables d'une désinsertion de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière ;
 - le ptosis neurologique.

CAUSES NEUROLOGIQUES DE PTOSIS

- **Atteinte du III**
 - anévrisme de l'artère communicante postérieure
 - lésion du tronc cérébral ou du sinus caverneux
 - diabète
- **Atteinte du sympathique**
 - dissection carotidienne
 - lésion du sinus caverneux
 - lésion hypothalamique ou du tronc cérébral
 - lésion médullaire de niveau T8-D1 ou du ganglion stellaire (syndrome de Pancoast-Tobias)
- **Myasthénie**
- **Myopathies**
 - ophtalmoplégie externe progressive dans le cadre d'une mitochondriopathie
 - dystrophie oculopharyngée
 - maladie de Steinert

CARACTÉRISTIQUES DES PRINCIPALES CAUSES NEUROLOGIQUES DE PTOSIS

	Topographie	Chronologie	Paralysie oculomotrice associée	Anomalie pupillaire associée
Atteinte du III	unilatéral	aigu	oui	mydriase
Atteinte du sympathique	unilatéral	aigu	non	myosis
Myasthénie	unilatéral, bilatéral ou à bascule	fluctuant	oui	non
Myopathie	bilatéral	progressif	oui	non

1. Si une lésion du sympathique entraîne un ptosis, l'hyperactivité du sympathique (par exemple au cours de l'hyperthyroïdie) provoque à l'inverse une ouverture accrue de la paupière supérieure qui rend l'iris entièrement visible et se traduit par un éclat anormal du regard.

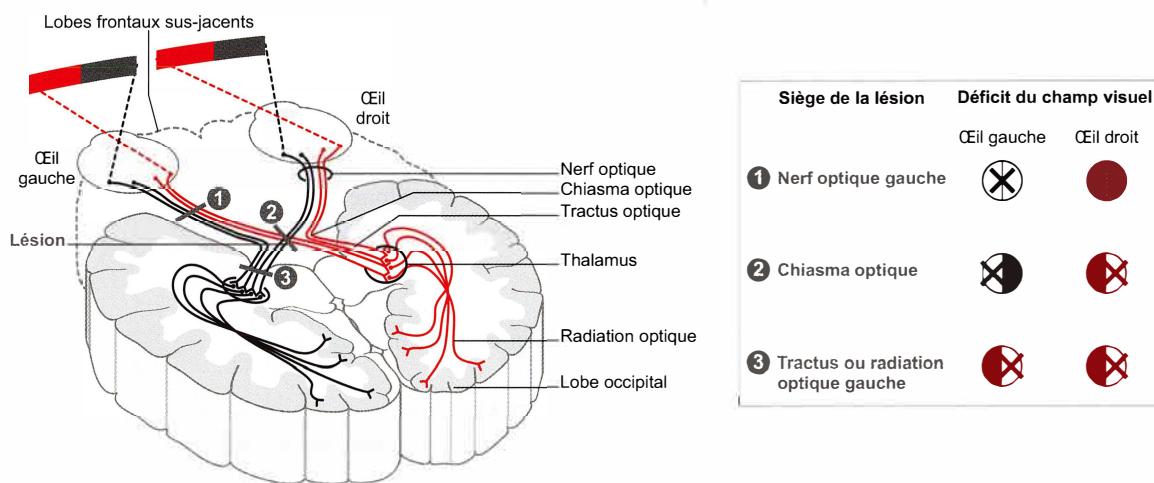
Anomalie de la vision d'apparition brutale

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 80 – Anomalie de la vision d'apparition brutale

- Diagnostiquer une anomalie de la vision d'apparition brutale.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

- Un trouble visuel monoculaire relève d'une atteinte de l'œil ou du nerf optique.
- Un trouble visuel binoculaire relève d'une affection des deux nerfs optiques, du chiasma ou des voies optiques hémisphériques (cf. figure 1).
- Un trouble visuel qui n'existe qu'en vision binoculaire et qui disparaît lors de la vision œil par œil relève d'une paralysie oculomotrice (qui peut se traduire parfois par un flou visuel plutôt que par une diplopie).

Figure 1. Anomalies de la vision en fonction du siège de la lésion.
Adapté de Sherwood, Physiologie humaine, Éd. de Boeck



1. Trouble visuel monoculaire transitoire

- Une cécité monoculaire transitoire durant quelques secondes à quelques minutes correspond à un accident ischémique transitoire rétinien (territoire de la carotide interne) et constitue donc une urgence (risque d'accident ischémique constitué).
- Il peut s'agir d'une cécité monoculaire totale ou de l'amputation verticale ou horizontale du champ de vision d'un œil.
- Les causes à évoquer sont principalement :
 - athérome de la carotide interne, cause la plus fréquente ;
 - maladie de Horton chez le sujet de plus de 60 ans (penser à faire VS et CRP en urgence).
 - embolie d'origine cardiaque.
- Le fond d'œil est le plus souvent normal, mais peut montrer des emboles de cholestérol (rare mais pathognomonique).

NB : Dans un contexte d'hypertension intracrânienne un trouble visuel uni- ou bilatéral peut survenir durant quelques secondes, lié à un œdème papillaire de stase.

2. Trouble visuel monoculaire constitué

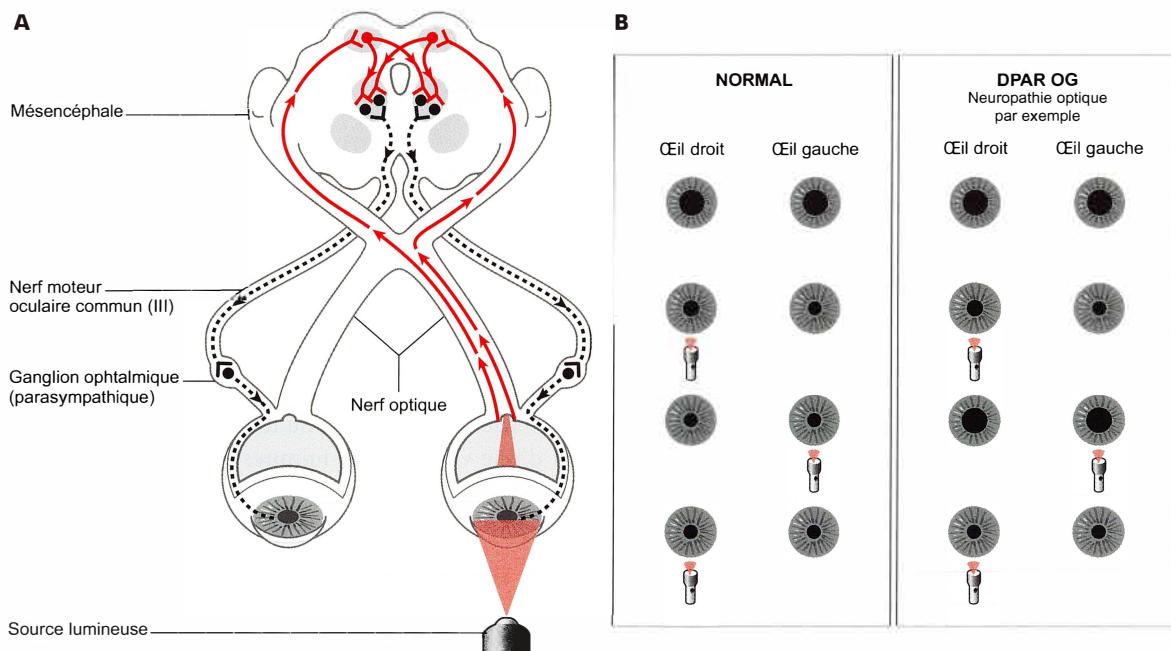
2.1. Affections de l'œil

- Avec œil blanc et indolore : atteinte de la rétine (décollement, hémorragie, infection) ou du vitré (décollement, hémorragie).
- Avec œil rouge et douloureux : uvête antérieure, atteinte de la cornée (kératite aiguë, plaie de la cornée), crise de glaucome aigu par fermeture de l'angle iridocornéen.

2.2. Affections vasculaires de la rétine et du nerf optique

- Occlusion de l'artère centrale de la rétine :
 - déficit visuel brutal, massif et indolore ;
 - fond d'œil : rétine diffusément pâle sauf dans la région maculaire (qui prend du coup un aspect rouge cerise), artères grèles ;
 - les causes sont les mêmes qu'en cas de cécité monoculaire transitoire : athérome carotidien, cardiopathie emboligène, maladie de Horton si âge > 60 ans.
- Occlusion de la veine centrale de la rétine :
 - déficit visuel rapidement progressif, indolore ;
 - fond d'œil : hémorragies rétinianes, œdème papillaire, veines dilatées ;
 - principales causes : athérome, hyperviscosité.
- Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIA) :
 - déficit visuel brutal et indolore, avec souvent amputation altitudinale du champ visuel (caractéristique) ;
 - déficit pupillaire afférent relatif constant (cf. figure 2) ;
 - fond d'œil : œdème papillaire et hémorragies de la papille ;
 - principales causes : athérome (90 % des cas), maladie de Horton (10 % des cas).

Figure 2. Déficit pupillaire afférent relatif (= signe de Marcus Gunn)



- A. Voies afférentes (en rouge) et efférente (en noir) du réflexe photomoteur. La voie **afférente** véhicule jusqu'au mésencéphale l'influx nerveux généré par la pupille de l'œil éclairé. La voie **efférente** issue du mésencéphale passant par le ganglion ophtalmique et le nerf moteur oculaire commun (III) est destinée aux deux pupilles, de sorte que lorsqu'on éclaire **un seul œil** avec un faisceau de lumière vive, les deux pupilles se contractent de façon similaire.
- B. Le test d'alternance lumineuse, utilisé pour détecter un **déficit pupillaire afférent relatif** (DPAR), permet de mettre en évidence des différences de réaction à la lumière entre les deux yeux, en éclairant un œil après l'autre. Ce test est **très utile pour détecter une affection unilatérale de la rétine ou du nerf optique**.
 - **Résultat normal** : l'éclairement d'un œil comme de l'autre entraîne une réaction pupillaire normale et de même intensité dans les deux yeux (réaction consensuelle).
 - **DPAR dans l'œil gauche** : l'éclairement de l'œil droit normal entraîne la contraction des deux pupilles. Lorsqu'on déplace le faisceau lumineux vers l'œil atteint, les deux pupilles se dilatent (sont moins contractées), **la pupille gauche se dilatant bien qu'elle soit maintenant éclairée directement**. Lorsque le faisceau lumineux est ramené vers l'œil normal, les deux pupilles se contractent à nouveau.

2.3. Névrite optique inflammatoire

- touche surtout l'adulte jeune ;
- déficit visuel s'installant **en quelques heures, douloureux** (avec œil blanc) ;
- amputation variable du champ visuel avec atteinte quasi-constante du champ central ;
- **déficit pupillaire afférent relatif constant** ;
- deux formes différencier par le fond d'œil : névrite optique rétrobulbaire aiguë (NORB) avec **fond d'œil normal** (2/3 des cas) ou neuropapillite avec œdème papillaire (1/3 des cas) ;
- évolution à court terme : récupération spontanée dans plus de 90 % des cas ; à plus long terme : évolution vers une sclérose en plaques dans 50 % des cas.

2.4. Autres causes d'atteinte unilatérale du nerf optique

- névrite optique infectieuse ;
- compression du nerf optique (méningiome du nerf optique, anévrisme de la carotide interne) ;
- neuropathie optique d'origine génétique : maladie de Leber.

3. Trouble visuel binoculaire transitoire et récidivant

3.1. Aura visuelle d'une crise migraineuse

Flou visuel avec scotome scintillant avec une distribution latérale homonyme ou touchant l'ensemble du champ visuel des deux yeux, régressive au bout d'une vingtaine de minutes et suivie d'une céphalée migraineuse.

3.2. Accident ischémique transitoire du territoire vertébro-basilaire

Hémianopsie latérale homonyme controlatérale ou cécité bilatérale de brève durée selon que l'ischémie est unilatérale ou bilatérale.

3.3. Crise d'épilepsie partielle occipitale

Hallucinations élémentaires, parfois suivies d'une hémianopsie latérale homonyme post-critique.

4. Trouble visuel binoculaire constitué

- Hémianopsie bitemporale = atteinte du chiasma optique (ex : adénome hypophysaire).
- Hémianopsie latérale homonyme = atteinte des voies visuelles rétrachiasmatiques controlatérales (ex : infarctus du territoire vertébro-basilaire).
- Cécité corticale = lésion occipitale bilatérale, presque toujours d'origine vasculaire (infarctus dans le territoire des deux artères cérébrales postérieures), avec anosognosie associée, fond d'œil normal et réflexes pupillaires normaux.
- Neuropathie optique bilatérale simultanée (rare).
- Trouble visuel d'origine psychogène avec souvent rétrécissement concentrique du champ visuel évocateur.

Paralysie faciale périphérique

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 99 – Paralysie faciale

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

- La paralysie faciale périphérique résulte d'une lésion qui peut siéger au niveau du noyau du facial dans la protubérance ou au niveau des fibres nerveuses du nerf facial en un point quelconque de son trajet intra- ou extra-crânien.
- Par contre, la paralysie faciale est dite centrale si la lésion est supranucléaire.

1. Anatomie fonctionnelle du nerf facial

Le nerf facial (VII^e paire crânienne) est un nerf mixte comprenant :

- des fibres motrices innervant les muscles de la face ;
- des fibres sensitives qui assurent la sensibilité superficielle de la zone cutanée de Ramsay Hunt ;
- des fibres sensorielles qui assurent la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue ;
- des fibres végétatives qui assurent la sécrétion des glandes lacrymales et salivaires.

1.1. Contingent moteur du nerf facial

- Le corps cellulaire du premier neurone de la voie du nerf facial se situe au niveau du pied de la circonvolution frontale ascendante (opercule rolandique).
- De là, les axones cheminent dans le faisceau géniculé et gagnent le noyau du VII moteur situé à la partie basse de la protubérance.
- Les neurones du noyau moteur du facial innervant le territoire facial supérieur reçoivent des fibres en provenance des deux hémisphères, tandis que les neurones innervant le territoire facial inférieur reçoivent une innervation hémisphérique uniquement controlatérale ; par conséquent, les lésions unilatérales touchant le premier neurone (paralysie faciale centrale) donnent des paralysies touchant essentiellement le territoire facial inférieur, tandis que les paralysies faciales périphériques touchent autant le territoire supérieur que le territoire inférieur.

- Le facial émerge du tronc cérébral à la hauteur du sillon bulbo-protubérantiel, chemine dans l'angle ponto-cérébelleux, puis pénètre le rocher par le conduit auditif interne, accompagné du VII bis et du VIII.
- Il quitte le crâne par le trou stylo-mastoïdien et pénètre dans la parotide où il donne ses branches terminales.

1.2. Contingent sensitif et sensoriel du nerf facial

- Les corps cellulaires des neurones sensitifs sont situés dans le ganglion géniculé ; les fibres sensitives afférentes innervent la zone de Ramsay Hunt qui comprend une grande partie du pavillon de l'oreille, le méat auditif externe, la partie postérieure du conduit auditif externe et une partie du tympan.
- Les corps cellulaires des neurones sensoriels sont également situés dans le ganglion géniculé ; les fibres proviennent des 2/3 antérieurs de la langue dont elles véhiculent la sensibilité gustative ; elles cheminent dans le nerf lingual (V), puis dans la corde du tympan.
- À partir du ganglion géniculé, les fibres sensitives et sensorielles constituent le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) qui suit le trajet du facial à contre-courant dans le rocher et se termine dans la protubérance (au niveau du noyau solitaire).

1.3. Contingent végétatif

Il prend son origine dans deux noyaux parasympathiques situés dans la protubérance :

- le noyau lacrymal : innervation des glandes lacrymales via le nerf pétreux superficiel ;
- le noyau salivaire supérieur : innervation des glandes sous-maxillaires et sublinguales via le VII bis.

2. Signes cliniques

2.1. Déficit moteur

CONTRAIREMENT À LA PARALYSIE FACIALE CENTRALE, LA PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE :

- Affecte aussi bien le territoire facial supérieur qu'inférieur.
- Est identique dans les mouvements automatiques et volontaires (absence de dissociation自动的-志愿的).

- L'atteinte du territoire facial supérieur entraîne :
 - un effacement des rides du front, un élargissement de la fente palpébrale, une raréfaction du clignement ;
 - une impossibilité de relever le sourcil et de plisser le front ;
 - un déficit de fermeture de la paupière : signe de Charles Bell, absence de clignement à la menace et de réflexe cornéen¹ en cas de déficit important ; signe des cils de Souques dans les formes frustes.

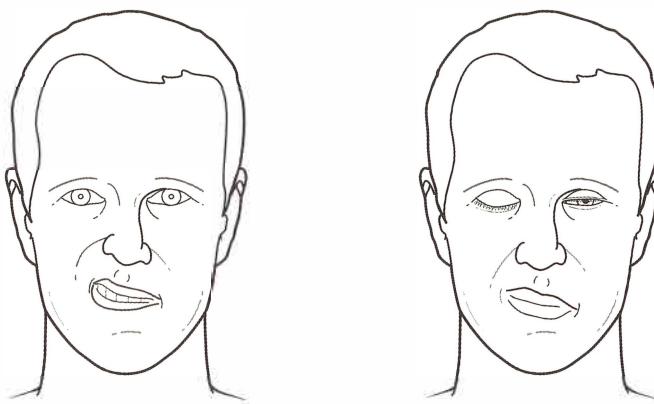
1. Le réflexe cornéen est diminué ou aboli du fait de la paralysie de l'orbiculaire des paupières (innervé par le nerf facial). Par contre, la sensibilité cornéenne (qui dépend du trijumeau) est respectée dans les paralysies faciales isolées.

- L'atteinte du territoire facial inférieur entraîne :

- une attraction de la commissure labiale vers le côté sain et un effacement du pli naso-génien au repos ;
- une impossibilité de siffler et de gonfler les joues en cas de déficit important ;
- un signe du peaucier de Babinski (utile dans les formes frustes).

- Signe de Charles Bell** : occlusion de la paupière impossible du côté atteint avec déviation du globe oculaire en haut et en dehors lors de la tentative de fermeture des yeux.
- Signe des cils de Souques** : les cils apparaissent moins enfouis du côté paralysé lors de la fermeture forcée des paupières.
- Signe du peaucier de Babinski** : absence de contraction du peaucier du côté atteint lors de l'ouverture contrariée de la mâchoire.

Figure 1. Signes d'une paralysie faciale périphérique gauche.
(d'après R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, SIMEP, 1989).



Mimique yeux ouverts

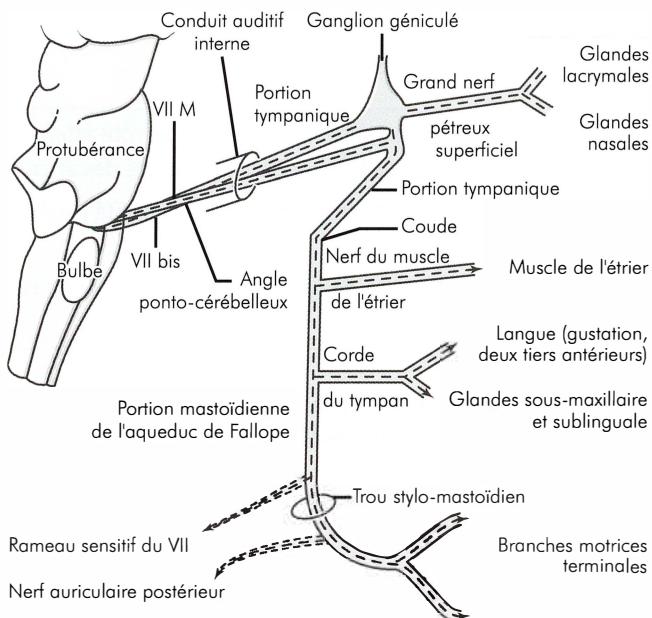
Signe de Charles Bell

2.2. Signes associés

- Lorsque la lésion siège en aval de la corde du tympan, le déficit est purement moteur.
- Par contre, lorsque la lésion siège en amont de la corde du tympan on retrouve généralement des signes associés qui permettent de déduire la localisation de la lésion sur le trajet du nerf facial :
 - diminution des sécrétions lacrymales lorsque la lésion est située en amont du nerf grand pétreux superficiel (lésions géniculées et sus-géniculées) ; elle est objectivée par le test de Schirmer ;
 - hyperacusie douloureuse par paralysie du muscle de l'étrier lorsque la lésion est située en amont du nerf du muscle de l'étrier ; normalement le muscle de l'étrier se contracte lorsque l'oreille moyenne capte un son de forte intensité ; la paralysie du muscle de l'étrier est objectivée par l'abolition du réflexe stapédiens mise en évidence lors de l'impédancemétrie ;
 - diminution des sécrétions salivaires et agueusie des 2/3 antérieurs de la langue lorsque la lésion est située en amont de la corde du tympan ; l'agueusie peut être quantifiée par l'électrogustométrie.

Remarque : L'hypoesthésie de la zone de Ramsay Hunt n'est retrouvée qu'exceptionnellement.

Figure 2. Topographie lésionnelle des paralysies faciales périphériques.
D'après R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, SIMEP, 1989



3. Complications

- Kératites et ulcérations cornéennes : liées à une mauvaise occlusion palpébrale et à un manque de sécrétions lacrymales.
- Hémispasme facial post-paralytique : contracture permanente des muscles de la face tendant au repos à effacer l'asymétrie faciale ou même à l'inverser (simulant une paralysie faciale contralatérale) associée à des fasciculations et à des syncinésies lors de la mobilisation du visage (Ex. : fermeture de l'œil au découvrement des dents, attraction de la commissure labiale lors de la fermeture des yeux...). Le traitement repose sur la toxine botulique.
- Syndrome des larmes de crocodile : larmoiement déclenché par la prise alimentaire, lié à une anomalie de trajet des fibres nerveuses lors de la réinnervation lorsque la lésion siège en amont du ganglion géniculé.

4. Étiologies

4.1. Paralysie faciale périphérique idiopathique

- C'est la plus fréquente des paralysies faciales périphériques mais il s'agit d'un diagnostic d'élimination.
- Le nerf facial est le siège d'une réaction inflammatoire dont la cause est inconnue (facteur viral probable).

- La paralysie faciale s'installe **rapidement** (en quelques heures), volontiers pendant la nuit (constatée au réveil) :
 - elle est souvent précédée ou accompagnée d'une douleur mastoïdienne ;
 - elle survient parfois après exposition au froid (paralysie faciale dite « **a frigore** »).
- L'**atteinte faciale est isolée** : le reste de l'examen neurologique et l'examen otologique sont strictement normaux.
- **Évolution :**
 - **guérison complète dans 75 % des cas**, généralement dans un délai de 1 à 2 mois ;
 - **complications ophtalmologiques** : kératite, ulcération cornéenne ;
 - **séquelles définitives** : asymétrie du visage, syncinésies et hémispasme post-paralytique, syndrome des larmes de crocodile.
- **Critères de gravité :**
 - paralysie faciale cliniquement complète ;
 - absence de récupération dans les 15 premiers jours ;
 - abolition du réflexe stapédiien persistant au-delà du 15^e jour ;
 - abolition du réflexe de clignement (« **blink reflex** ») persistant au-delà du premier mois.
- **Traitements :**
 - **corticothérapie la plus précoce possible** : prednisone, 1 mg/kg/j per os pendant 15 jours avec les mesures associées habituelles, puis diminution progressive (-5 mg tous les 5 jours) ;
 - **prévention des complications ophtalmologiques** :
 - collyre antiseptique (Biocidan®, 2 gouttes 4 x/j) et larmes artificielles,
 - lunettes de protection dans la journée,
 - occlusion nocturne des paupières,
 - dans les cas graves avec PF prolongée : blépharorraphie = suture provisoire des paupières.
 - **rééducation** : massages doux de l'hémiface, faire plusieurs fois par jour des mouvements actifs de la face devant un miroir ;
 - envisager un **traitement chirurgical en cas d'absence totale de récupération au bout de trois semaines** : décompression du nerf facial oedématé dans le canal de Fallope.

4.2. Zona du ganglion géniculé

- Débute par des douleurs unilatérales de la région péri-auriculaire, suivies d'une éruption érythémato-vésiculeuse dans la zone de Ramsay Hunt, inconstante, et souvent discrète.
- La paralysie faciale périphérique survient habituellement quelques jours après l'éruption mais elle peut parfois la précéder.
- L'examen retrouve en outre une fièvre modérée (38°C), des céphalées, une adénopathie prétragienne, parfois une surdité de perception associée par atteinte du nerf auditif.
- Le traitement repose sur le valaciclovir (Zelitrex®) per os. La corticothérapie est contre-indiquée à la phase initiale.
- La paralysie faciale zosterienne est de **mauvais pronostic** : récupération inconstante et le plus souvent partielle avec séquelles motrices et esthétiques.

4.3. Paralysie faciale périphérique dans le cadre d'une neuropathie diffuse

- Dans le cadre d'une mononeuropathie multiple :
 - diabète ;
 - angéites : périartérite noueuse, lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren ;
 - sarcoïdose ;
 - dysglobulinémies : gammopathie monoclonale, cryoglobulinémies ;
 - lèpre ;
 - infection HIV.
- Dans le cadre d'une polyradiculonévrite :
 - syndrome de Guillain-Barré : fréquence de la diphtérie faciale ;
 - maladie de Lyme : paralysie faciale uni- ou bilatérale, parfois isolée ;
 - polyradiculonévrite chronique.

4.4. Lésions du facial dans la protubérance

- Elles peuvent concerner le noyau moteur et/ou les fibres intra-protubérantes du nerf facial.
- Il existe généralement d'autres signes neurologiques associés permettant de localiser la lésion au niveau du tronc cérébral, réalisant un syndrome alterne (Ex. : syndrome de Millard-Gubler).
- Principales étiologies :
 - accident vasculaire cérébral ischémique du territoire vertébro-basilaire ;
 - tumeur du tronc cérébral ;
 - sclérose en plaques.

4.5. Lésions de l'angle ponto-cérébelleux

- Il existe généralement d'autres paires crâniennes atteintes (VIII, VI...).
- Le neurinome de l'acoustique est l'étiologie la plus fréquente.

4.6. Lésions du nerf facial à la base du crâne

- Contexte de syndrome méningé fébrile et/ou de paralysie multiple des nerfs crâniens.
- Étiologies :
 - méningite dite « basilaire » : méningite tuberculeuse, listérienne, à pneumocoque... ;
 - méningite carcinomateuse ;
 - tumeur de la base du crâne (extension d'un cancer du cavum...).

4.7. Lésions du nerf facial dans le rocher

4.7.1. Otite chronique

- Diagnostiquée grâce à l'examen otologique.
- Le plus souvent cholestéatomateuse.
- La paralysie faciale constitue alors une urgence chirurgicale : évidemment chirurgical et libération du nerf.

4.7.2. Otite moyenne aiguë

- Surtout chez l'enfant.
- La paralysie faciale est un argument en faveur d'une mastoïdite.
- Le traitement initial consiste en une paracentèse et une antibiothérapie.
- L'absence de récupération rapide de la paralysie faciale impose une intervention exploratrice avec éventuellement mastoïdectomie.

4.7.3. Fracture du rocher d'origine traumatique

**SIGNES ÉVOCATEURS D'UNE FRACTURE DU ROCHER
à rechercher systématiquement devant tout traumatisme crânien sévère**

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Paralysie faciale périphérique • Otorrhée cérébro-spinale • Otorragie | <ul style="list-style-type: none"> • Ecchymose mastoïdienne • Hypoacusie • Nystagmus |
|---|---|

- Traitement :
 - décompression chirurgicale en urgence si paralysie faciale immédiate ;
 - corticothérapie si paralysie faciale d'apparition secondaire.

4.7.4. Traumatismes opératoires (chirurgie otologique)

4.8. Lésions du facial dans sa portion extra-crânienne

4.8.1. Lésions parotidiennes

- Tumeur de la parotide : la présence d'une paralysie faciale est en faveur d'une tumeur parotidienne maligne.
- Parotidite aiguë.
- Syndrome d'Heerfordt : tuméfaction parotidienne souvent bilatérale, uvéite chronique et paralysie faciale périphérique dans le cadre d'une forme particulière de sarcoïdose.

4.8.2. Plaie de la face

L'exploration chirurgicale doit être systématique devant toute plaie siégeant en regard du trajet du nerf facial avec suture du nerf en cas de lésion.

4.9. Autres causes de paralysie faciale périphérique

- Syndrome de Melkersson-Rosenthal :
 - langue plicaturée,
 - œdème récidivant bucco-facial,
 - paralysie faciale périphérique récidivante.
- Tétanos céphalique de Rose compliquant une plaie de la face et associant paralysie faciale périphérique et trismus.

5. Conduite diagnostique devant une paralysie faciale périphérique en apparence isolée

- **Interrogatoire :**
antécédents, mode de survenue, signes localisateurs (tarissement lacrymal ou salivaire, hyperacousie douloureuse, agueusie des 2/3 antérieurs de la langue), douleur associée...
- **Examen clinique :**
 - température, recherche d'un syndrome méningé ;
 - examen neurologique : tonus des muscles faciaux, testing facial, atteinte associée d'autres nerfs crâniens (V et VIII surtout) ou d'autres nerfs périphériques, syndrome cérébelleux, atteinte des voies longues motrices et/ou sensitives avec syndrome alterne ;
 - examen otologique : recherche d'une otite, recherche d'une éruption dans la zone de Ramsay Hunt ;
 - palpation de la parotide et des aires ganglionnaires pré-tragiennes ;
 - examen ophtalmologique : recherche d'une kératite.
- **Examens complémentaires :**
 - NFS, plaquettes ;
 - ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie à jeun ;
 - électrophorèse des protides ;
 - facteurs antinucléaires, Ac anti-DNA actifs, complément sérique ;
 - sérologie borrelia burgdorferi ;
 - ponction lombaire si fièvre ou si atteinte nerveuse plus diffuse ;
 - radiographie pulmonaire ;
 - IRM crânio-cérébrale si suspicion de lésion intracrânienne ;
 - audiogramme : recherche d'une atteinte associée du nerf auditif ;
 - impédancemétrie avec recherche du réflexe stapédiien, test de Schirmer et électrogustométrie donnent parfois une indication sur le siège de la lésion.

ANNEXE

PRINCIPALES CAUSES DE DIPLÉGIE FACIALE

- **Périphérique :**
 - syndrome de Guillain-Barré
 - maladie de Lyme
 - diabète
 - sarcoïdose
- **Centrale :**
 - lacunes cérébrales multiples (diplegie faciale par atteinte supra-nucléaire bilatérale associée à un syndrome pseudo-bulbaire)

POINTS-CLÉS

PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

- À la différence de la paralysie faciale centrale, la PFP :
 - affecte aussi bien le territoire **facial supérieur** (signe de Charles Bell et signe des cils de Souques) que le territoire facial inférieur ;
 - est identique dans les mouvements automatiques et volontaires.
- **L'atteinte de la cornée** est la principale complication d'une PFP et **doit être prévenue**.
- Toute PFP impose un examen neurologique, otologique et la palpation de la parotide et des aires ganglionnaires pré-tragiennes.
- En cas de PFP idiopathique, la **corticothérapie** (prednisone 1 mg/kg/jour pendant 15 jours puis diminution progressive) doit être instaurée **le plus vite possible**. On s'assurera de l'absence d'éruption au niveau du pavillon de l'oreille et du conduit auditif, évocatrice d'un **zona du ganglion géniculé** qui **contre-indique la corticothérapie initiale** et nécessite la prescription de valaciclovir (**Zelitrex®**).

Trouble aigu de la parole

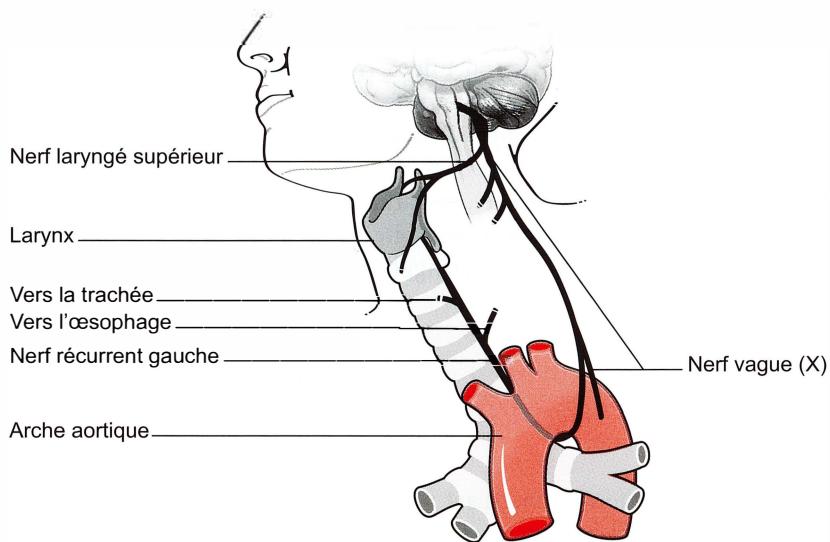
Dysphonie

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 86 – Trouble aigu de la parole. Dysphonie

- Devant l'apparition d'un trouble aigu de la parole ou d'une dysphonie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

- L'innervation motrice des cordes vocales dépend du nerf laryngé inférieur = nerf récurrent, qui est une branche du nerf vague = pneumogastrique (X). L'innervation sensitive du larynx dépend aussi du X, via le nerf laryngé supérieur.
- Le nerf récurrent droit naît sous l'artère sous-clavière droite, tandis que le nerf récurrent gauche naît sous la crosse de l'aorte. Les nerfs récurrents cheminent dans le médiastin et dans la glande thyroïde avant de gagner le larynx.
- L'innervation du voile du palais dépend à la fois du X et du XI bulbaire.

Figure 1. Trajet du nerf vague (X) gauche et de sa branche récurrentielle



- On distingue les dysphonies par lésions laryngées et les dysphonies avec cordes vocales normales.

DYSPHONIES PAR LÉSIONS LARYNGÉES

- Laryngite aiguë
- Laryngite chronique
- Cancer du larynx
- Lésions bénignes des cordes vocales (nodules, polypes, granulomes, papillomatose)

DYSPHONIE AVEC CORDES VOCALES NORMALES

- Paralysie des cordes vocales, du voile du palais et/ou de la langue d'origine périphérique :
 - lésion du tronc nerveux du X ;
 - lésion du nerf récurrent ;
 - lésions des noyaux des nerfs X, XI et/ou XII au niveau du bulbe.
- Dysphonie spasmodique = dystonie laryngée
- Maladie de Parkinson et atrophies multisystématisées
- Syndrome pseudobulbaire
- Myasthénie
- Causes endocrinianes : hypothyroïdie, hyperandrogénisme
- Dysphonie psychogène

1. Dysphonie par paralysie laryngée

- Lorsqu'elle est unilatérale, elle donne lieu à une voix typiquement soufflée ou bitonale.
- Les principales causes de paralysie laryngée d'origine périphérique sont :
 - les néoplasies thyroïdiennes, oesophagiennes ou médiastinale (atteinte du nerf récurrent) ;
 - les séquelles d'une chirurgie sur le trajet du X (neurochirurgie du tronc cérébral, de l'angle ponto-cérébelleux ou du trou déchiré postérieur ; chirurgie cervicale ou carotidienne) ou de ses branches récurrentielles (chirurgie thyroïdiennes, trachéale, oesophagiennes, pulmonaire, médiastinale, cardiaque et du canal artériel chez l'enfant) ;
 - les causes cardiaques (récurrent gauche), en particulier la coarctation de l'aorte ;
 - les atteintes bulbaires : infarctus dans le territoire vertébro-basilaire (syndrome de Wallenberg), sclérose latérale amyotrophique, syringobulbie dans le cadre d'une malformation d'Arnold-Chiari.

2. Dysphonie spasmodique (ou dystonie laryngée)

- Elle est due à une dystonie focale concernant :
 - le plus souvent les muscles adducteurs des cordes vocales : voix hâchée, ponctuée d'arrêts vocaux, forçages ;
 - beaucoup plus rarement les muscles abducteurs : voix de faible intensité malgré les efforts musculaires importants effectués.

- Le diagnostic repose sur l'EMG des muscles laryngés qui montre une hyperactivité de repos au niveau des muscles phonatoires.
- Le traitement repose sur les injections de toxine botulique dans le muscle hyperactif.

3. Dysphonie des syndromes parkinsoniens

- Dans la maladie de Parkinson, la dysphonie consiste en particulier en une hypophonie monotone. Elle est associée à une dysarthrie. Dysphonie et dysarthrie résultent de l'akinésie, de l'hypertonie et du tremblement et fluctuent dans la journée parallèlement à l'efficacité du traitement dopaminergique.
- Dans les atrophies multisystématisées, la dysphonie et la dysarthrie sont précoces.

4. Autres causes de dysphonie avec cordes vocales normales

- Dans le **syndrome pseudobulbaire**, la dysphonie résulte d'une atteinte centrale bilatérale de la commande bulbaire. Elle consiste en une voix sourde et monotone. Elle est toujours associée à une dysarthrie et à des troubles de la déglutition.
- La dysphonie survenant dans le cadre d'une myasthénie est typiquement **intermittente et variable** au cours de la journée avec une extinction progressive de la voix au cours de l'effort de phonation, une aggravation avec la fatigue (plus marquée le soir) et une atténuation avec le repos.
- La dysphonie d'origine psychogène se présente typiquement comme une aphonie totale d'installation brutale. Elle ne sera évoquée qu'après un bilan clinique et paraclinique complet.

Syndrome pseudo-bulbaire

1. Définition et physiopathologie

- Le syndrome pseudo-bulbaire désigne la paralysie des muscles d'innervation bulbaire liée à l'atteinte bilatérale des voies cortico-nucléaires (faisceaux géniculés).
- Les noyaux moteurs des nerfs crâniens bulbaires IX, X et XI étant chacun sous la dépendance d'une commande hémisphérique bilatérale, on comprend que seules les lésions supra-nucléaires bilatérales seront cliniquement parlantes¹.

2. Signes cliniques

2.1. Signes bulbaires proprement dits

- Troubles de la phonation, constants (dysarthrie, voix nasonnée).
- Troubles de la déglutition, constants.
- Abolition du réflexe du voile.
- Abolition du réflexe nauséux.
- Diminution de la mobilité de la langue (sans fasciculations, ni amyotrophie).

2.2. Signes associés

L'atteinte associée des projections cortico-nucléaires destinées aux noyaux moteurs du facial et du trigumeau est fréquente ; elle se traduit par :

- des signes déficitaires : diplégie faciale, déficit des masticateurs ;
- des signes de spasticité : exagération du réflexe masséterin ;
- des phénomènes de libération de la mimique automatique : rire et pleurer spasmodiques.

3. Étiologies

Les lésions responsables d'un syndrome pseudo-bulbaire concernent les deux faisceaux géniculés à n'importe quel endroit de leur trajet, du cortex à la protubérance.

1. Parmi les noyaux moteurs des nerfs crâniens bulbaires, seul le XII (hypoglosse) dépend d'une commande hémisphérique unilatérale croisée.

3.1. Causes vasculaires

- Les infarctus multiples lacunaires ($\leq 1,5$ cm de diamètre) chez des sujets hypertendus constituent la cause la plus fréquente de syndrome pseudo-bulbaire.
- Des lésions successives intéressant surtout le genou de la capsule interne et/ou la protubérance de façon bilatérale peuvent aboutir progressivement à un état dit « lacunaire » qui comprend :
 - un syndrome pseudo-bulbaire ;
 - des troubles de la marche (marche à petits pas) ;
 - une détérioration intellectuelle (« démence vasculaire »).
- La prévention de ces troubles irréversibles implique une équilibration stricte et au long cours de la tension artérielle.

3.2. Autres causes

- Elles sont plus rarement en cause et d'autres signes neurologiques sont généralement associés au syndrome pseudo-bulbaire.
- Les deux principales étiologies sont :
 - la sclérose latérale amyotrophique, dans laquelle l'atteinte pseudo-bulbaire est associée à une atteinte bulbaire (association de lésions supra-nucléaires et nucléaires) ;
 - la paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steele-Richardson-Olszewski).

Hypertension intracrânienne

1. Physiopathologie

L'hypertension intracrânienne (HTIC) est définie par l'augmentation de la pression hydrostatique du liquide céphalorachidien, mesurée par un capteur intraventriculaire ou extra-dural, au-delà de 15 mm Hg (la valeur normale se situant aux alentours de 10 mm Hg en position couchée).

- La boîte crânienne étant inextensible, toute augmentation de son contenu peut entraîner une HTIC :
 - augmentation de la masse cérébrale (Ex. : processus expansif et/ou œdème cérébral) ;
 - augmentation du volume sanguin cérébral (Ex. : obstruction de la circulation veineuse de retour due à une thrombophlébite cérébrale ou à une compression médiastinale ; vasodilatation due à une hypercapnie) ;
 - augmentation de la quantité de liquide céphalorachidien (hydrocéphalie), le plus souvent due à une obstruction des voies d'écoulement du LCR.
- Les conséquences de l'hypertension intracrânienne sont :
 - l'engagement cérébral,
 - le retentissement sur le nerf optique,
 - le retentissement circulatoire.
- Engagement cérébral : la masse encéphalique sous pression tend à faire hernie à travers différents orifices :
 - engagement de la circonvolution cingulaire sous la faux du cerveau ;
 - engagement du lobe temporal dans la fente de Bichat, menaçant le nerf moteur oculaire commun (III), le pédoncule cérébral et l'artère cérébrale postérieure, et se compliquant parfois d'hémorragies protubérantielles gravissimes ;
 - engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, généralement dû à un processus expansif de la fosse postérieure, et mettant en jeu le pronostic vital en raison du risque de compression bulbaire ;
 - engagement central avec refoulement des structures diencéphaliennes et mésencéphaliennes.

Figure 1. Les différents types d'engagement cérébral
(d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)

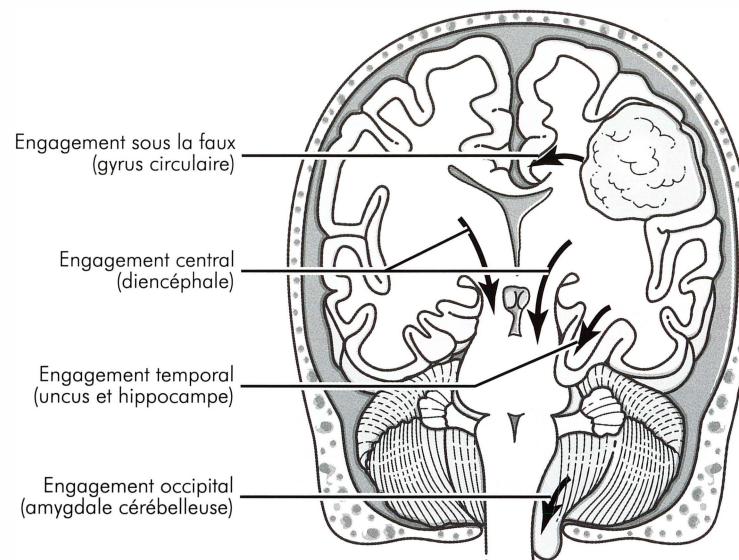
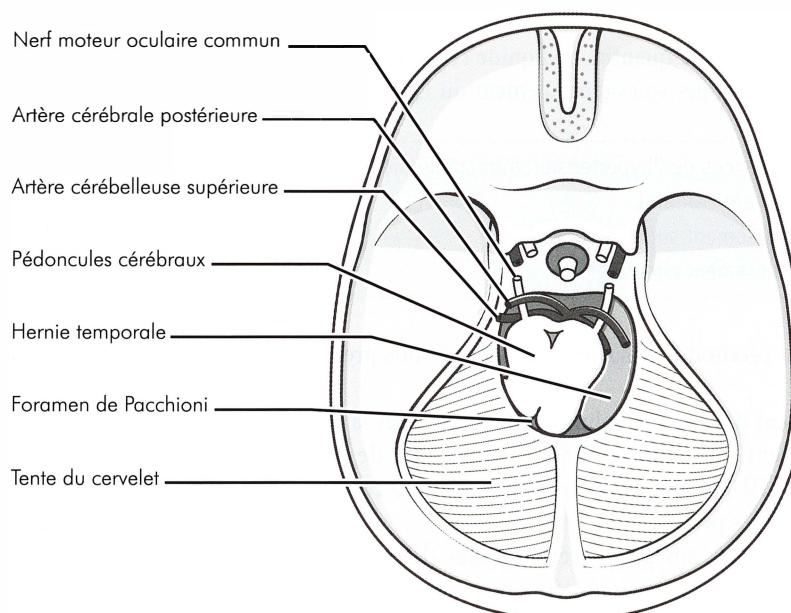


Figure 2. Structures menacées par l'engagement cérébral
(d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)



La ponction lombaire peut déclencher un engagement en cas d'HTIC.
Lorsqu'une HTIC est cliniquement suspectée, la PL ne pourra donc être pratiquée qu'après s'être assuré de la normalité du fond d'œil et de l'absence d'effet de masse au scanner.

- Conséquences sur le nerf optique : l'HTIC entraîne un œdème papillaire qui évolue vers l'atrophie optique irréversible avec cécité si l'HTIC se prolonge.
- Conséquences circulatoires :
 - lorsque l'HTIC est modérée, le débit sanguin cérébral est maintenu grâce à l'élévation de la pression artérielle systémique et à la vasodilatation artériolo-capillaire cérébrale ;
 - en cas d'HTIC importante, ces mécanismes compensatoires sont dépassés et le débit sanguin cérébral chute, ce qui entraîne une ischémie cérébrale.

2. Signes cliniques du syndrome d'hypertension intracrânienne

2.1. Signes révélateurs de l'HTIC

- Les céphalées :
 - elles constituent le signe le plus précoce et le plus constant du syndrome d'hypertension intracrânienne ;
 - typiquement, elles surviennent de façon intermittente, surtout le matin ou dans la deuxième moitié de la nuit, sont exagérées par la toux, par l'effort et par la position couchée, et résistent aux antalgiques usuels.

Toute céphalée persistante d'apparition récente doit faire penser à l'HTIC et faire pratiquer un examen du fond d'œil.

- Les vomissements :
 - ils sont inconstants ;
 - typiquement, ils surviennent sans effort (« en jet ») et peuvent soulager temporairement la céphalée.
- Les troubles psychiques : ralentissement psychique, troubles du comportement, syndrome confusionnel.
- Les troubles de la vigilance : ils vont de l'obnubilation légère au coma.
- Les troubles visuels :
 - ils consistent le plus souvent en une diplopie par paralysie uni- ou bilatérale du nerf moteur oculaire externe (VI) ;
 - cette paralysie peut être due à l'HTIC en elle-même indépendamment de sa cause : elle n'a donc aucune valeur localisatrice ;
 - les éclipses visuelles (baisse intermittente de l'acuité visuelle ou sensations intermittentes de brouillard) sont tardives et témoignent d'une HTIC sévère avec risque majeur d'atrophie optique.

2.2. Données de l'examen

- L'examen neurologique :
 - peut révéler des signes de localisation en rapport avec la cause de l'HTIC ;
 - doit rechercher des signes évoquant un engagement cérébral.

SIGNES ANNONÇANT OU ACCOMPAGNANT L'ENGAGEMENT CÉRÉBRAL

- Aggravation des **troubles de la vigilance**
- **Troubles circulatoires** : tachycardie et, plus tardivement, bradycardie, voire troubles du rythme ; élévation de la tension artérielle, hypersudation
- **Troubles respiratoires** : polypnée, irrégularité respiratoire
- **Troubles de la thermorégulation** : hypothermie
- **Troubles digestifs** : hoquet, hémorragie digestive par ulcération gastrique ou œsophagienne
- **Troubles du tonus** : hypertonus cervicale

SIGNES ÉVOCATEURS D'UN ENGAGEMENT TEMPORAL

- **Coma profond** (atteinte de la formation réticulée ascendante du tronc cérébral)
- **Mydriase unilatérale** avec abolition du réflexe photomoteur et ptosis par l'atteinte du III, parfois associée à une hémiplégie¹
- **Crises de décérération**

SIGNES ÉVOCATEURS D'UN ENGAGEMENT DES AMYGDALES CÉRÉBELLEUSES

- Céphalées occipitales irradiant vers la nuque avec attitude guindée de la tête ou torticolis
- Crises toniques postérieures : accès brusque d'hypertension de la tête et des membres inférieurs avec obnubilation

- **L'examen du fond d'œil :**
 - montre typiquement un **œdème papillaire bilatéral** avec acuité visuelle normale au début ;
 - la papille est saillante et ses bords sont flous, les vaisseaux qui l'abordent sont coudés, les artères sont grêles ; les veines sont tortueuses et dilatées ; parfois, il existe des exsudats blancs péripapillaires et des hémorragies en flammèches.

Le fond d'œil peut être normal malgré une HTIC patente, en particulier chez le nourrisson et après 50 ans. Le diagnostic d'HTIC ne doit donc pas être réfuté du fait de la normalité du fond d'œil.

2.3. Formes cliniques

- **Chez le nourrisson**, l'HTIC entraîne :
 - une augmentation du périmètre crânien ;
 - un bombement de la fontanelle (qui n'a de valeur qu'en dehors des cris) ;
 - une dilatation des veines du scalp ;
 - un aspect des yeux « en coucher de soleil » ;
 - l'œdème papillaire manque souvent (alors même que le risque d'atrophie optique existe).
- **Chez l'enfant**, l'HTIC peut être révélée par des difficultés scolaires et des troubles du comportement ; le risque d'atrophie optique avec cécité définitive est particulièrement important à cet âge.

1. L'atteinte du III est homolatérale à la lésion. L'hémiplégie est généralement homolatérale à la lésion car elle est due à la compression du pédoncule cérébral controlatéral contre le bord libre de la tente du cervelet.

3. Examens complémentaires

Imagerie cérébrale

L'IRM cérébrale ou à défaut le scanner permettent :

- D'objectiver parfois la cause de l'HTIC :
 - lésion entraînant un effet de masse (compression des ventricules, déplacement des structures cérébrales médianes) ;
 - œdème cérébral (disparition des sillons corticaux, hypodensité péri-lésionnelle) ;
 - hydrocéphalie obstructive (dilatation des ventricules en amont d'un obstacle).
- D'apprécier son retentissement : existence d'un engagement cérébral.
- De guider le traitement en identifiant les causes qui imposent un traitement chirurgical.
- En l'absence de lésion du parenchyme cérébral, l'examen doit comporter une exploration du système veineux (angio-scanner ou angio-IRM) à la recherche d'une thrombophlébite cérébrale).

4. Étiologies de l'HTIC

4.1. Tumeurs cérébrales

L'HTIC peut être liée :

- à la masse tumorale elle-même,
- à la stase veineuse ou à l'œdème engendrés par la tumeur,
- à une hydrocéphalie par obstruction tumorale des voies d'écoulement du LCR.

4.2. Causes vasculaires

- Hématome intracérébral :

l'HTIC est souvent présente dès le début des symptômes, surtout en cas d'hématome de la fosse postérieure.

- Infarctus cérébral étendu :

l'HTIC apparaît de façon retardée, 24 à 48 h après les signes initiaux, en même temps que l'œdème cérébral.

- Hémorragie méningée :

l'HTIC peut se développer en cas d'œdème cérébral ou d'hydrocéphalie aiguë.

- Thrombophlébite cérébrale :

l'HTIC apparaît généralement de façon progressive et est parfois isolée.

4.3. Causes traumatiques

- Hématome extra-dural.
- Hématome sous-dural, aigu ou chronique.
- Contusion cérébrale œdémateuse ou hémorragique.
- Hématome intracérébral post-traumatique.

4.4. Encéphalopathie hypertensive

L'HTIC est due à l'oedème cérébral aigu qui accompagne l'hypertension artérielle maligne.

4.5. Causes infectieuses

- Abcès cérébral (pyogène, toxoplasmose, tuberculome...).
- Encéphalites.
- Méningites bactériennes : l'HTIC est généralement due à un cloisonnement méningé responsable d'une hydrocéphalie aiguë.

4.6. Hydrocéphalies congénitales

Elles se révèlent, le plus souvent, chez l'enfant.

4.7. Hypertension intracrânienne pseudo-tumorale

- Également appelée « HTIC bénigne » ou « pseudotumor cerebri ».
- C'est une HTIC authentique dont la cause est inconnue.
- Elle est particulièrement fréquente chez la jeune femme et l'adolescente obèses.
- Elle évolue progressivement sur une période de plusieurs semaines.
- Le scanner et l'IRM cérébrale sont normaux : il n'existe en particulier ni processus expansif, ni hydrocéphalie.
- La ponction lombaire (autorisée par la normalité du scanner) confirme l'HTIC (pression d'ouverture élevée) et ramène un liquide strictement normal.
- Le risque évolutif essentiel est l'atrophie optique avec cécité définitive.

Le diagnostic d'HTIC bénigne est un **diagnostic d'élimination**.

4.8. Autres causes d'HTIC

- Cause médicamenteuse : corticoïdes, vitamine A, acide nalidixique (Négram®), tétracyclines.
- Cause toxique : intoxication au CO, au plomb, au thallium.
- Cause endocrinienne : hypoparathyroïdie, maladie d'Addison.
- Insuffisance respiratoire chronique (l'HTIC étant due à la vasodilatation cérébrale qui accompagne l'hypercapnie).

SYNTHÈSE : PRINCIPALES PATHOLOGIES POUVANT ÊTRE RÉVÉLÉES PAR UN SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE ISOLÉ

- | | |
|---------------------------------|-----------------------------|
| • Tumeur cérébrale | • Thrombophlébite cérébrale |
| • Abcès cérébral | • Hydrocéphalie congénitale |
| • Hématome sous-dural chronique | |

5. Conduite à tenir devant un syndrome d'HTIC

TOUTE SUSPICION D'HTIC

- Constitue une **urgence diagnostique et thérapeutique** en raison du risque d'engagement cérébral menaçant les fonctions vitales.
- Impose un **transfert rapide en milieu neurochirurgical**, sous surveillance médicale continue.
- Interdit la pratique de la ponction lombaire** (qui ne sera autorisée que si le scanner est normal).

5.1. Examen initial

Il sera consigné et comprendra :

- l'évaluation de l'état de conscience ;
- l'évaluation des fonctions vitales (pouls, tension artérielle, rythme respiratoire) et de la température ;
- un examen neurologique rapide en évitant de mobiliser le patient, à la recherche de signes de localisation, d'une raideur méningée, et de signes évocateurs d'un engagement cérébral.

5.2. Mesures initiales

Avant le transfert en milieu neurochirurgical, il faut systématiquement :

- assurer une ventilation optimale (car l'hypercapnie aggrave l'HTIC) : lutte contre l'encombrement bronchique, éventuellement intubation et ventilation assistée en cas de coma profond et/ou de troubles du rythme respiratoire ;
- poser une voie veineuse ;
- poser un scope cardio-respiratoire ;
- pratiquer un bilan biologique de base ;
- mettre en route un traitement anti-oedémateux si un processus expansif intracrânien ou une cause traumatique sont suspectés et s'il n'existe pas de contre-indication.

5.3. Examens complémentaires

L'examen complémentaire fondamental à réaliser en urgence est le scanner cérébral pratiqué sur place si possible ou sinon dans le service de neurochirurgie de garde.

5.4. Traitement de l'HTIC

- Mesures générales :
 - surélévation de la tête et du corps de 15-30° ;
 - intubation et ventilation assistée si coma profond et/ou irrégularités respiratoires ; l'hyperventilation peut contribuer à la diminution de la pression intracrânienne lorsque la PCO₂ est maintenue entre 20 et 30 mm Hg ;
 - traitement antipyrrétique en cas de fièvre (car l'hyperthermie aggrave l'HTIC) ;
 - limiter les apports autour de 1 000 cc/24 h en utilisant de préférence du sérum salé isotonique ;
 - laisser le patient à jeun dans l'optique d'un traitement chirurgical urgent.

- Traitement anti-œdémateux : utilisé lorsqu'un œdème cérébral est supposé participer à l'HTIC :
 - les corticoïdes, prescrits avec les précautions d'usage, sont particulièrement indiqués dans les tumeurs cérébrales et les abcès du cerveau (Ex. : Solumédrol® 120 mg 2 fois par jour en IM ou en IV), non indiqués en cas d'accident vasculaire cérébral ;
 - les solutions hypertoniques agissent en provoquant une diurèse osmotique ;
 - les diurétiques sont parfois utilisés (Diamox®, Lasilix®) ;
 - les barbituriques à fortes doses sont de maniement difficile et sont réservés aux cas graves résistant aux autres traitements.

TRAITEMENT ANTI-ŒDÉMATEUX PAR UNE SOLUTION HYPERTONIQUE

- **Mannitol :**
 - effet rapide, mais transitoire ;
 - doit être utilisé en réanimation en raison de sa toxicité hépatorénale et du risque de déshydratation intracellulaire aiguë liée à son emploi ;
 - la posologie est de 250 mg/kg toutes les 4 heures en perfusion d'1 h 30 à la seringue électrique, sous stricte surveillance de la diurèse et du ionogramme sanguin et urinaire, sans dépasser 48 heures de traitement ;
 - il existe un risque de rebond à l'arrêt du traitement, d'où l'intérêt du relais par le glycérol.
- **Glycérol (glycérotone®) :**
 - utilisé lorsque la voie orale est possible, à la dose de 1 à 2 g/kg/j. Le risque de déséquilibre glycémique implique une surveillance stricte de la glycémie chez les diabétiques.

- Traitement étiologique :
 - certaines causes relèvent d'un traitement neurochirurgical, d'autant plus urgent que la menace d'engagement est importante :
 - évacuation d'un hématome extra-dural, d'un hématome sous-dural, ou d'un hématome intracérébral,
 - dérivation ventriculaire externe en cas d'hydrocéphalie aiguë obstructive,
 - exérèse chirurgicale d'une tumeur cérébrale,
 - dérivation ventriculaire interne en cas d'hydrocéphalie congénitale.
 - certaines causes relèvent au contraire d'un traitement médical : traitement antihypertenseur en urgence en cas d'encéphalopathie hypertensive ; traitement antibiotique en cas de méningite bactérienne, traitement anticoagulant en cas de thrombophlébite cérébrale, etc.

CONTRE-INDICATIONS DE LA PONCTION LOMBAIRE AU COURS DE L'HTIC

- Devant une HTIC, la PL est strictement contre-indiquée en cas de syndrome de masse (tumeur, abcès, hématome..) en raison du risque d'engagement cérébral.
- Si l'imagerie cérébrale (scanner, IRM) écarte un syndrome de masse, la PL peut être pratiquée à visée diagnostique (méningite).

POINTS-CLÉS

HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

- Les signes révélateurs de l'HTIC sont :
 - les **céphalées**, évocatrices quand elles sont d'apparition récente et/ou d'aggravation progressive ;
 - les **vomissements** ;
 - les **troubles psychiques** et de la vigilance ;
 - la **paralysie uni ou bilatérale du VI, sans valeur localisatrice** ;
- Les principales causes d'HTIC isolée sont :
 - les **processus expansifs** : tumeur cérébrale, abcès cérébral, hématome sous-dural chronique ;
 - la **thrombophlébite cérébrale** ;
 - l'**hydrocéphalie congénitale**.
- Toute suspicion d'HTIC :
 - constitue une **urgence (risque d'engagement)** ;
 - impose un **transfert médicalisé rapide en milieu neurochirurgical** ;
 - **interdit la pratique d'une ponction lombaire** tant qu'un scanner n'aura pas éliminé un syndrome de masse.
- Les corticoïdes sont indiqués en cas d'œdème cérébral lié à une tumeur ou à un abcès, mais pas en cas d'accident vasculaire cérébral.
- L'HTIC liée à une hydrocéphalie obstructive aiguë impose une dérivation ventriculaire externe en urgence.

Tumeurs cérébrales

OBJECTIFS ECN UE 9 – N° 296 – Tumeurs intracrâniennes

- Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

- Les tumeurs cérébrales peuvent être classées :
 - selon leur localisation : tumeurs hémisphériques, tumeurs de la région sellaire, tumeurs de la fosse postérieure ;
 - selon leur type histologique parmi lesquels on distingue les tumeurs primitives (bénignes ou malignes) et les tumeurs secondaires (méタstases cérébrales).
- Le pronostic dépend du type histologique, mais aussi de la localisation de la tumeur (certaines tumeurs bénignes sont inextirpables du fait de leur siège).
- Les principales complications des tumeurs cérébrales sont :
 - hypertension intracrânienne ;
 - hydrocéphalie ;
 - hémorragie intra-tumorale ;
 - état de mal épileptique ;
 - envahissement méningé.
- Chez l'adulte :
 - 80 % des tumeurs sont hémisphériques : métastases cérébrales, glioblastome, astrocytome et méningiome sont les types histologiques les plus fréquents ;
 - les tumeurs de la fosse postérieure sont dominées par le neurinome de l'acoustique et les métastases cérébrales ;
 - les tumeurs de la région sellaire sont principalement des adénomes hypophysaires.
- Chez l'enfant :
 - les tumeurs de la fosse postérieure sont de loin les plus fréquentes : astrocytome du cervelet, médulloblastome du cervelet et épendymome du quatrième ventricule principalement ;
 - parmi les tumeurs de la région sellaire le craniopharyngiome est particulièrement fréquent.

PRINCIPAUX TYPES HISTOLOGIQUES DES TUMEURS CÉRÉBRALES PRIMITIVES

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Tumeurs gliales : astrocytome, glioblastome, oligodendrogiome• Tumeurs des méninges : méningiome• Tumeurs de l'épendyme et des plexus choroïdes : épendymome (ventricules) et papillome (plexus choroïdes)• Tumeurs de la gaine des nerfs : neurinome (nerf acoustique) | <ul style="list-style-type: none">• Lymphome cérébral primitif• Médulloblastome (cervelet)• Tumeurs de l'hypophyse : adénome hypophysaire• Craniopharyngiome• Hémangioblastome (cervelet) |
|--|--|

► TUMEURS HÉMISPHÉRIQUES

1. Circonstances de découverte

- Crise(s) d'épilepsie partielle(s) ou généralisée(s) :
Le début tardif de l'épilepsie (après 20 ans) et le caractère partiel des crises sont particulièrement évocateurs d'une tumeur cérébrale.
- Hypertension intracrânienne :
 - céphalée permanente et d'aggravation progressive généralement au premier plan ;
 - l'examen clinique doit systématiquement inclure la pratique d'un fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire.
- Signes déficitaires focaux :
 - caractérisés par une aggravation progressive et une extension « en tache d'huile » ;
 - une hémorragie intratumorale ou un kyste intratumoral sous tension peuvent cependant rendre compte du début brutal ou de l'aggravation aiguë du déficit.

TABLEAU 1

PRINCIPAUX SIGNES DÉFICITAIRES ENGENDRÉS PAR LES TUMEURS HÉMISPHÉRIQUES	
Déficit moteur et syndrome pyramidal	Cortex prérolantique ou capsule interne controlatéraux
Troubles sensitifs	Lobe pariétal ou thalamus controlatéraux
Hémianopsie (ou quadranopsie) latérale homonyme	Lobe occipital ou radiations optiques controlatéraux
Syndrome frontal	Lobe frontal
Troubles du langage	Lobe frontal ou temporal de l'hémisphère dominant
Apraxie idéomotrice et idéatoire	Lobe pariétal de l'hémisphère dominant
Syndrome de l'hémisphère mineur	Lobe pariétal de l'hémisphère mineur

2. Examens complémentaires

2.1. Imagerie cérébrale

- Repose surtout sur l'IRM (sans et avec gadolinium).
- Recherche une anomalie de signal due à la tumeur : siège(s), limites.
- Intérêt de la prise de contraste après injection, témoin de la vascularisation de la tumeur.
- Importance de l'œdème péritumoral, de l'effet de masse et les signes d'un éventuel engagement cérébral.

- Intérêt diagnostique des séquences de spectro RMN (composition moléculaire des tissus) et d'IRM de perfusion (angiogénèse) pour orienter vers le type de tumeur.

2.2. Bilan à la recherche d'une autre lésion tumorale : radio de thorax, scanner thoraco-abdomino-pelvien +/- PET Scan

2.3. Anatomopathologie

La biopsie stéréotaxique guidée par neuro-navigation avec examen anatomopathologique extemporané est souvent nécessaire pour affirmer le diagnostic et surtout pour préciser le type histologique de la tumeur (chirurgie assistée par imagerie).

3. Diagnostic différentiel

- Autres processus expansifs d'évolution progressive :
 - abcès cérébral,
 - hématome sous-dural chronique,
 - volumineuse malformation artéioveineuse.
- Dans les rares cas où les signes cliniques s'installent brutalement, la distinction entre tumeur et accident vasculaire cérébral est parfois difficile, surtout en cas d'hémorragie intratumorale.

4. Principales variétés histologiques des tumeurs hémisphériques

4.1. Tumeurs hémisphériques primitives

4.1.1. Astrocytome

- Tumeur gliale bien différenciée avec prolifération astrocytaire sans hypervascularisation et sans nécrose (grades 1 et 2).
- Souvent révélé par des crises d'épilepsie, parfois isolées pendant plusieurs années.
- Imagerie :
 - hypodensité (scanner) ou hypersignal en T2 (IRM) ne prenant pas le contraste, avec ou sans effet de masse ;
 - parfois la tumeur est isodense au scanner, d'où l'intérêt de l'IRM qui montre précocement une anomalie de signal au niveau de la tumeur.
- Evolution :
 - tumeur infiltrante d'évolution lente (sur plusieurs années) ;

- tendance à former des kystes (aggravation clinique parfois due à un kyste sous tension), mais pas d'hémorragie intratumorale ;
 - **risque de transformation maligne** (50 % des cas) en astrocytome anaplasique (grade 3) ou en glioblastome, à craindre en cas d'aggravation clinique rapide avec prise de contraste au scanner ;
 - **risque de récidive après chirurgie** car exérèse le plus souvent incomplète ;
 - pronostic très variable selon la qualité de l'exérèse.
- **Traitements :**
 - exérèse chirurgicale la plus complète possible¹ puis surveillance clinique et scannographique régulière.

4.1.2. Glioblastome et astrocytome anaplasique

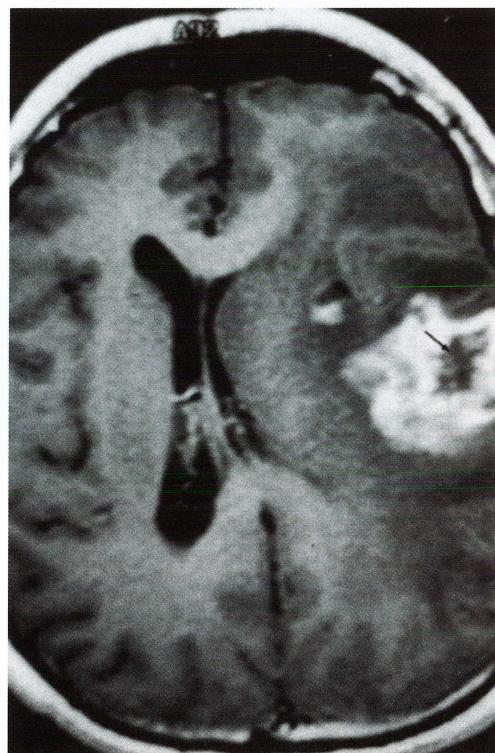
- Tumeur gliale de haute malignité avec prolifération de cellules immatures, hypervascularisation et nécrose (grades 3 et 4).
- Ce type de tumeur peut essaimer à distance (en particulier au niveau des méninges), mais il n'existe pas de métastases en dehors du système nerveux.
- Déficit neurologique et/ou hypertension intracrânienne d'aggravation souvent rapide (en quelques semaines).
- **Imagerie :**
 - hypodensité (scanner) ou hypersignal en T2 (IRM) mal limités, souvent étendus ;
 - avec prise de contraste inhomogène (parfois d'aspect annulaire) ;
 - œdème péritumoral et effet de masse importants ;
 - hyperdensités spontanées associées possibles en cas de foyers nécrotico-hémorragiques.
- **Évolution :**
 - évolution spontanée très rapidement mortelle ;
 - le caractère infiltrant et souvent très étendu de la tumeur rend l'exérèse complète impossible, et les récidives sont la règle.
- **Traitements :**
 - l'exérèse large de la tumeur (lorsque son siège le permet) associée à la radiothérapie permet d'obtenir une survie moyenne de 9 mois ;
 - la chimiothérapie améliore la survie, surtout lorsqu'il s'agit d'une tumeur de grade 3 présentant une codélétion chromosomique 1p et 19q.

1. La qualité de l'exérèse dépend de la localisation de la tumeur et de son caractère plus ou moins infiltrant.

Figure 1. Syndrome d'hypertension intracrânienne d'aggravation rapide chez un homme de 62 ans

IRM cérébrale, coupe axiale, séquence T₁ avec gadolinium : anomalies de signal frontopariétales gauches avec hypo-signal au centre (flèche), prise de contraste inhomogène en couronne et hyposignal péri-lésionnel traduisant la présence d'un œdème cérébral associé ; présence d'un effet de masse avec compression du ventricule latéral gauche et déviation de la portion antérieure de la faux du cerveau.

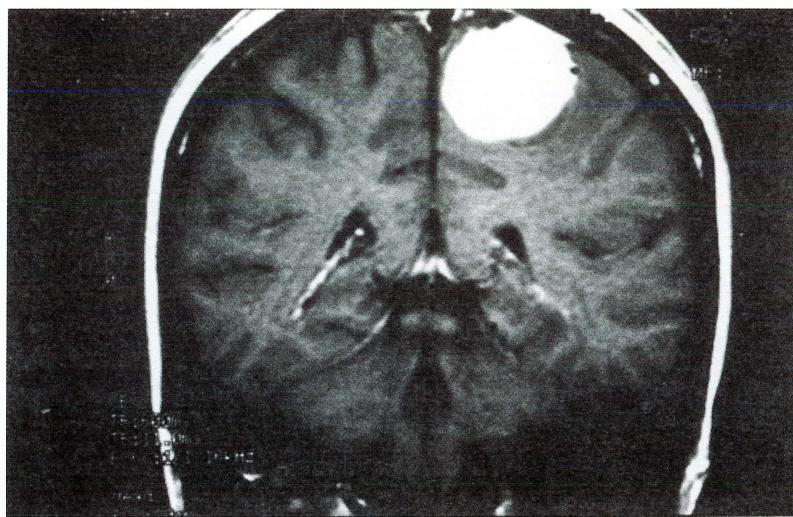
Diagnostic : Glioblastome cérébral



4.1.3. Méningiome

- Tumeur bénigne.
- Implantée sur la dure-mère et développée à partir de cellules de l'arachnoïde : il s'agit d'une tumeur extra-cérébrale.
- Maximum de fréquence vers 70 ans, deux fois plus souvent chez la femme.
- Se voit parfois sous forme unique ou multiple dans le cadre d'une neurofibromatose.
- Tableau clinique variable selon le siège :
 - méningiome de la convexité (cas le plus fréquent) révélé par des crises d'épilepsie et/ou des signes déficitaires focaux d'aggravation lente ;
 - méningiome de la faux du cerveau responsable d'une paraparésie spastique progressive par atteinte des deux lobules paracentraux ;
 - méningiome olfactif inséré sur la lame criblée de l'éthmoïde et responsable d'une anosmie éventuellement associée à un syndrome frontal.
- Scanner cérébral :
 - image le plus souvent spontanément hyperdense ;
 - de siège extra-parenchymateux ;
 - bien limitée ;
 - avec surtout une prise de contraste forte et homogène ;
 - souvent, calcification de certaines portions tumorales et hyperostose en regard de la tumeur.

Figure 2. Première crise d'épilepsie généralisée chez une femme de 60 ans



IRM cérébrale, coupe coronale, séquence T1 avec gadolinium : volumineuse masse apparaissant en hypersignal après injection de gadolinium située à la partie supérieure du lobe frontal gauche, arrondie et homogène, appendue aux méninges, sans œdème péri-lésionnel, ni effet de masse visible.

Diagnostic : Méningiome de la voûte

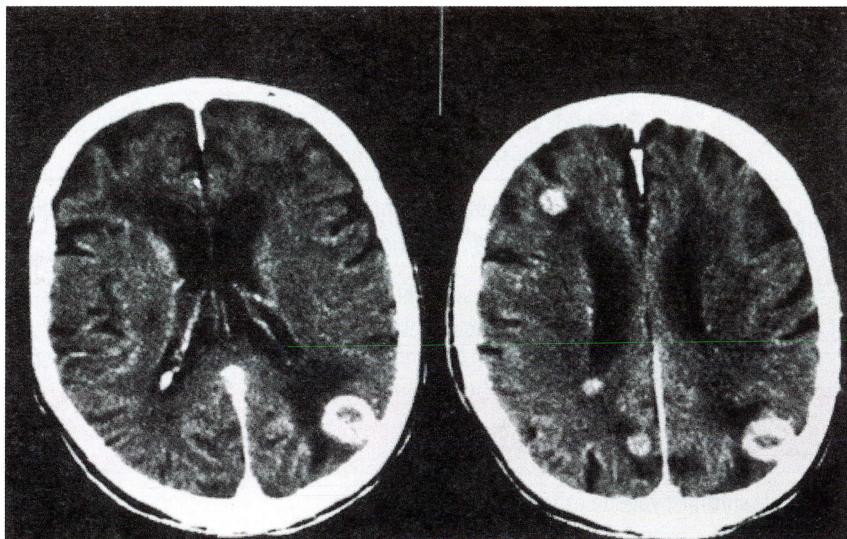
- IRM cérébrale : elle permet de préciser la topographie de la tumeur. La prise de contraste après injection de gadolinium est forte et homogène.
- Évolution :
 - tumeur bénigne d'évolution très lente refoulant le cerveau sans l'envahir ;
 - la guérison complète est la règle lorsque la tumeur a pu être entièrement réséquée ;
 - les récidives sont fréquentes en cas d'exérèse incomplète.
- Traitement :
 - exérèse chirurgicale la plus complète possible ;
 - intérêt de la radiothérapie en cas de résection incomplète ou impossible (siège inaccessible chirurgicalement).

4.1.4. Autres tumeurs primitives hémisphériques

- Oligodendrogiome :
 - tumeur gliale proche de l'astrocytome ;
 - très souvent révélée par des crises d'épilepsie isolées ;
 - calcifications intratumorales fréquentes visibles sur la radiographie du crâne ou sur le scanner.
- Lymphome cérébral primitif :
 - tumeur maligne particulièrement fréquente chez le sujet immunodéprimé (SIDA) mais pouvant toucher aussi le sujet sain ;
 - le rôle pathogène du virus Epstein-Barr est souvent incriminé (PCR EBV positive dans le LCR) ;
 - la tumeur est souvent localisée au niveau des noyaux gris centraux ou du corps calleux ;
 - outre l'atteinte parenchymateuse, la tumeur peut intéresser les méninges (méningite lymphomateuse) et la chambre postérieure de l'œil (uvéite à rechercher à l'examen à la lampe à fente) ;
 - le diagnostic repose sur la biopsie stéréotaxique à l'aiguille ;

- la corticothérapie et la radiothérapie donnent souvent une réponse initialement nette, mais peu durable ;
- l'exérèse chirurgicale est inutile ;
- la chimiothérapie par méthotrexate à fortes doses par voie systémique permet parfois des survies prolongées. Elle est réservée aux patients non immunodéprimés.

Figure 3. Première crise d'épilepsie généralisée chez un gros fumeur de 75 ans



Scanner cérébral sans injection : lésions parenchymateuses hypodenses arrondies et multiples prenant le contraste en anneau avec hypodensité péri-lésionnelle.

Diagnostic : Métastases cérébrales d'un cancer bronchique

4.2. Métastases cérébrales

- Surtout secondaires à un **cancer bronchique ou à un cancer du sein** :
 - viennent ensuite le mélanome malin, puis les cancers du rein et du côlon ;
 - parfois le cancer primitif est inconnu.
- Aggravation souvent rapide.
- Scanner et IRM cérébrale :
 - image(s) arrondie(s) le plus souvent hypodense(s) au scanner et en hypersignal T2 en IRM ;
 - souvent multiples ;
 - prise de contraste typiquement annulaire (image « en couronne » ou « en cocarde ») ;
 - œdème péritumoral et effet de masse.
- Traitement :
 - l'exérèse chirurgicale suivie de radiothérapie n'est indiquée :
 - qu'en cas de métastase unique accessible chirurgicalement,
 - à condition que le cancer primitif soit par ailleurs bien contrôlé,
 - en l'absence d'autres localisations métastatiques.
 - dans les autres cas la radiothérapie, éventuellement associée à la chimiothérapie, est le seul traitement possible.
- Pronostic : très mauvais : malgré le traitement, seul un patient sur dix est encore en vie après deux ans.

TABLEAU 2

ASPECTS SCANNOGRAPHIQUES LES PLUS TYPIQUES
DES PRINCIPALES TUMEURS HÉMISPHÉRIQUES

Astrocytome	Hypodensité ne prenant pas le contraste
Oligodendrogiome	Hypodensité ne prenant pas le contraste, classifications intratumorales
Glioblastome et Astrocytome anaplasique	Hypodensité avec prise de contraste inhomogène, œdème péritumoral et effet de masse important
Méningiome	Hyperdensité spontanée avec prise de contraste très forte et homogène, calcifications, hyperostose en regard
Lymphome primitif	Iso- ou hypodensité spontanée avec prise de contraste, localisée souvent au niveau des noyaux gros centraux ou du corps calleux
Métastases	Hypodensité(s) souvent multiple(s) avec prise de contraste annulaire ; œdème péri-tumoral et effet de masse

PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS D'UNE IMAGE EN COCARDE AU SCANNER
(hypodensité avec prise de contraste annulaire et œdème péri-lésionnel)

- Abcès cérébral (surtout pyogène et toxoplasmose)
- Métastase cérébrale
- Beaucoup plus rarement glioblastome

SYNTHÈSE SUR LE TRAITEMENT DES TUMEURS HÉMISPHÉRIQUES

- Il dépend du type histologique (bénin ou malin) et surtout des possibilités d'exérèse chirurgicale (plus ou moins complète selon le siège, l'étendue et le caractère plus ou moins infiltrant de la tumeur).
- **Le traitement chirurgical** a pour objectif l'exérèse la plus complète possible de la tumeur. Il est indiqué dans la majorité des tumeurs hémisphériques opérables à l'exception notable du lymphome cérébral.
- **La radiothérapie** est indiquée pour les tumeurs malignes et/ou lorsque le traitement chirurgical est impossible ou incomplet ; ses effets secondaires potentiels sont :
 - l'œdème cérébral (parfois responsable d'une aggravation clinique en cours de traitement) ;
 - l'insuffisance hypophysaire définitive ;
 - l'encéphalopathie retardée avec un tableau de démence post-radique, parfois irréversible et mortelle.
- **La chimiothérapie :**
 - elle est utilisée dans certains cas de tumeurs malignes : astrocytome ou oligodendrogiome anaplasiques, glioblastome, lymphome cérébral.
- **Autres traitements adjutants :**
 - traitement antiépileptique (indiqué en cas de lésion épileptogène) ;
 - traitement anti-œdémateux, par corticoïdes surtout, indiqué :
 - > en cas d'œdème péritumoral (traitement per os ou pariétal selon l'importance de l'œdème),
 - > en pré et postopératoire et au cours de la radiothérapie ;
 - rééducation en cas de déficit.

► TUMEURS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

- Les tumeurs de la fosse postérieure sont particulièrement fréquentes chez l'enfant.
- Elles siègent dans un espace clos inextensible délimité par le trou occipital en bas et l'orifice de la tente du cervelet en haut, d'où :
 - la fréquence de l'hydrocéphalie par obstruction des voies d'écoulement du LCR, en particulier par compression du quatrième ventricule, responsable d'une hypertension intracrânienne souvent précoce ;
 - le risque vital d'**engagement** des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital avec arrêt cardio-respiratoire par compression bulbaire ; ce risque impose la dérivation externe en urgence de l'hydrocéphalie en cas d'**engagement** débutant.

1. Signes cliniques révélateurs

- Syndrome d'hypertension intracrânienne :
 - généralement lié à l'hydrocéphalie ;
 - particulièrement précoce dans les tumeurs médianes : tumeurs du vermis cérébelleux et du quatrième ventricule.
- Syndrome cérébelleux :
 - en cas d'atteinte du vermis, le syndrome cérébelleux est surtout de type statique ;
 - en cas d'atteinte d'un hémisphère cérébelleux, le syndrome cérébelleux, homolatéral à la lésion, est surtout de type cinétique.
- Syndrome vestibulaire par atteinte :
 - du nerf acoustique (VIII) ;
 - des voies vestibulaires dans le tronc cérébral ;
 - ou du lobe flocculo-nodulaire du cervelet.
- Atteinte de certains nerfs crâniens :
 - précoce dans les tumeurs du tronc cérébral ;
 - l'atteinte concomitante des nerfs acoustique (VIII), facial (VII) et trijumeau (V) est caractéristique d'une lésion située dans l'angle ponto-cérébelleux.
- Torticolis ou attitude guindée de la tête :
 - devant faire craindre un début d'**engagement** des amygdales cérébelleuses.
- Atteinte des voies longues dans le tronc cérébral :
 - syndrome pyramidal ou troubles sensitifs controlatéraux à la tumeur.

2. IRM cérébrale

- Bien plus précise que le scanner pour l'investigation des tumeurs de la fosse postérieure car absence d'artefact lié aux structures osseuses.
- Intérêt de l'injection de gadolinium pour préciser la vascularisation de la tumeur.
- Importance de l'œdème péritumoral et de l'effet de masse sur le quatrième ventricule.
- Existence d'une hydrocéphalie sus-jacente et signes d'un éventuel **engagement** des amygdales cérébelleuses.
- En cas de contre-indication à l'IRM : scanner cérébral sans et avec injection.

3. Principales variétés de tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant

3.1. Astrocytome du cervelet

- Touche surtout l'enfant entre 10 et 15 ans.
- Tumeur bénigne bien limitée, à caractère souvent kystique.
- Localisation le plus souvent hémisphérique.
- Cliniquement : syndrome cérébelleux cinétique homolatéral à la tumeur avec hypertension intracrânienne progressive.
- Traitement : exérèse complète (souvent réalisable).
- Évolution lente et bon pronostic : guérison définitive fréquente en cas d'exérèse complète.

3.2. Médulloblastome du cervelet

- Tumeur maligne de l'enfant survenant surtout avant l'âge de 10 ans.
- Cellules d'origine embryonnaire et croissance tumorale rapide.
- Naît le plus souvent au niveau du vermis cérébelleux et infiltre le plancher du quatrième ventricule.
- Hypertension intracrânienne d'évolution rapide (hydrocéphalie par obstruction du quatrième ventricule).
- Métastases précoces dans le système nerveux : dissémination par voie sous-arachnoïdienne.
- Traitement :
 - exérèse chirurgicale (rarement complète) ;
 - suivie d'une radiothérapie de l'ensemble du névraxie (sauf chez l'enfant de moins de deux ans) ;
 - parfois dérivation ventriculaire externe en urgence en cas de menace d'engagement imminent.
- Pronostic :
 - après traitement le taux de survie à 5 ans est supérieur à 70 %.

3.3. Épendymome du quatrième ventricule

- Plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte.
- Tumeur insérée sur le plancher du quatrième ventricule.
- Syndrome cérébelleux statique et hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne précoce.

3.4. Gliome du tronc cérébral

- Tumeur infiltrante révélée par une atteinte des nerfs crâniens.
- Mauvais pronostic car chirurgicalement inaccessible.
- Le traitement se limite souvent à la radiothérapie.

4. Principales variétés de tumeurs de la fosse postérieure chez l'adulte

4.1. Neurinome de l'acoustique

- C'est la plus fréquente des tumeurs de la fosse postérieure de l'adulte.
- C'est un schwannome du nerf vestibulaire qui se développe à partir de la gaine de la branche vestibulaire du nerf acoustique :
 - histologiquement bénin ;
 - généralement unilatéral ;
 - rarement bilatéral et héréditaire dans le cadre d'une neurofibromatose.
- Évolution spontanée :
 - il comprime progressivement les nerfs vestibulaire, cochléaire, puis facial dans le conduit auditif interne ;
 - puis se développe vers l'angle ponto-cérébelleux.
- Symptômes révélateurs habituels au stade précoce intracanalaire (stade otologique) :
 - surdité de perception unilatérale progressive (signe du téléphone) ;
 - acouphènes unilatéraux ;
 - signes vestibulaires : vertige et ataxie, souvent discrets du fait d'une compensation centrale.
- Plus tardivement, le développement de la tumeur vers l'angle ponto-cérébelleux entraîne :
 - d'abord une paralysie faciale périphérique et une atteinte du nerf trijumeau : névralgie et/ou anesthésie faciale, diminution du réflexe cornéen ;
 - puis, une paralysie des nerfs mixtes (IX, X, XI), un syndrome cérébelleux, voire une hydrocéphalie par compression du quatrième ventricule avec hypertension intracrânienne.

NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE : EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- **IRM avec injection de gadolinium :**
 - examen diagnostique de référence
 - montre une tumeur située dans le conduit auditif interne, bien limitée, rehaussée par le gadolinium
 - permet de préciser les rapports avec les structures de voisinage
- **Audiométrie :**
 - surdité de perception unilatérale
- **Examen vestibulaire :**
 - hyporéflexie ou aréflexie unilatérale du côté de la tumeur
- **Potentiels évoqués auditifs :**
 - typiquement, allongement des intervalles I-III et I-V, témoignant du caractère rétrocochléaire de la surdité

- Traitement :
 - il est chirurgical : exérèse totale de la tumeur.

Les séquelles postopératoires (en particulier la paralysie faciale) sont d'autant plus rares que la tumeur est de petite taille, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

Figure 4. Hypoacusie droite progressive, paralysie faciale périphérique droite et abolition du réflexe cornéen droit chez un homme de 58 ans



IRM cérébrale, coupe axiale protubérantielle, séquence T1 avec gadolinium : volumineuse masse arrondie située au niveau de l'angle ponto-cérébelleux droit et prenant fortement le gadolinium.

Diagnostic : Neurinome de l'acoustique

4.2 Métastases cérébelleuses et métastases du tronc cérébral

- Aggravation clinique rapide avec hypertension intracrânienne précoce.
- Scanner :
 - anomalie de densité variable, souvent multiple ;
 - prise de contraste intense et inhomogène ;
 - œdème péritumoral, effet de masse et hydrocéphalie sus-jacente fréquente.

4.3. Hémangioblastome du cervelet

- Tumeur vasculaire bénigne de caractère kystique.
- Survenant parfois dans le cadre de la maladie de Von-Hippel-Lindau : maladie génétique pouvant s'accompagner, en outre :
 - d'angiomes rétiniens ;
 - d'un phéochromocytome ;
 - de kystes pancréatiques ;
 - d'un cancer du rein.
- S'accompagnant parfois d'une polyglobulie lorsqu'elle sécrète de l'érythropoïétine.

► TUMEURS DE LA RÉGION SELLAIRE

1. Signes cliniques

- Signes révélateurs :
 - céphalées : souvent retrouvées malgré l'absence d'hypertension intracrânienne (qui est rare dans les tumeurs de la région sellaire) ;
 - hémianopsie bitemporale : en rapport avec une atteinte du chiasma optique ; la baisse de l'acuité visuelle est plus tardive et aboutit à la cécité par atrophie optique ;
 - manifestations endocriniennes : signes d'hypersécrétion hormonale et/ou signes d'insuffisance hypophysaire.
- Signes en rapport avec une extension tumorale importante :
 - atteinte des nerfs oculomoteurs et de la branche ophtalmique du trijumeau par extension au sinus caverneux ;
 - diabète insipide ou syndrome de Schwartz-Bartter, trouble de la thermorégulation et du sommeil, trouble des conduites alimentaires et sexuelles par extension à l'hypothalamus ;
 - hydrocéphalie et hypertension intracrânienne par extension au troisième ventricule.
- Rarement, survenue d'un tableau aigu :
 - avec hypertension intracrânienne et aggravation rapide des troubles visuels ;
 - généralement dû à une nécrose ou une hémorragie au sein d'un adénome hypophysaire.

2. Examens complémentaires

2.1. IRM cérébrale

- Sans et avec injection de gadolinium.
- Avec coupes axiales et surtout coronales.
- C'est le meilleur examen morphologique : il permet de mieux visualiser la tumeur et de préciser son extension.
- En cas de contre-indication à l'IRM, le scanner est indiqué.

2.2. Examen ophtalmologique

- Mesure de l'acuité visuelle.
- Fond d'œil.
- Champ visuel.
- Vision des couleurs.

2.3. Bilan hormonal

- Dosages plasmatiques de base orientés par les signes cliniques.
- Tests dynamiques (freinage ou stimulation) selon les résultats des dosages de base.

3. Principales tumeurs de la région sellaire

3.1. Adénomes hypophysaires

- Tumeurs bénignes dont le point de départ est intrasellaire.
- La tumeur est initialement un micro-adénome ; elle s'étend ensuite progressivement, déformant la selle turcique et envahissant les structures voisines.
- Adénome à prolactine :
 - type tumorale le plus fréquent ;
 - chez la femme, il se révèle volontiers au stade de micro-adénome sous la forme d'un syndrome d'aménorrhée-galactorrhée ;
 - chez l'homme, le diagnostic est généralement plus tardif, à un stade où les signes tumoraux (céphalées et atteinte visuelle) accompagnent les signes endocriniens (impot et perte de la libido) ;
 - dosages hormonaux : prolactinémie élevée (souvent supérieure à 100 ng/ml) et abolition de la stimulation de la sécrétion de prolactine par la TRH (test réalisé dans les cas douteux) ;
 - le traitement médical repose sur un agoniste dopaminergique, la bromocriptine (Parlodel®) ;
 - le traitement chirurgical consiste en une adénomectomie sélective par voie trans-sphénoïdale.

TRAITEMENT DE L'ADÉNOME À PROLACTINE

- Traitement de première intention généralement médical :
 - Parlodel® : comprimés à 2,5 mg ;
 - débuter par un demi-comprimé le soir au coucher, puis augmenter progressivement jusqu'à 1 cp trois fois par jour ;
 - effets secondaires fréquents, surtout au début : nausées, vomissements, hypotension orthostatique ;
 - en cas d'efficacité, poursuite du traitement, généralement à vie.
- Traitement chirurgical = adénomectomie sélective par voie trans-sphénoïdale :
 - indiqué si :
 - trouble visuel
 - intolérance prolongée au Parlodel®
 - échec du Parlodel®
 - ou désir de grossesse
 - les complications postopératoires sont rares en dehors d'un diabète insipide transitoire ;
 - en cas de récidive postopératoire on a recours au Parlodel® et/ou à la radiothérapie.
- Adénome somatotrope :
 - responsable d'un gigantisme chez l'enfant et d'une acromégalie chez l'adulte ;
 - bilan hormonal : élévation de la GH non freinable par l'épreuve d'hyperglycémie provoquée ;
 - traitement : adénomectomie sélective par voie trans-sphénoïdale ; en cas d'échec de la chirurgie, le traitement médical par l'octreotide (Sandostatine®, analogue de la somatostatine), est parfois efficace.
- Adénome non sécrétant (ou chromophobe) :
 - révélation tardive par des signes tumoraux et une insuffisance hypophysaire ;
 - traitement : adénomectomie par voie trans-sphénoïdale suivie d'une radiothérapie.

- Micro-adénome corticotrope :
 - responsable de la maladie de Cushing ;
 - traitement : adénomectomie sélective par voie trans-sphénoïdale guidée par le dosage de l'ACTH dans les sinus pétreux et la veine cave supérieure.

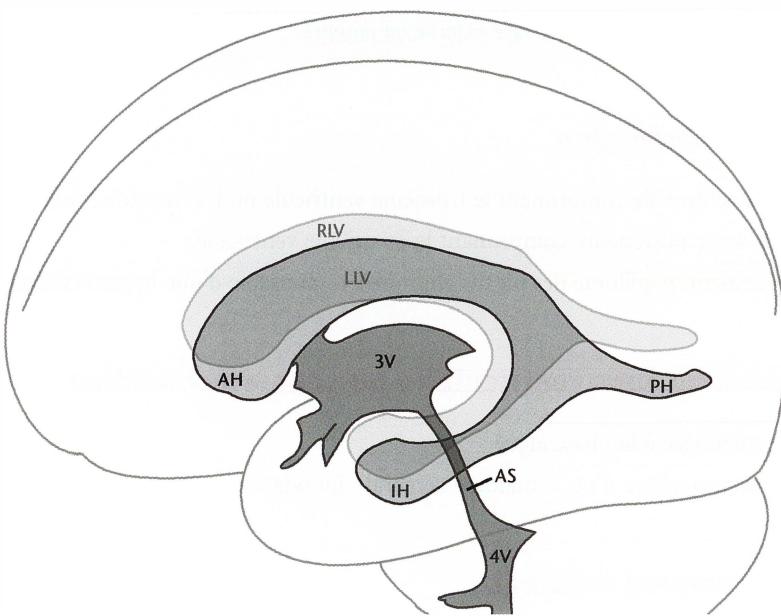
3.2. Craniopharyngiome

- Tumeur particulièrement fréquente chez l'enfant.
- Histologiquement bénigne, dérivée de l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke (vestige du tractus pharyngo-hypophysaire primitif).
- Point de départ le plus souvent supra-sellaire.
- Signes révélateurs :
 - signes d'insuffisance hypophysaire (**retard de croissance en particulier**) ;
 - troubles visuels ;
 - atteinte hypothalamique (diabète insipide surtout) ;
 - hypertension intracrânienne par obstruction du troisième ventricule.
- La présence de **calcifications supra-sellaires** sur le scanner est très évocatrice.
- Traitement : exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie en cas d'exérèse incomplète.
- Évolution : malgré le traitement, il existe un risque non négligeable de récidive et d'atteinte hypothalamique séquellaire.

1. Définition

- L'hydrocéphalie est définie comme une augmentation de volume des espaces contenant le liquide céphalorachidien (ventricules et/ou espaces sous-arachnoïdiens).
- L'hydrocéphalie peut être due à :
 - un blocage des voies d'écoulement du LCR dans les ventricules (hydrocéphalie obstructive) ;
 - une gêne de résorption du LCR au niveau des granulations de Pacchioni ;
 - une hypersécrétion de LCR.
- On distingue :
 - les hydrocéphalies non communicantes qui correspondent à un obstacle à la circulation du LCR situé en amont des orifices du quatrième ventricule (trous de Magendie et de Luschka) ;
 - les hydrocéphalies communicantes dans lesquelles l'obstacle à la circulation du LCR siège en aval des orifices du quatrième ventricule (citernes de la base en particulier).

■ **Figure 1.** Système ventriculaire encéphalique



RLV : ventricule latéral droit ; LLV : ventricule latéral gauche ; AH : corne antérieure du ventricule latéral ;
PH : corne postérieure du ventricule latéral ; IH : corne inférieure du ventricule latéral ;
3V : 3^e ventricule ; AS : aqueduc de Sylvius ; 4V : 4^e ventricule

2. Physiologie

- La sécrétion du LCR se fait essentiellement au niveau des **plexus choroïdes**. Les plexus choroïdes sont des structures hypervascularisées qui s'invaginent dans les ventricules. Ils sont situés au niveau des parois latérales des 3^e et 4^e ventricules.
- La résorption du LCR se fait essentiellement au niveau des villosités arachnoïdiennes qui sont en contact avec l'endothélium des sinus veineux duraux. La résorption est assurée par des structures spécialisées, les granulations de Pacchioni.
- Le volume de LCR est de l'ordre de 150 ml chez l'adulte.
- Le débit de sécrétion et de résorption est de l'ordre de 500 ml/24 heures. L'ensemble du LCR est donc renouvelé environ 4 fois par jour.
- La pression du LCR est d'environ 10 mm Hg en décubitus dorsal. Cette pression s'élève normalement lors de la compression des jugulaires, puis revient à son niveau de base en moins de 20 secondes (épreuve de Queckenstedt-Stookey).

Une pression de base supérieure à 15 mm Hg signifie l'existence d'une hypertension intracrânienne pathologique.

- Les principaux rôles du LCR sont :
 - un rôle de protection du système nerveux central contre les chocs ;
 - un rôle de véhicule de l'immunité cellulaire et humorale.

3. Étiologies des hydrocéphalies obstructives

Toute hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne majeure et menace d'engagement impose la réalisation d'une dérivation ventriculaire externe en urgence.

3.1. Tumeurs cérébrales

- Tumeur supra-tentorielle comprimant le troisième ventricule ou les trous de Monroe.
- Tumeur de la fosse postérieure comprimant le quatrième ventricule.
- Exceptionnellement, papillome des plexus choroïdes responsable d'une hypersécrétion de LCR.

3.2. Saignement intraventriculaire ou sous-arachnoïdien

- Hémorragie méningée à la phase aiguë.
- Rupture intraventriculaire d'un hématome cérébral : inondation ventriculaire.

3.3. Cloisonnement méningé

Survenant au cours de l'évolution d'une méningite bactérienne.

3.4. Hydrocéphalies congénitales

Révélées le plus souvent par l'augmentation excessive du périmètre crânien chez l'enfant :

- Sténose de l'aqueduc de Sylvius (parfois symptomatique seulement à l'âge adulte).
- Imperforation des trous de Magendie et de Luschka.
- Malformation de Dandy-Walker : distension du toit du quatrième ventricule entre les hémisphères cérébelleux.
- Hydrocéphalie associée à une malformation de la charnière cervico-occipitale (Ex. : malformation d'Arnold-Chiari).

4. Hydrocéphalie à pression normale

4.1. Définition

- Hydrocéphalie communicante.
- Touchant surtout le sujet âgé.
- Due à une obstruction des espaces méningés au niveau des citerne de la base.
- N'entraînant pas d'hypertension intracrânienne.

4.2. Symptomatologie de l'hydrocéphalie à pression normale

- Troubles de l'équilibre et de la marche :
 - signe le plus précoce ;
 - instabilité ;
 - tendance à la rétropulsion ;
 - marche à petits pas ;
 - au maximum station debout et marche impossible par « apraxie de la marche » ;
 - et ce en l'absence de tout déficit sensitivo-moteur.
- Troubles sphinctériens : incontinence urinaire, tardive.
- Syndrome démentiel :
 - généralement plus tardif ;
 - d'évolution fluctuante ;
 - essentiellement de type frontal : ralentissement psychomoteur, indifférence affective, désintérêt...
- Signes négatifs : absence de signe de localisation.

TRIADE DE L'HYDROCÉPHALIE À PRESSION NORMALE (HAKIM)

- Troubles de l'équilibre et de la marche
- Syndrome démentiel
- Incontinence urinaire

Remarque : Cette triade n'est absolument pas spécifique de l'hydrocéphalie à pression normale.

4.3. Étiologies

- HPN idiopathique (cause inconnue) dans 50 % des cas.
- HPN secondaire dans 50 % des cas, survenant à distance :
 - d'un traumatisme crânien ;
 - d'une hémorragie méningée ;
 - d'une méningite ;
 - d'une chirurgie intracrânienne.

4.4. Diagnostic

- Scanner cérébral sans injection (ou IRM cérébrale) :
 - dilatation quadriventriculaire sans atrophie corticale : les sillons corticaux et les vallées ne sont pas élargis ;
 - plages d'hypodensité (ou d'hypersignal en T2) autour des cornes frontales des ventricules, inconstantes, témoignant possiblement de l'existence d'une résorption trans-épendymaire du LCR.
- Ponction lombaire évacuatrice :
 - elle doit recueillir de 40 à 50 ml de LCR ;
 - le LCR est normal ;
 - elle peut améliorer temporairement la symptomatologie ; cependant, l'absence d'amélioration après PL évacuatrice n'élimine pas le diagnostic car il existe de nombreux faux négatifs.

Remarque : Le transit isotopique du LCR n'apporte en fait aucun élément fiable pour le diagnostic.

4.5. Traitement

- Le traitement consiste en une dérivation ventriculaire interne (ventriculo-péritonéale ou ventriculo-cardiaque).
- L'amélioration des troubles après dérivation ventriculaire est loin d'être constante.
- Les critères permettant d'espérer une bonne réponse à la dérivation sont :
 - un début des troubles récent ;
 - l'existence d'une étiologie connue (HPN secondaire) ;
 - la prédominance des troubles de la marche ;
 - la bonne efficacité de la PL évacuatrice (mais il existe des faux négatifs).
- Par contre, lorsque la démence est au premier plan du tableau clinique les chances d'amélioration après dérivation sont beaucoup plus faibles.

COMPLICATIONS POTENTIELLES DE LA DÉRIVATION VENTRICULAIRE INTERNE

- Infections :
 - méningite, septicémie, endocardite, péritonite
 - elles imposent l'ablation du matériel
- Obstruction de la valve
- Hématome sous-dural

Figure 2. Trouble de la marche et de l'équilibre d'aggravation progressive chez un homme de 68 ans aux antécédents de méningite bactérienne 2 ans auparavant



Scanner cérébral : dilatation ventriculaire importante contrastant avec l'absence d'élargissement des sillons de la convexité.

Diagnostic : Hydrocéphalie à pression normale

Épilepsie

Généralités, symptomatologie des crises

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 103 – Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

► GÉNÉRALITÉS

- La crise épileptique est une manifestation clinique très fréquente, touchant près d'un individu sur dix à un moment ou un autre de sa vie ; elle peut être déclenchée par un facteur accidentel et transitoire.
- L'épilepsie proprement dite se caractérise par une tendance à la **répétition des crises** ; elle concerne près de 2 % de la population avec une incidence maximale chez les enfants de moins de 10 ans et chez les sujets de plus de 60 ans.
- Sur le plan étiologique, on distingue :
 - les épilepsies dites **idiopathiques** qui touchent des sujets indemnes de toute lésion cérébrale ; elles débutent généralement dans l'enfance ou à l'adolescence et un facteur héréditaire est souvent retrouvé ;
 - les épilepsies dites **symptomatiques** dues à des lésions cérébrales évolutives ou séquellaires.
- D'un point de vue physiopathologique, toutes les crises d'épilepsie sont la traduction d'un même phénomène : la **décharge paroxystique hypersynchrone et auto-entretenue** d'une population plus ou moins étendue de neurones corticaux hyperexcitables.
- Pendant une crise, les décharges neuronales sont visualisées sur l'électroencéphalogramme sous forme de **pointes, de pointe-ondes ou d'ondes à front raide** :
 - ces anomalies paroxystiques peuvent également présentes en dehors des crises sur l'EEG intercritique, témoignant d'une hyperexcitabilité neuronale permanente ;
 - elles peuvent être focalisées ou diffuses ;
 - elles sont parfois provoquées par l'hyperpnée, la stimulation lumineuse intermittente, le sommeil ou la privation de sommeil ;
 - quand le diagnostic est difficile, l'EEG de longue durée, éventuellement couplé à un enregistrement vidéo, est parfois indiqué dans le but d'enregistrer une crise.

- Outre les anomalies paroxystiques, l'EEG peut aussi montrer des anomalies permanentes de souffrance au niveau d'une lésion focale responsable des crises (foyer d'ondes lentes en regard d'une tumeur cérébrale par exemple).
- Les résultats de l'EEG doivent toujours être interprétés en fonction du contexte clinique : l'EEG intercritique d'un patient épileptique peut parfois être normal, même lorsque l'examen est répété à plusieurs reprises. L'absence d'anomalie sur l'EEG ne permet donc jamais, à elle seule, d'éarter le diagnostic d'épilepsie. Inversement, certains sujets ne faisant jamais de crises peuvent parfois présenter des anomalies paroxystiques sur l'EEG. Enfin, il faut savoir qu'il n'y a souvent aucun rapport entre la gravité d'une épilepsie et l'importance des anomalies électroencéphalographiques.

► DIAGNOSTIC CLINIQUE DES PRINCIPAUX TYPES DE CRISES D'ÉPILEPSIE

Les caractéristiques cliniques et électroencéphalographiques d'une crise épileptique dépendent du siège initial de la décharge épileptique et de son éventuelle propagation au reste du cortex cérébral.

Parmi les différents types de crises, on distingue :

- Les crises focales (« partielles ») :
 - elles commencent en un point localisé du cortex ;
 - elles se manifestent initialement par des signes cliniques focaux ;
 - elles peuvent se dérouler sans altération de la conscience : crise partielle simple ;
 - ou s'accompagner d'un trouble de la conscience : crise partielle complexe.
- Les crises généralisées :
 - le cortex est d'emblée le siège d'anomalies paroxystiques bilatérales symétriques et synchrones ;
 - il existe presque toujours une altération brutale de la conscience, sauf dans le cas des crises myocloniques.

1. Crises d'épilepsie généralisées

PRINCIPAUX TYPES DE CRISES D'ÉPILEPSIE GÉNÉRALISÉES

- Crises tonico-cloniques
- Crises myocloniques
- Absences

1.1. Crises généralisées de type tonico-clonique

- Début par une perte de connaissance brutale, entraînant une chute lorsque le patient n'est pas couché.
- Déroulement en trois phases :
 - phase tonique d'environ 10 à 20 secondes avec contraction musculaire généralisée et soutenue accompagnée de troubles végétatifs : blocage respiratoire avec cyanose, tachycardie, poussée tensionnelle, sueurs, hypersalivation ;

- phase clonique avec secousses musculaires rythmiques bilatérales et généralisées durant environ 30 secondes ;
- phase résolutive (ou post-critique), souvent précédée d'une perte d'urines, avec coma hypotonique et respiration stertoreuse, durant quelques minutes.
- Le retour à une conscience claire se fait progressivement, avec une confusion post-critique qui peut parfois durer plusieurs heures.
- Le principal diagnostic différentiel de la crise généralisée de type tonico-clonique est la syncope de début brutal.

ARGUMENTS CLINIQUES POUR LA CRISE D'ÉPILEPSIE ET CONTRE LA SYNCOPE

- Absence de pâleur
- Durée prolongée de la perte de connaissance : 5 à 10 minutes
- Caractère progressif du retour à la conscience : somnolence et confusion post-critique
- Hypertonie généralisée initiale
- Morsure latérale de la langue : spécifique, mais inconstante
- Perte d'urines : beaucoup plus fréquente lors de la crise épileptique que lors d'une syncope

- L'autre diagnostic différentiel est la crise psychogène non épileptique.

1.2. Crises myocloniques

- Secousses musculaires violentes, très brèves, bilatérales et synchrones, isolées ou rythmiques, intéressant les membres supérieurs ou inférieurs.
- Sans altération de la conscience.

1.3. Absences

- Suspension brève de la conscience entraînant une rupture de contact : le sujet a le regard vide et ne répond plus.
- Parfois, la crise s'accompagne de phénomènes cloniques (Ex. : clonies des paupières), toniques (Ex. : inclinaison du tronc vers l'arrière), atoniques (Ex. : chute de la tête ou du corps), d'une activité automatique (Ex. : se lécher les lèvres) ou d'une activité végétative (Ex. : perte d'urines).
- Les absences doivent être classées en deux groupes qui diffèrent fondamentalement sur les plans électroencéphalographique, nosologique et pronostique : les absences typiques et les absences atypiques.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES ABSENCES TYPIQUES	CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES ABSENCES ATYPIQUES
<ul style="list-style-type: none"> • Début et fin brusques • Durée brève : une dizaine de secondes en moyenne • Manifestations cloniques et atoniques toujours discrètes • Absence de chute au sol 	<ul style="list-style-type: none"> • Début et fin plus progressifs • Durée souvent plus prolongée : 1 à 2 minutes le plus souvent • Manifestations cloniques et/ou atoniques plus marquées • Chute au sol fréquente

2. Crises d'épilepsie focales

2.1. Symptomatologie

- Les crises focales se manifestent initialement par des signes cliniques focaux brefs (5 à 10 minutes en moyenne) et stéréotypés.
- La crise peut être suivie d'un déficit post-critique dans le même territoire pouvant durer de quelques minutes à quelques jours (paralysie de Todd).
- Les signes initiaux ont généralement une bonne valeur localisatrice, mais des crises identiques dans leur symptomatologie peuvent naître de régions du cortex différentes.
- Les crises focales se subdivisent en trois groupes :

• **Les crises focales** qui se déroulent sans aucun trouble de la conscience (« crises partielles simples ») : le sujet répond normalement aux stimuli extérieurs et il garde le souvenir des phénomènes survenus pendant la crise.

• **Les crises focales** qui s'accompagnent d'une altération de la conscience (« crises partielles complexes ») : trouble du contact et amnésie de la crise.

• **Les crises focales secondairement généralisées** sont des crises à début partiel (simple ou complexe) suivies d'une perte de connaissance complète avec manifestations toniques et/ou cloniques bilatérales témoignant de la généralisation des décharges à l'ensemble du cortex.

- Selon la topographie de la décharge épileptique on reconnaît différents types de crises focales :

• **Crises focales motrices :**

- focales
- jacksoniennes
- versives
- phonatoires

• **Crises focales sensitives**

• **Crises focales sensorielles (hallucinations élémentaires) :**

- visuelles
- auditives
- olfactives
- gustatives
- vertigineuses

• **Crises focales végétatives** (manifestations digestives surtout)

• **Crises focales psychiques** (trouble des fonctions supérieures) :

- dysphasiques
- dysmnésiques
- cognitives
- affectives
- illusionnelles
- hallucinatoires (hallucinations structurées)

• **Crises focales avec automatismes** (crises focales complexes le plus souvent)

TYPE DE CRISE	SYMPTOMATOLOGIE CARACTÉRISTIQUE	VALEUR LOCALISATRICE
Crises motrices Focale	Contraction musculaire tonique ou clonique localisée de siège fixe	Cortex frontal prérolandique controlatéral
Bravais-Jacksonienne	Contraction musculaire tonique clonique localisée d'extension ou rapide en quelques secondes Ex. : début à la main puis extension rapide au bras puis à la face	Cortex frontal prérolandique controlatéral
Versive	Déviation conjuguée de la tête et des yeux et parfois du tronc ¹	Cortex pré moteur, aire motrice supplémentaire, cortex frontal antérieur, cortex occipital (généralement controlatéral au côté de la déviation)
Phonatoire	– Vocalisation involontaire – Gêne ou impossibilité totale de parler par atteinte	– Aire motrice supplémentaire – Région rolandique basse (opercule rolandique) des muscles nécessaires à l'expression verbale
Crises sensitives	Sensations de picotements, de fourmillement ou d'engourdissement intéressant tout ou une partie d'un hémicorps, de siège fixe ou d'extension rapidement progressive sur quelques secondes (marche jacksonienne)	Cortex pariétal rétrorolandique controlatéral
Crises sensorielles Visuelle	Phosphènes ou scotomes dans un hémichamp visuel ou hémianopsie latérale homonyme	Cortex occipital controlatéral (aire visuelle primaire)
Auditive	– Siflements – Acouphènes – Bruits rythmiques	Première circonvolution temporale (gyrus de Hechls)
Olfactive	Odeur souvent désagréable	Cortex temporal antérieur (uncus de l'hippocampe) ou cortex frontal postérieur
Gustative	Goût métallique ou acide	Opercule pariétal ou insula
Vertigineuse	Vertige vrai giratoire	Cortex pariétal antéro-inférieur
Crises végétatives	– Hypersalivation – Douleur épigastrique remontant souvent jusqu'à la gorge – Douleur abdominale ± éructations	– Opercule rolandique – Cortex temporal interne – Cortex temporal interne ou sylvien



1. L'association d'une déviation de la tête et des yeux, d'une élévation du bras du côté opposé et parfois d'une vocalisation involontaire est typique d'une crise impliquant l'aire motrice supplémentaire.

TYPE DE CRISE	SYMPTOMATOLOGIE CARACTÉRISTIQUE	VALEUR LOCALISATRICE
Crises psychiques Dysphasique	Aphasie paroxystique	Région frontale inférieure ou temporo-pariétale de l'hémisphère dominant
Dysmnésique	Impression de : – déjà-vécu – de déjà-vu – de vision panoramique du passé	Cortex temporal
Cognitive	– Sensation de rêve éveillé – Sensation de pensée forcée	– Cortex temporal – Cortex frontal interne ou inférieur
Affective	Peur, panique, colère, rire forcé	Cortex temporal interne ou gyrus cingulaire
Illusionnelle	Illusions surtout visuelles : – métamorphopsie ¹ – micropsie ou macropsie ² – modifications du relief	Cortex pariétal, temporal ou occipital
Hallucinatoire	Hallucinations : – structurées – visuelles (Ex. : animaux) – auditives (Ex. : musique) – somatognosiques (Ex. : sensation de membre fantôme)	Variable selon la symptomatologie
Crises partielles avec automatismes (activité motrice involontaire)	Automatismes : – oro-alimentaires (mâchonnements, pourléchage) – verbaux – gestuels – ambulatoires (déplacements, fugue)	Cortex frontal ou temporal

2.2. Principaux diagnostics différentiels des crises focales

TYPE DES CRISES	DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS À ÉVOQUER
Crises motrices, sensitives, visuelles et dysphasiques	Accident ischémique transitoire et aura migraineuse
Crises végétatives	Syndromes douloureux thoraciques ou abdominaux
Crises psychiques	Hystérie, attaque de panique, psychose, terreur nocturne
Crises partielles complexes avec automatismes	Absences, somnambulisme, amnésie globale transitoire, encéphalopathie

1. Impression de distorsion d'un objet ou d'une personne.
 2. Impression qu'un objet ou qu'une personne devient plus petit et/ou qu'il s'éloigne (micropsie) ou qu'il devient plus grand et/ou qu'il se rapproche (macropsie).

Épilepsie

Syndromes épileptiques

Les différents syndromes épileptiques correspondent à la répétition d'un certain type de crises associées à des anomalies particulières de l'EEG.

1. Classification : généralités

- La classification des syndromes épileptiques est fondée sur les caractères cliniques et électroencéphalographiques des crises et sur l'étiologie connue ou supposée des crises.
- On distingue ainsi :
 - selon la topographie des crises :
 - les épilepsies généralisées,
 - les épilepsies focales (« partielles » dans l'ancienne classification) ;
 - selon l'étiologie des crises :
 - les épilepsies idiopathiques sans cause organique,
 - les épilepsies symptomatiques, dues à des lésions cérébrales identifiables,
 - les épilepsies cryptogénétiques, dues à des lésions cérébrales non identifiables.

CLASSIFICATION DES PRINCIPAUX SYNDROMES ÉPILEPTIQUES

Épilepsies généralisées

- ***Idiopathiques*** :
 - épilepsie-absences de l'enfant
 - épilepsie myoclonique juvénile
 - épilepsie généralisée idiopathique avec crises de type tonico-cloniques
- ***Symptomatiques ou cryptogénétiques*** :
 - syndrome de West (spasmes infantiles du nourrisson)
 - syndrome de Lennox-Gastaut (chez l'enfant)
 - épilepsies myocloniques progressives
 - autres encéphalopathies épileptiques

Épilepsies focales

- ***Idiopathiques*** :
 - épilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques de l'enfant
 - épilepsie à paroxysmes occipitaux de l'enfant
- ***Symptomatiques ou cryptogénétiques*** :
 - épilepsies du lobe temporal, frontal, occipital ou pariétal (d'origine tumorale, vasculaire, traumatique, etc.)

2. Principaux syndromes épileptiques propres à l'enfant

2.1. Convulsions fébriles de l'enfant

- Définition :
 - crises cloniques ou tonico-cloniques survenant chez des enfants âgés de 6 mois à 5 ans (avec un maximum dans la deuxième année de la vie) ;
 - survenant à l'occasion d'une hyperthermie ;
 - sans rapport avec une affection aiguë de l'encéphale, ni avec un désordre métabolique.
- Fréquence considérable : 2 à 4 % des enfants présentent au moins une convulsion fébrile.
- On distingue :
 - les convulsions fébriles dites simples, les plus fréquentes, survenant généralement chez des enfants normaux ;
 - les convulsions fébriles dites compliquées qui surviennent plus souvent chez des enfants présentant un développement neurologique anormal.

LES CONVULSIONS FÉBRILES SONT DITES SIMPLES SI TOUTES LES CONDITIONS SUIVANTES SONT REMPLIES

- Crises tonico-cloniques bilatérales
- De courte durée (moins de 15 minutes)
- Sans déficit post-critique
- Sans élément paroxystique sur l'EEG au décours de la crise

LES CONVULSIONS FÉBRILES SONT DITES COMPLIQUÉES SI UN DES ÉLÉMENTS SUIVANTS EST PRÉSENT

- Crises unilatérales (= crises hémicorporelles)
- Crises de durée prolongée au-delà de 15 minutes ou se répétant à brefs intervalles
- Déficit neurologique post-critique
- Anomalies paroxystiques importantes sur l'EEG au décours de la crise

- Évolution et pronostic :
 - le risque de survenue d'une deuxième crise fébrile est globalement de l'ordre de 30 % ; il est maximum dans l'année qui suit la première crise ; il est d'autant plus grand que la première crise est survenue avant l'âge de 1 an, qu'elle a été précédée d'une fièvre peu élevée et de courte durée, et/ou qu'il existe des antécédents familiaux de convulsions fébriles ;
 - chez la grande majorité des enfants les crises disparaissent spontanément avant l'âge de 5 ans sans aucune séquelle ;
 - le risque d'épilepsie ultérieure (en particulier temporaire) ne concerne que 4 % des cas ; il est plus important en cas de crise compliquée, d'anomalies du développement psychomoteur ou lorsqu'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie.

2.2. Syndrome de West (spasmes en flexion du nourrisson)

- Épilepsie généralisée apparaissant chez le nourrisson.
- Débute le plus souvent entre 4 et 7 mois.
- Spasmes infantiles : crises généralisées toniques, le plus souvent en flexion, très brèves et groupées en salves.
- Régression psychomotrice constante.
- EEG intercritique caractéristique avec hypersynchronie : succession ininterrompue d'ondes lentes et de pointes de très grande amplitude, diffuses et irrégulières.
- Étiologie :
 - agression cérébrale périnatale retrouvée dans deux tiers des cas ;
 - pas de cause connue dans un tiers des cas (formes cryptogénétiques).
- Evolution :
 - parfois mortelle ;
 - graves séquelles neurologiques le plus souvent (retard mental) ;
 - parfois, amélioration par une corticothérapie précoce (ACTH) dans les formes cryptogénétiques.

2.3. Syndrome de Lennox-Gastaut

- Épilepsie généralisée apparaissant le plus souvent entre 2 et 6 ans.
- Crises toniques, crises atoniques et absences atypiques pluriquotidiennes avec chutes fréquentes.
- Régression psychique sévère.
- EEG intercritique caractéristique : très nombreuses pointes-ondes lentes diffuses sur un tracé de fond ralenti.
- Pronostic toujours très mauvais :
 - crises incontrôlables,
 - retard mental,
 - psychose.

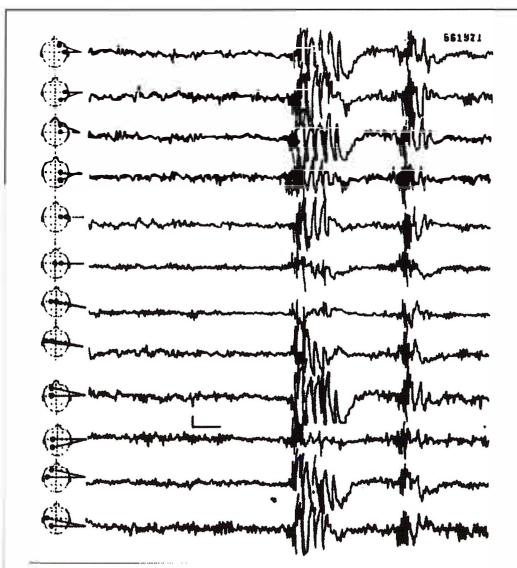
2.4. Épilepsie-absence de l'enfant (Petit-Mal)

- Épilepsie généralisée idiopathique.
- Apparaissant presque toujours entre 3 et 12 ans.
- Absences typiques (cf. plus haut) se répétant de 10 à plus de 100 fois par jour.
- Survenant chez des enfants sains sans antécédent neurologique et dont l'examen neurologique est normal.
- Avec souvent des antécédents familiaux d'épilepsie généralisée idiopathique.
- Avec un EEG intercritique caractéristique :

EEG DANS L'ÉPILEPSIE-ABSENCE DE L'ENFANT (PETIT-MAL)

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Décharges de pointes-ondes• Bilatérales symétriques et synchrones• À un rythme régulier voisin de 3 cycles/seconde | <ul style="list-style-type: none">• De début et de fin brusques• Sur un tracé de fond normal• Volontiers provoquées par l'hyperventilation |
|--|--|

Figure 1. Tracé du Petit Mal-absences



Bouffées de pointes-ondes généralisées bilatérales symétriques et synchrones au rythme de 3 cycles par seconde de début et de fin brusques sur un tracé de fond normal

- Évolution :
 - le plus souvent, disparition des absences dès l'institution d'un traitement convenable et spontanément avec le temps : la persistance des absences à l'âge adulte est rare ;
 - apparition de crises généralisées tonico-cloniques (isolées ou associées aux absences) dans environ 40 % des cas, le plus souvent à l'adolescence ou au début de l'âge adulte ;
 - malgré son caractère bénin, cette épilepsie compromet parfois l'insertion sociale des patients.

2.5. Épilepsie partielle bénigne à paroxysmes rolandiques

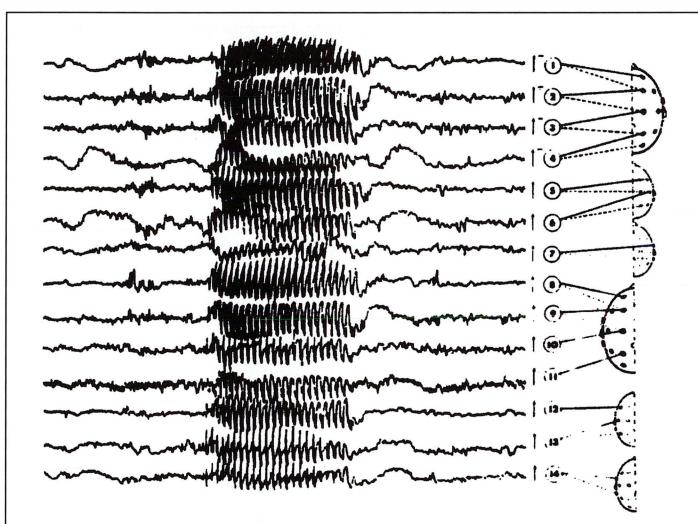
- Épilepsie partielle idiopathique bénigne.
- Fréquente, survenant le plus souvent entre 5 et 10 ans.
- Chez des enfants au développement intellectuel normal, dépourvus d'antécédent neurologique.
- Crises partielles simples de courte durée, touchant électivement la région bucco-faciale : contraction tonique ou clonique d'une hémiface, paresthésies de la langue ou des gencives, hypersalivation, bruits de gorge.
- Les crises sont très liées au sommeil : elles apparaissent le plus souvent lors de l'endormissement ou lors du réveil.
- EEG intercritique caractéristique :
 - décharges paroxystiques de pointes-ondes ;
 - focalisées en regard de l'opercule rolandique ;
 - avec un tracé de fond normal.
- Le pronostic est excellent : les crises disparaissent toujours avant l'âge de 16 ans sans aucune séquelle.

3. Épilepsies généralisées idiopathiques de l'adolescence et de l'âge adulte

3.1. Épilepsie myoclonique juvénile bénigne

- Épilepsie généralisée idiopathique fréquente, souvent héréditaire.
- Débutant généralement à l'adolescence.
- Crises myocloniques apparaissant électivement dans l'heure qui suit le réveil.
- EEG intercritique : décharges de polypointes-ondes généralisées sur un tracé de fond normal.

Figure 2. Tracé de l'épilepsie myoclonique juvénile



Polypointes-ondes généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones

- Association possible à des absences typiques et/ou surtout à des crises tonico-cloniques généralisées qui apparaissent généralement quelques mois ou années après le début des crises myocloniques.
- Pronostic : bonne réponse aux antiépileptiques mais nécessité d'un traitement prolongé.

3.2. Épilepsie généralisée idiopathique avec crises généralisées tonico-cloniques (Grand-Mal)

- C'est la plus fréquente des épilepsies de l'adulte.
- Début entre la fin de l'enfance et le début de l'âge adulte.
- Crises tonico-cloniques généralisées d'emblée isolées ou associées à des absences typiques et/ou à des crises myocloniques.
- Les crises tonico-cloniques sont souvent déclenchées par une privation de sommeil, une absorption excessive d'alcool ou l'interruption brutale d'un traitement antiépileptique.
- Des antécédents familiaux d'épilepsie sont souvent retrouvés.

- EEG intercritique :
 - généralement, il existe des anomalies paroxystiques bilatérales, symétriques et synchrones, souvent déclenchées par la stimulation lumineuse intermittente, sur un tracé de fond normal ;
 - parfois, le tracé est normal ; il est alors légitime de multiplier les enregistrements ou de faire un tracé après privation de sommeil pour mettre en évidence les anomalies paroxystiques.
- Pronostic :
 - réponse le plus souvent favorable aux antiépileptiques mais rechutes fréquentes lors de l'arrêt ou de la diminution du traitement, même après de nombreuses années de stabilisation.

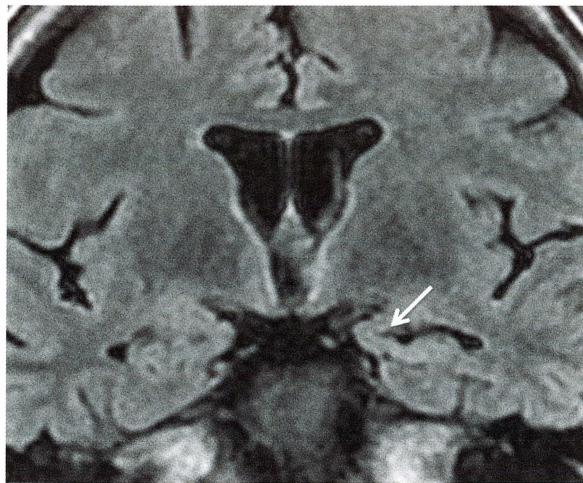
4. Épilepsie du lobe temporal

« Il est des moments, à peine longs de cinq à six secondes, où l'on sent la présence de l'éternelle harmonie (...) terrible est l'effrayante clarté avec laquelle elle se manifeste, et l'extase dont elle vous emplit. Si cet état durait plus de cinq secondes, l'âme ne pourrait l'endurer, et devrait disparaître. Pendant ces cinq secondes, je vis toute une existence humaine, et pour ces moments-là je donnerais volontiers toute ma vie sans penser que ce serait trop cher payer. »

(Dostoïevski, à propos de ses crises partielles).

- Le syndrome d'épilepsie temporelle appartient au cadre des épilepsies partielles. C'est un des syndromes épileptiques les plus fréquents. Les décharges épileptiques naissent dans les régions dites limbiques du lobe temporal (hippocampe, région parahippocampique, amygdale, pôle temporal) et peuvent s'étendre :
 - aux autres régions du cortex limbique auxquelles elles sont connectées (insula, cortex, orbito-frontal, gyrus cingulaire) et/ou ;
 - à l'ensemble du cortex cérébral.
- On distingue :
 - les épilepsies du lobe temporal associées à une sclérose hippocampique visible en IRM (cf. figure 3). Cette sclérose est parfois la conséquence de lésions secondaires à des crises d'épilepsies prolongées ou à un état de mal épileptique dans la période néo-natale ou durant l'enfance ;
 - les autres causes, moins fréquentes : astrocytome, malformation vasculaire (malformation artério-veineuse, cavernome), séquelle de traumatisme crânien ou d'encéphalite herpétique, dysembryoplasies (anomalies malformatives de l'organisation corticale, le plus souvent mineures).

Figure 3. Épilepsie temporelle chez un homme de 25 ans



IRM coupe coronale, séquence T2 FLAIR montrant une atrophie de l'hippocampe gauche (flèche), traduisant une sclérose hippocampique.

On notera l'élargissement de la corne temporaire du ventricule latéral du côté gauche (en dessous et à droite de la flèche).

- Les crises débutent le plus souvent pendant l'enfance ou au début de l'âge adulte.
- Les crises peuvent être de type partiel simple ou, plus souvent, de type partiel complexe. Elles peuvent éventuellement se généraliser (parfois d'emblée). Elles se manifestent par des symptômes très variés :
 - crises avec automatismes moteurs (souvent oro-alimentaires) ou verbaux ;
 - crises avec manifestations végétatives (nausée et gêne épigastrique le plus souvent) ;
 - crises psychiques avec manifestations illusionnelles ou hallucinatoires (visuelles, auditives, gustatives ou olfactives), dysmnesiques, cognitives ou affectives.
- Ces crises temporo-limbiques posent parfois le problème du diagnostic différentiel avec une pathologie psychiatrique. Le diagnostic repose surtout sur l'interrogatoire du patient et des personnes ayant assisté aux crises. La répétition des crises et leur caractère stéréotypé doivent orienter vers le diagnostic d'épilepsie.
- Le diagnostic électroencéphalographique de cette épilepsie est difficile car les régions concernées sont peu accessibles à l'enregistrement du fait de leur topographie (face interne et face inférieure du cerveau) :
 - dans certains cas l'utilisation d'électrodes de surface supplémentaires (électrodes sphénoïdales, nasopharyngiennes ou temporales antérieures) permet d'objectiver des anomalies paroxystiques caractéristiques de l'épilepsie ;
 - souvent, seuls des enregistrements électroencéphalographiques prolongés couplés à un enregistrement vidéo permettent d'objectiver le point de départ de la crise ;
 - dans l'optique d'un traitement chirurgical de l'épilepsie, on a parfois recours à des enregistrements par des électrodes sous-durales ou intracérébrales lorsque ni l'EEG de surface, ni l'imagerie cérébrale ne permettent de localiser précisément le siège d'origine des crises.

ANNEXE

QUELQUES EXEMPLES DE SYMPTÔMES PRÉSENTÉS PAR DES PATIENTS À L'OCCASION DE CRISES PSYCHIQUES D'ORIGINE TEMPORO-LIMBIQUE

- Vision de figures géométriques et/ou colorées.
- Vision de personnages effrayants, d'un démon ou d'une figure divine.
- Distorsion soudaine d'un objet ou d'une personne (métamorphopsie).
- Impression qu'un objet ou qu'une personne deviennent soudainement plus petits et/ou qu'ils s'éloignent (micropsie) ; qu'ils deviennent soudainement plus grands et/ou qu'ils se rapprochent (macropsie)¹.
- Impression d'entendre une voix appelant le patient ou répétant des phrases stéréotypées.
- Surgissement soudain d'un souvenir, parfois très ancien (impression de « flash back »).
- Impression soudaine de déjà vu ou de déjà vécu s'accompagnant parfois du sentiment d'être présent ou voyant.
- Impression soudaine d'étrangeté, de jamais vu ou de jamais vécu².
- Sentiment soudain d'être possédé par le diable ou d'avoir plusieurs personnalités.
- Sentiment soudain de détachement de l'enveloppe corporelle avec impression de pouvoir observer ses propres actes comme un observateur extérieur.
- Émotion soudaine « forcée » et incontrôlable : tristesse, sentiment de solitude intense, sentiment de paix, d'harmonie et d'union avec l'univers³, sentiment mystique, peur d'une mort imminente, colère, plaisir génital, orgasme.
- Sentiment de « pensée forcée » de type obsessionnelle avec comportement compulsif.
- Comportement agressif, exhibitionniste, comportement d'auto-mutilation.

1. En relatant cette expérience certains patients font explicitement référence à Alice aux pays des merveilles.
2. Le patient rapporte parfois qu'il sait intellectuellement que l'endroit ou les personnes qu'il voit lui sont familiers mais qu'il ne peut se débarrasser de l'idée qu'il ne les a jamais vus auparavant. Spiers et coll., rapportent le cas d'une patiente qui, tout en étant parfaitement lucide, avait l'impression pendant ses crises qu'elle n'avait aucun passé, qu'elle n'avait jamais existé auparavant et que tout ce qui se passait à ce moment-là était entièrement nouveau. Durant les crises, qui pouvaient durer plus d'une heure, la patiente se plaignait, en outre, d'un sentiment de peur et disait n'avoir plus aucune certitude quant à sa propre identité.
3. Voir la citation de Dostoïevski au début du paragraphe.

Épilepsie

Étiologies

1. Principales causes des crises épileptiques

1.1. Causes métaboliques

- Hypoglycémie.
- Hypocalcémie/hypercalcémie/hyponatrémie/hypernatrémie.
- Insuffisance rénale avancée/insuffisance hépatique avancée.
- Les crises d'origine métabolique sont surtout des crises généralisées de type tonico-clonique.

1.2. Causes toxiques

- Éthylisme :
 - cause fréquente de crise épileptique ;
 - l'excès de boissons alcoolisées favorise la survenue des crises chez de nombreux patients épileptiques ;
 - ivresse convulsive : crise accidentelle lors d'une ingestion massive d'alcool ;
 - crises de sevrage : crises généralisées de type tonico-clonique chez l'éthylique chronique, survenant quelques heures à trois jours après la dernière prise d'alcool ;
 - épilepsie alcoolique proprement dite : crises généralisées tonico-cloniques à répétition chez un éthylique chronique en dehors du sevrage ou de tout autre facteur épileptogène ; éthylisme en règle massif et ancien.
- Médicaments :
 - par surdosage : antidépresseurs tricycliques, neuroleptiques, lithium, isoniazide, théophylline, xylocaïne ;
 - par sevrage brutal : benzodiazépines, barbituriques.
- Intoxication par le monoxyde de carbone.
- Stupéfiants :
 - cocaïne.

1.3. Causes infectieuses

- Méningite : une crise d'épilepsie à la phase aiguë d'une méningite constitue un signe de gravité.
- Abcès du cerveau.

1.4. Causes vasculaires

- Accident vasculaire cérébral :
 - AVC ischémique/AVC hémorragique/thrombophlébite cérébrale/hémorragie méningée ;
 - crises précoces ou épilepsie séquellaire (appelée épilepsie vasculaire) ;
 - crises généralisées tonico-cloniques et/ou crises partielles en rapport avec le siège de l'accident.
- Malformation vasculaire cérébrale non rompue (angiome artéioveineux ou cavernome).
- Encéphalopathie hypertensive aiguë.
- Angéite cérébrale en poussée.

1.5. Causes traumatiques

- Traumatisme crânien sévère : crises épileptiques précoces et/ou épilepsie chronique séquellaire (dite épilepsie post-traumatique).
- Hématome sous-dural chronique parfois révélé par une crise d'épilepsie.

ÉPILEPSIE POST-TRAUMATIQUE

- Débute souvent dans la première année et généralement dans les 3 ans suivant le traumatisme.
- Facteurs de risque :
 - lésions sévères : plaie crano-cérébrale, hématome intracérébral ou contusion cérébrale hémorragique, fracture avec embarrure ;
 - anomalies neurologiques initiales : crises épileptiques précoces, signes neurologiques déficitaires durables, troubles de conscience prolongés.
- Les crises sont focales et/ou généralisées de type tonico-clonique.
- Pronostic globalement proportionnel à la gravité des lésions parenchymateuses initiales.

1.6. Causes tumorales

- Fréquence : 10 % des épilepsies de l'adulte.
- Tumeurs de siège hémisphérique : astrocytome, méningiome, oligodendrogiome, glioblastome, métastase cérébrale.
- Crises d'épilepsie généralisées (de type tonico-clonique) et/ou partielles souvent révélatrices de la tumeur.

1.7. Épilepsies dites idiopathiques

- Correspondent le plus souvent à des syndromes épileptiques bien définis.
- Toute nouvelle crise doit cependant faire rechercher un facteur déclenchant associé.

SYNTHESE : CAUSES LES PLUS FREQUENTES DE CRISE ÉPILEPTIQUE SYMPTOMATIQUE SELON L'ÂGE

- **Nouveau-né :**
 - méningite bactérienne néo-natale
 - anoxie périnatale
 - hypoglycémie, hypocalcémie, déficit en pyridoxine (= vitamine B6)
- **Nourrisson et jeune enfant :**
 - convulsions fébriles
 - méningite bactérienne
 - hématome sous-dural chronique
 - hypocalcémie, hypoglycémie, déshydratation
- **Adulte :**
 - sevrage éthylique
 - tumeur cérébrale
 - accident vasculaire cérébral
 - séquelle post-traumatique, hématome sous-dural chronique
 - sclérose hippocampique (épilepsie partielle temporaire)

2. Enquête étiologique au décours d'une première crise d'épilepsie

2.1. Interrogatoire

- Antécédents personnels de crise d'épilepsie ou de pathologie potentiellement épileptogène.
- Antécédents familiaux d'épilepsie.
- Développement psychomoteur et intellectuel antérieur.
- Circonstances de survenue de la crise : facteurs favorisants, prise médicamenteuse, sevrage récent, traumatisme crânien récent.
- Déroulement de la crise : il faut toujours rechercher un début focal en cas de crise tonico-clonique apparemment généralisée d'emblée.

2.2. Examen clinique

- Fièvre, signes méningés.
- Signes neurologiques de localisation/déficit post-critique.
- Signes d'hypertension intracrânienne (importance du fond d'œil).
- Hypertension artérielle majeure.
- Signes de déshydratation.

2.3. Examens biologiques

- Glycémie capillaire à l'arrivée du patient.
- NFS, plaquettes, TP, TCA.
- Ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, calcémie, phosphorémie, magnésémie.
- Selon le contexte : alcoolémie, taux sanguin des médicaments prescrits, recherche de traces de stupefiants dans le sang et les urines.
- En cas de fièvre : hémocultures et ponction lombaire (après scanner cérébral).

2.4. Imagerie cérébrale

- Scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste :
 - systématique devant toute première crise d'épilepsie, sauf lorsque la symptomatologie clinique et électro-encéphalographique est caractéristique d'un syndrome épileptique idiopathique bien défini.
- IRM cérébrale sans et avec injection de gadolinium :
 - supérieure au scanner pour la détection des tumeurs gliales, des malformations vasculaires et des lésions localisées au lobe temporal ;
 - indiquée en cas de scanner normal ou pour préciser les anomalies visualisées sur le scanner.

Indications d'une imagerie cérébrale en urgence en cas de première crise d'épilepsie de l'adulte :

- crise focale ou à début focal,
- déficit neurologique focal à l'examen,
- céphalées persistantes,
- confusion mentale,
- fièvre,
- âge > 40 ans ou contexte particulier : trauma crânien, antécédent néoplasique, traitement anti-coagulant, immunosuppression, suivi neurologique ultérieur incertain.

2.5. Électroencéphalogramme

- Recherche des anomalies paroxystiques intercritiques témoignant d'une hyperexcitabilité neuronale permanente : pointes, pointes-ondes ou ondes à front raide focalisées ou diffuses.
- Peut orienter vers un syndrome épileptique particulier.
- Peut être normal à distance de la crise. Sa rentabilité diagnostique est meilleure s'il est réalisé dans les 24 à 48 h suivant la crise.
- La seule indication de l'EEG en urgence est la suspicion d'état de mal épileptique.

D'une façon générale :

Toute crise partielle de l'adulte rend hautement probable l'existence d'une lésion cérébrale focale.

Les diagnostics d'épilepsie alcoolique et d'épilepsie idiopathique sont des diagnostics d'élimination et ne doivent pas faire méconnaître une autre cause potentiellement curable.

Épilepsie

Traitement

Le but du traitement d'une épilepsie est de supprimer les crises et de permettre au patient de mener une vie normale. Cet objectif implique la prise en compte des effets indésirables des médicaments antiépileptiques, le respect de certaines règles de prescription et une prise en charge globale du patient visant à limiter les difficultés psychosociales liées à l'épilepsie.

1. Traitement médical de l'épilepsie

1.1. Généralités sur les médicaments antiépileptiques

- Les médicaments antiépileptiques n'ont qu'un effet symptomatique.

1.1.1. Médicaments utilisés

- Les médicaments les plus utilisés dans le traitement de l'épilepsie sont :
 - Antiépileptiques classiques :
 - > le valproate (Dépakine®),
 - > la carbamazépine (Tégrétol®) ;
 - Antiépileptiques de 2^e génération :
 - > le lévétiracétam (Keppra®),
 - > la lamotrigine (Lamictal®).
- Les benzodiazépines dotées d'une activité anticonvulsivante comme le clobazam (Urbanyl®), le clonazépam (Rivotril®) et le diazépam (Valium®) ne sont généralement prescrits que pour une durée limitée, du fait de leur perte d'efficacité fréquente au bout de quelques mois de traitement.

1.1.2. Mode d'action des antiépileptiques

- Il est complexe et imparfaitement compris :
 - renforcement de l'activité inhibitrice de l'acide gamma-aminobutyrique (Gaba) au niveau du cortex cérébral ;
 - diminution de l'activité excitatrice du glutamate ou de l'aspartate ;
 - effet membranaire direct modifiant les flux ioniques au niveau de la membrane neuronale.

1.1.3. Effets secondaires des antiépileptiques

- Les troubles de la vigilance et l'atteinte des fonctions cognitives sont les effets secondaires les plus fréquents.

- Tous les médicaments cités sont des inducteurs enzymatiques (donc susceptibles d'entraîner entre autres l'inactivation de la pilule oestroprogestative) sauf le valproate, la gabapentine, la lamotrigine, l'ethosuximide et les benzodiazépines.
- Tous les antiépileptiques peuvent donner lieu à des réactions propres à un individu donné (réactions idiosyncrasiques) imprévisibles, non liées à la dose, rares mais souvent graves : toxidermies, hépatites, aplasie médullaire.

1.1.4. Spectre d'action des antiépileptiques

- Le valproate, le lévétiracétam et les benzodiazépines sont actifs sur tous les types de crise.
- La carbamazépine, la phénytoïne, le phénobarbital, la primidone, la gabapentine, la lamotrigine et l'oxcarbazépine sont quasiment inefficaces sur les absences typiques.
- L'ethosuximide (Zarontin®) est très actif sur les absences typiques mais dépourvu d'effet vis-à-vis des autres types de crise.

1.2. Conduite pratique du traitement médicamenteux

Sauf cas particulier, tout patient ayant fait plus d'une crise d'épilepsie spontanée doit être traité par un antiépileptique si le diagnostic est certain sur la base des données cliniques et électroencéphalographiques.

- Débuter toujours par une monothérapie adaptée au type des crises.
- Instituer le traitement progressivement pour minimiser les effets indésirables : atteindre la dose habituelle au bout d'une quinzaine de jours, sauf pour le phénobarbital et la phénytoïne qui peuvent être prescrits d'emblée à dose efficace (car demi-vie prolongée donc état d'équilibre lentement atteint).
- Surveiller les éventuelles interactions médicamenteuses.
- Envisager le problème du mode de contraception si l'antiépileptique utilisé est inducteur enzymatique.
- Assurer un suivi régulier afin d'évaluer :
 - l'efficacité du traitement, jugée sur la fréquence des crises ;
 - les effets indésirables éventuels.
- La mesure du taux plasmatique des médicaments antiépileptiques est souvent utile ; cependant, la « fourchette thérapeutique » de chaque antiépileptique correspond à des données statistiques et n'a qu'une valeur relative :
 - certains patients seront stabilisés avec un taux plasmatique situé au-dessous de la zone recommandée, alors que d'autres ne seront libres de crises qu'avec un taux supérieur aux valeurs usuelles ;
 - de même, des signes toxiques peuvent apparaître avec des concentrations plasmatiques relativement faibles et, inversement, être absents à des concentrations relativement élevées.
- Sauf cas particulier, l'EEG standard n'a généralement pas d'intérêt dans la surveillance d'un épileptique traité.
- Lorsque le patient ne fait plus de crise et qu'il supporte bien son traitement, il convient de maintenir ce traitement à la même dose, sans se préoccuper du taux plasmatique, et de soutenir par des visites régulières l'observance des prescriptions.

INDICATIONS PRÉFÉRENTIELLES DU DOSAGE PLASMATIQUE D'UN ANTIÉPILEPTIQUE

- Dosage de référence au début du traitement, lorsque l'équilibre du médicament est atteint et que les crises sont bien contrôlées.
- Persistance ou récidive des crises sous traitement.
- Effet indésirable possiblement lié à un surdosage.
- Polythérapie ou autre interaction médicamenteuse potentielle.
- Grossesse.
- Pathologie hépatique ou rénale.

Remarque :

- le dosage doit être pratiqué le matin à jeun ;
- les résultats en eux-mêmes n'ont qu'une valeur relative et doivent toujours être interprétés à la lumière des données cliniques ;
- le dosage plasmatique n'a pas d'intérêt pour les antiépileptiques de 2^e génération.

- Lorsque le patient a encore des crises, le dosage plasmatique permet de savoir si le patient a correctement suivi la prescription ; si c'est le cas, on augmentera progressivement la posologie du médicament jusqu'à la limite de la dose bien supportée cliniquement, tout en surveillant le taux plasmatique.
- En cas d'échec à la dose maximale tolérée, on essayera un autre antiépileptique, toujours en monothérapie ; cette substitution doit être progressive avec une phase de chevauchement entre les deux médicaments tenant compte du temps nécessaire pour que le médicament nouvellement prescrit atteigne son état d'équilibre.
- Une polythérapie associant au maximum deux antiépileptiques n'est indiquée que lorsque toutes les monothérapies, chacune poussée jusqu'à la dose maximum tolérée, ont échoué ; une polythérapie plus lourde induit le plus souvent des effets indésirables invalidants.
- Toute réaction d'idiopathie impose l'arrêt immédiat et définitif du médicament et son remplacement par un autre antiépileptique.
- La mise en route d'un traitement au long cours n'est généralement pas justifiée dès la première crise d'épilepsie spontanée, car celle-ci reste souvent isolée.
- On peut cependant prescrire un antiépileptique au long cours dès la première crise :
 - lorsqu'il existe un facteur prédisposant à la récidive : présence d'une lésion cérébrale causale, anomalies paroxystiques sur l'EEG ;
 - lorsque l'éventualité d'une récidive est particulièrement mal supportée pour des raisons psychologiques ou professionnelles.
- L'arrêt du traitement antiépileptique :
 - peut être envisagé après plusieurs années sans crise (durée variable selon le type d'épilepsie) ;
 - implique le consentement éclairé du patient ;
 - nécessite une diminution des doses lentement progressive, par paliers étagés sur plusieurs semaines ;
 - peut être éventuellement guidé par un contrôle électroencéphalographique régulier.

1.3. Éducation et prise en charge médico-sociale du patient épileptique

- La prise en charge globale du patient contribue grandement à l'efficacité du traitement.
- La maladie et le traitement devront être expliqués au patient ; on insistera :
 - sur la régularité des prises ;

- sur les risques de crise, voire d'état de mal, en cas d'arrêt intempestif du traitement ;
- sur la nécessité d'éviter les facteurs favorisant des crises (alcool, abus de café, sommeil insuffisant).
- Port d'une carte d'épileptique indiquant la conduite à tenir en cas de crise.
- Importance du soutien psychologique.
- Chez les enfants, éviter l'absentéisme scolaire et la surprotection de la part de l'entourage.
- Prévenir les risques domestiques : mobilier sans arêtes, literie basse, système de sécurité pour l'arrivée d'eau chaude, protection des plaques de cuisson, préférer les douches aux bains.
- La pratique du sport est le plus souvent possible mais les sports potentiellement dangereux (plongée, sports en hauteur, sports mécaniques) doivent être évités et le patient doit toujours être accompagné en cas de baignade.
- L'épilepsie non équilibrée est une contre-indication formelle à la conduite de tout véhicule ; cependant, lorsqu'elle est bien contrôlée par le traitement (pas de crise depuis au moins un an) une compatibilité temporaire pour les véhicules légers peut être accordée par la commission d'aptitude, après l'avis d'un spécialiste, en sachant que c'est au patient qu'il revient de faire les démarches nécessaires et que le médecin est tenu d'informer le patient et lui seul ; permis de conduire les poids-lourds et les véhicules de transport en commun seulement si épilepsie guérie (pas de crise pendant au moins 10 ans sans traitement).
- Les épileptiques n'ont en moyenne pas plus d'accidents du travail que les non-épileptiques et doivent donc être encouragés à travailler ; l'aptitude à certains emplois dépend évidemment du type de crises, de leur fréquence sous traitement et des capacités intellectuelles du patient ; les postes comprenant un risque vital en cas de crise (pilote, travail en hauteur, poste de sécurité...) sont cependant systématiquement interdits.

1.4. Épilepsie et contraception

L'efficacité des contraceptifs oraux est insuffisante en cas de prise d'antiépileptique ayant un effet inducteur enzymatique (carbamazépine, oxcarbazépine...).

1.5. Épilepsie et grossesse

- La grande majorité des grossesses des patientes épileptiques se déroule normalement.
- Cependant, dans 25 % des cas la fréquence des crises augmente pendant la grossesse, le plus souvent du fait des modifications de la pharmacocinétique des antiépileptiques.
- Le risque de malformation fœtale est plus élevé chez les patientes épileptiques que dans la population générale ; ce risque a une origine multifactorielle ; il augmente en cas de traitement antiépileptique pendant les premiers mois de la grossesse, surtout en cas de polythérapie.
- Les malformations sont très variées :
 - fentes labiopalatines ;
 - malformations cardiaques ;
 - dysmorphie crano-faciale ;
 - malformations squelettiques ;
 - spina-bifida : risque particulièrement associé au traitement par le valproate et, dans une moindre mesure, par la carbamazépine.
- La prise de valproate pendant la grossesse entraîne un risque accru non seulement de malformations fœtales mais aussi de troubles neurodéveloppementaux (y compris l'autisme).

En conséquence, le valproate ne doit pas être prescrit chez les filles, les adolescentes, les femmes en âge de procréer et chez les femmes enceintes, sauf en cas d'inefficacité ou d'intolérance aux alternatives médicamenteuses, après information et consentement signé de la patiente.

ÉPILEPSIE ET GROSSESSE : EN PRATIQUE

- L'épilepsie doit être **stabilisée** avant d'envisager une grossesse.
- La grossesse devra être si possible **programmée** et le traitement poursuivi sous la forme d'une **monothérapie**.
- En cas de grossesse, si la patiente est déjà traitée et bien équilibrée, pas de changement de traitement.
- Utiliser le nombre minimum d'antiépileptiques, et si possible un seul (monothérapie).
- Éviter le valproate (Dépakine®) et le topiramate (Epitomax®) et privilégier la lamotrigine (Lamictal®), idéalement à une dose ≤ 200 mg/jour.
- **Apports vitaminiques** recommandés :
 - acide folique en prévention des malformations du tube neural : 5 mg/jour à partir de 2 mois avant la conception et pendant la grossesse ;
 - vitamine D : Stérogyl®, 3 gouttes/jour pendant les deux derniers mois de grossesse ;
 - vitamine K : 20 mg/jour pendant le dernier mois de la grossesse en cas de traitement inducteur enzymatique¹.
- **Dosage régulier du taux plasmatique** de l'antiépileptique.
- **Surveillance de la grossesse** :
 - échographies répétées,
 - dosage sérique de l'alphaprotéine et de la cholinestérase (dépistage des anomalies de fermeture du tube neural).

2. Traitement chirurgical de l'épilepsie

2.1. Traitement chirurgical curatif

- Le repérage de la zone épileptogène est fondamental pour pouvoir poser l'indication opératoire ; il repose sur :
 - l'EEG, souvent couplé à l'enregistrement vidéo des crises ;
 - l'IRM cérébrale ;
 - la tomographie par émission de positons : montre un hypométabolisme centré sur la zone épileptogène entre les crises ;
 - l'enregistrement par des électrodes sous-durales ou intracérébrales dans les cas difficiles.

INDICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DANS L'ÉPILEPSIE

- Une résection corticale doit être envisagée :
 - en cas d'épilepsie sévère,
 - si les crises persistent malgré un traitement adapté,
 - s'il existe un foyer épileptogène limité à l'origine des crises,
 - et si ce foyer est situé dans une zone dont la résection n'entraînera pas de déficit neurologique invalidant.

1. L'apport en vitamine K en fin de grossesse diminue le risque d'hémorragie aiguë néonatale lié à une dégradation accrue de la vitamine K sous antiépileptiques inducteurs enzymatiques.

- Les meilleurs résultats de la résection corticale ont été obtenus dans les cas d'épilepsie partielle d'origine temporelle rebelle au traitement médical :
 - disparition complète des crises chez un tiers des patients ;
 - réduction franche du nombre de crises chez un autre tiers.
- La résection chirurgicale d'un angiome artéioveineux ou caverneux, d'une tumeur ou d'un abcès cérébral peut aussi (mais pas toujours) entraîner la disparition des crises épileptiques.

2.2. Traitement chirurgical palliatif

Les autres traitements chirurgicaux comme la callosotomie (section du corps calleux) sont d'ordre palliatif, et visent seulement à limiter l'extension des crises ; ils sont réservés aux épilepsies gravissimes avec crises très fréquentes.

ANNEXE 1	
CHOIX DU TRAITEMENT ANTIÉPILEPTIQUE SELON LE TYPE DES CRISES	
Type d'épilepsie	TraITEMENT recommandé en 1 ^{re} intention
Épilepsie focale (crises focales ± secondairement généralisées)	<ul style="list-style-type: none"> – Carbamazépine, Lévétiracétam, Lamotrigine, oxcarbazépine
Épilepsie généralisée idiopathique de type Grand-Mal	<ul style="list-style-type: none"> – Lamotrigine – Valproate¹
Épilepsie généralisée idiopathique de type myoclonique juvénile	<ul style="list-style-type: none"> – Lamotrigine² – Valproate¹
Épilepsie-absences de l'enfant	<ul style="list-style-type: none"> – Lamotrigine – Valproate¹ – Ethosuximide³
Épilepsie partielle bénigne à paroxysmes rolandiques	Le traitement n'est indiqué que lorsque les crises sont très fréquentes
Convulsions fébriles de l'enfant	<ul style="list-style-type: none"> – La prévention continue jusqu'à l'âge de 5 ans n'est généralement pas souhaitable en raison des effets indésirables du traitement ; lorsque le risque de récurrence est considéré comme important, on peut cependant être amené à prescrire le valproate. – La prévention discontinue lors des accès fébriles suffit le plus souvent : elle consiste en un traitement antipyrrétique précoce et en l'injection intrarectale de diazépam à la dose de 0,33 mg/kg toutes les 8 heures en cas de fièvre.

1. Le valproate doit être évité chez les filles, les adolescentes, les femmes en âge de procréer et les femmes enceintes.

2. La lamotrigine peut majorer les myoclonies.

3. L'ethosuximide est réservé à l'enfant. Il est inefficace sur les crises généralisées tonico-cloniques qui peuvent être associées aux absences.

ANNEXE 2

PRINCIPAUX MÉDICAMENTS ANTIÉPILEPTIQUES UTILISÉS AU LONG COURS

VALPROATE

- **Dépakine Chrono®** (libération prolongée), cp à 500 mg
- **Posologie moyenne** : 20 à 50 mg/kg/j
- Deux prises par jour
- Équilibre rapidement atteint (3 jours)
- Taux plasmatique recommandé : 50 à 100 µg/ml
- **Effets indésirables** :
 - sédation et troubles cognitifs très rares ; confusion possible par encéphalopathie (non liée à la dose)
 - troubles digestifs fréquents au début du traitement (limités par l'augmentation progressive des doses)
 - prise de poids par augmentation de l'appétit
 - tremblement d'attitude (dose-dépendant)
 - alopécie
 - thrombopénie ou thrombopathie modérées
 - élévation modérée et isolée des transaminases, fréquente, asymptomatique et sans gravité
 - réactions idiosyncrasiques : **hépatite cytolytique très rare** mais potentiellement mortelle, non liée à la dose, survenant le plus souvent dans les 6 premiers mois de traitement, essentiellement chez des enfants de moins de 2 ans recevant une polythérapie, révélée cliniquement par des vomissements répétés, une anorexie, une léthargie, un ictere ou la réapparition des crises ; cette hépatite s'accompagne toujours d'une insuffisance hépatocellulaire ; par ailleurs, pancréatite aiguë exceptionnelle
- **Interactions** : pas d'induction enzymatique ; diminution de la biotransformation du phénobarbital (risque de surdosage en cas d'association)
- **Contre-indications** : antécédent personnel d'hépatopathie, antécédents familiaux d'affection hépatique infantile. **À éviter chez les filles, les adolescentes, les femmes en âge de procréer et pendant la grossesse**
- **En pratique** :
 - débuter par environ 10 mg/kg/j (soit 1 cp à 500 mg/j de Dépakine chrono® chez l'adulte)
 - puis doubler la dose au bout de 5 jours (soit 2 cp à 500 mg/j chez l'adulte)
 - puis augmenter éventuellement de nouveau la dose après 5 jours (3 cp à 500 mg/j chez l'adulte)
 - **surveillance du TP, du fibrinogène, des transaminases, des phosphatases alcalines et de la bilirubine, à 15 jours, 1 mois, 2, 3 et 6 mois**
 - **arrêt immédiat en cas de baisse du TP et du fibrinogène**
 - l'élévation isolée des transaminases ne nécessite qu'une surveillance de la fonction hépatique et éventuellement une diminution de la posologie

CARBAMAZÉPINE

- **Tégrétol LP®**, cp à 200 et 400 mg
- **Posologie moyenne** : 10 à 20 mg/kg/j
- 2 prises par jour
- Équilibre rapidement atteint (3 jours) ; auto-induction nécessitant parfois un ajustement de la dose au bout d'un mois
- Taux plasmatique recommandé : 8 à 12 µg/ml



- **Effets indésirables :**
 - rarement sédatif
 - nausées et vertiges fréquents au début du traitement (limités par une augmentation progressive des doses)
 - syndrome cérébello-vestibulaire et/ou confusion par surdosage
 - neutropénie généralement modérée et sans gravité
 - sécrétion inappropriée d'ADH
 - troubles de la conduction cardiaque
 - réactions idiosyncrasiques : toxidermie, hépatite, aplasie médullaire
- **Interactions :**
 - induction enzymatique : risque d'inactivation de certains médicaments dont la pilule
 - biotransformation très ralentie par l'isoniazide et certains macrolides (érythromycine, troléandomycine) : risque de surdosage
- **Contre-indication :** bloc auriculo-ventriculaire
- **En pratique :**
 - chez l'adulte, débuter par 1/2 cp de Tégrétol LP® à 200 mg 2 fois par jour pendant une semaine, puis 1 cp à 200 mg 2 fois par jour pendant une semaine, puis passer à 3 cp à 200 mg par jour en deux prises
 - faire un dosage plasmatique au bout d'un mois et ajuster si besoin la dose (auto-induction)
 - **surveillance régulière de la NFS et du bilan hépatique (à J7, J15, puis 1 fois par mois). Arrêt immédiat du traitement en cas d'éruption cutanée, d'hépatite ou de manifestations hématologiques graves**
 - une leucopénie modérée et stable ne nécessite pas l'arrêt du traitement

LAMOTRIGINE

- **Lamictal®**, comprimés à 25 et 50 mg
- **Posologie moyenne :** 100 à 200 mg/j
- Deux prises par jour
- Pas de dosage plasmatique en pratique
- **Effets indésirables :**
 - sédation
 - éruption cutanée (que l'on peut éviter par l'augmentation très progressive de la dose)
- **Interactions :**
 - éviter l'association avec la Dénapakine (risque majoré d'éruption cutanée grave)
 - pas d'induction enzymatique
- **En pratique :**
 - débuter par une dose de 25 mg/j en une prise
 - puis augmenter très progressivement par paliers de 25 mg toutes les 2 semaines

LÉVÉTIRACÉTAM

- **Keppr®**, cp à 250 et 500 mg
- **Posologie moyenne :** 1 000 mg à 2 000 mg/j
- Deux prises par jour
- Pas de dosage plasmatique en pratique
- **Effets indésirables :**
 - asthénie, somnolence
 - irritabilité
- **En pratique :**
 - débuter par 250 mg matin et soir
 - puis augmenter de 250 mg fois 2 par paliers de 48 heures

LACOSAMIDE

- **Vimpat®**
- Per os ou IV
- **Contre-indication :** trouble de la conduction (ECG préalable)
- Uniquement en association avec un autre anti-épileptique, et dans le cas d'une épilepsie partielle

PHÉNYTOÏNE

- **Dihydant®**, cp à 100 mg ; Prolantin® pour la voie intraveineuse et intramusculaire
- **Posologie moyenne** : 300 à 400 mg/j chez l'adulte ; 4 à 8 mg/kg/j chez l'enfant
- Une prise par jour
- Équilibre atteint lentement (1 à 3 semaines) ; cinétique peu prévisible d'où l'intérêt du dosage plasmatique
- Taux plasmatique recommandé : 10 à 20 µg/ml
- **Effets indésirables :**
 - sédation et troubles cognitifs
 - syndrome cérébello-vestibulaire par surdosage
 - rarement exacerbation des crises épileptiques par surdosage
 - hyperplasie gingivale fréquente : brossage gingival soigneux nécessaire
 - hypertrichose
 - anémie mégaloblastique par carence en folates
 - rachitisme et ostéomalacie par dégradation de la vitamine D
 - réactions idiosyncrasiques : toxidermie, hépatite
 - lupus induit, adénopathies, lymphome, syndrome d'hypersensibilité
- **Interactions :**
 - induction enzymatique : risque d'inactivation de certains médicaments dont la pilule
 - risque de surdosage si association avec isoniazide ou disulfiram (qui ralentissent sa biotransformation) et avec aspirine, AINS, AVK, sulfamides (qui augmentent sa fraction libre)
- **En pratique :**
 - débuter d'emblée à la dose habituelle (3 cp à 100 mg par jour chez l'adulte) ;
 - surveillance régulière du bilan hépatique
 - arrêt immédiat en cas d'éruption cutanée ou d'hépatite

PHÉNOBARBITAL

- **Gardénal®** : comprimés à 1 cg, 5 cg et 10 cg
- **Posologie moyenne** : 2-3 mg/kg/j chez l'adulte ; 3-4 mg/kg/j chez l'enfant
- Une prise par jour
- Demi-vie longue : équilibre atteint en 2 à 3 semaines
- Taux plasmatique recommandé : 15 à 30 µg/ml
- **Effets indésirables :**
 - somnolence, troubles cognitifs, excitation chez l'enfant
 - algodystrophie, maladie de Dupuytren
 - rachitisme et ostéomalacie (par dégradation accrue de la vitamine D)
 - anémie mégaloblastique par carence en folates
 - réactions idiosyncrasiques : toxidermie, aplasie médullaire
- **Interactions :**
 - induction enzymatique : risque d'inactivation de certains médicaments (pilule, AVK, autres antiépileptiques)
 - le valproate diminue la biotransformation du phénobarbital (risque de surdosage en phénobarbital en cas d'association)
- **Contre-indications :**
 - porphyrie aiguë intermittente, myasthénie, déficit en G6PD
- **En pratique :**
 - débuter d'emblée à la dose usuelle (Ex. : 1 cp à 10 cg le soir chez l'adulte)

OXCARBAZÉPINE

- **Trileptal®**, comprimés à 150, 300 et 600 mg
- **Posologie variable** : 600 à 2 400 mg/j
- Deux prises par jour
- Pas de dosage plasmatique en pratique
- **Effets indésirables :**
 - céphalées
 - fatigue, somnolence
 - ataxie, vertiges
 - nausées, vomissements
 - diplopie
- **Interactions :**
 - induction enzymatique (donc risque d'inactivation de la pilule)
- **En pratique :**
 - débuter par 300 mg matin et soir pendant une semaine
 - puis augmenter si besoin de 150 mg par prise (donc de 300 mg/j) par paliers d'une semaine, sans dépasser 2 400 mg/j

GABAPENTINE

- **Neurontin®**, gélules à 100, 300, 400, 600 et 800 mg
- **Posologie moyenne** : 1 200 mg/j chez l'adulte
- Trois prises par jour
- Pas de dosage plasmatique en pratique
- **Effets indésirables :**
 - sédation
 - ataxie, sensations vertigineuses
 - troubles digestifs
 - prise de poids parfois importante
- **Interactions :**
 - aucune
 - pas d'induction enzymatique
- **En pratique :**
 - débuter par une dose de 600 mg/j en 2 prises, puis augmenter par paliers de 300 mg toutes les 48 heures
 - aucune surveillance biologique n'est nécessaire

PRÉGABALINE

- **Lyrica®**, comprimés à 25, 50, 75, 150 et 300 mg
- **Posologie moyenne** : 150 à 600 mg/j
- Deux prises par jour
- Pas de dosage plasmatique en pratique
- **Effets indésirables :**
 - asthénie, somnolence
 - vertiges
 - prise de poids
- **En pratique :**
 - débuter par 25 mg matin et soir pendant une semaine
 - puis augmenter de 25 mg fois 2 toutes les semaines jusqu'à la dose efficace

ÉTHOSUXIMIDE

- **Zarontin®**, cp à 250 mg ; sirop, 250 mg/5 ml
- **Posologie moyenne** : 10 à 20 mg/kg/j chez l'adulte ; 25 mg/kg/j chez l'enfant
- Deux prises par jour
- Équilibre atteint en 4 à 8 jours
- Taux plasmatique recommandé : 40 à 100 µg/ml
- **Effets indésirables :**
 - sédation, troubles psychiques ou cognitifs
 - troubles digestifs
 - leucopénie
 - réactions idiosyncrasiques : toxidermie
- **Interactions :**
 - aucune
 - pas d'induction enzymatique
- **En pratique :**
 - débuter par un tiers de la dose usuelle pendant une semaine, puis 2/3 de la dose pendant une semaine, puis dose usuelle
 - surveillance régulière de la NFS ; arrêt immédiat en cas d'éruption cutanée

Épilepsie

État de mal épileptique Classification et conduite à tenir

- On parle d'état de mal épileptique :
 - lorsqu'une crise dure anormalement longtemps (classiquement au-delà de 30 minutes, mais sa prise en charge doit débuter si durée > 5 minutes) ;
 - ou lorsque les crises se répètent avec des intervalles si rapprochés que le patient n'a pas le temps de retrouver un état normal entre les accès.
- Tout état de mal épileptique doit faire rechercher un facteur déclenchant : interruption d'un traitement antiépileptique, infection intercurrente, intoxication alcoolique...

1. Différents types d'état de mal épileptique

1.1. État de mal généralisé tonico-clonique

- Crises convulsives généralisées subintrantes sans retour à la conscience entre les crises.
- Les crises sont parfois cliniquement larvées (limitées à quelques clonies du visage).
- L'état de mal peut aussi se traduire uniquement par un coma hypotonique.
- Grande urgence thérapeutique car complications graves :

COMPLICATIONS DE L'ÉTAT DE MAL GÉNÉRALISÉ TONICO-CLONIQUE

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Troubles respiratoires : encombrement, hypoventilation • Troubles hémodynamiques • Acidose lactique | <ul style="list-style-type: none"> • Déshydratation • œdème cérébral • Séquelles neurologiques ou intellectuelles définitives |
|---|--|

1.2. Absences prolongées ou subintrantes

- Elles se manifestent le plus souvent par un état confusionnel.
- La présence de discrètes clonies palpébrales ou du visage est évocatrice.
- L'EEG permet de faire le diagnostic.
- Les séquelles intellectuelles irréversibles sont possibles si l'état de mal se prolonge.

1.3. États de mal partiels

- Ils peuvent se manifester de diverses manières :
 - crises motrices successives entre lesquelles persiste un déficit moteur ;
 - troubles du langage prolongés ;
 - état confusionnel en rapport avec un état de mal partiel complexe.
- L'EEG permet là encore de faire le diagnostic.
- Des lésions cérébrales irréversibles peuvent se constituer en cas d'état de mal prolongé.

2. Conduite à tenir immédiate devant un état

de mal épileptique généralisé de type tonico-clonique de l'adulte

2.1. Dans l'immédiat

- Assurer la liberté des voies aériennes supérieures, une bonne ventilation et une bonne oxygénation :
 - désobstruction pharyngée ;
 - mise en place d'une canule de Mayo ;
 - oxygénothérapie au masque (10 l/min) ;
 - puis, intubation avec aspirations répétées (lutte contre l'encombrement bronchique) et éventuellement ventilation assistée (lutte contre l'hypoventilation due aux crises et au traitement antiépileptique).
- Mise en place d'un scope cardio-respiratoire.
- Mise en place de 2 voies veineuses.
- Injection de Glucosé si hypoglycémie au dextro : 2 ampoules de G 30 IVD.
- Traitement anticonvulsivant :

**TRAITEMENT DE L'ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE :
ASSOCIATION D'EMBLÉE DE DEUX ANTIÉPILEPTIQUES PAR VOIE PARENTÉRALE :
Rivotril® ou Valium® + Proldilantin® ou Gardénal®**

- On débute par :
 - Rivotril® (clonazépam), 1 ampoule de 1 mg en IV lente de 3 minutes, à renouveler 10 minutes plus tard en cas de persistance des convulsions ;
 - ou Valium® (diazépam), 1 ampoule de 10 mg en IV lente de 3 minutes à renouveler 10 minutes plus tard en cas de persistance des convulsions.
- Puis, une fois la dose de 2 mg de Rivotril® atteinte, on associe systématiquement le Proldilantin® (phénytoïne) 20 mg d'EP/kg en une perfusion lente sous surveillance du scope (effet dépresseur myocardique, risque de trouble de la conduction).
- Si les crises persistent après 20 minutes : Gardénal® (phénobarbital), 20 mg/kg en une perfusion lente.
- Si les crises persistent après 40 minutes : thiopental (Nesdonal®), 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/heure.

BILAN À PRATIQUER EN URGENCE DEVANT UN ÉTAT DE MAL GÉNÉRALISÉ TONICO-CLONIQUE

- Dextro au doigt
- NFS, plaquettes, TP, TCA
- Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie
- Alcoolémie, recherche de toxiques, dosage éventuel des médicaments antiépileptiques
- Gaz du sang
- ECG
- Radio de thorax post-intubation
- Scanner cérébral une fois les crises stoppées

2.2. Dans un second temps

- Hospitalisation en réanimation.
- Assurer l'équilibre hydroélectrolytique, corriger les troubles métaboliques et hémodynamiques éventuels.
- Traitement antipyrrétique (Aspégic® injectable 500 mg IVD toutes les 4 heures) en cas de fièvre (l'hyperthermie augmente l'hyperexcitabilité neuronale).
- Lutter contre l'oedème cérébral : Solumédrol® 40 mg IV toutes les 6 à 8 heures.
- Surveillance infirmière :
 - pouls, TA, conscience, fréquence respiratoire : tous les quarts d'heure au début ;
 - surveillance permanente du scope cardio-respiratoire ;
 - température : toutes les 4 heures au début.

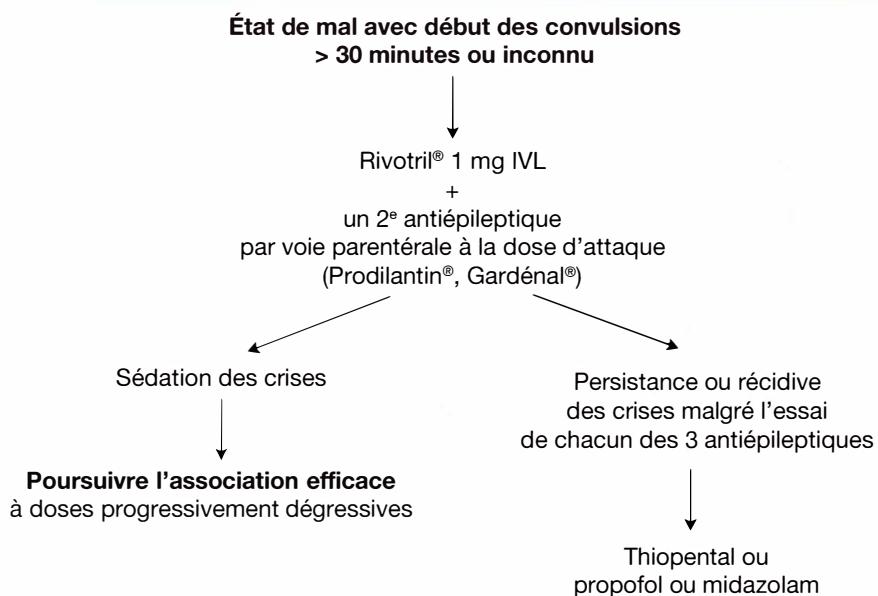
TRAITEMENT DE RELAIS : SI L'ARRÊT DES CRISES A ÉTÉ OBTENU, PERfusion CONTINUE DE DEUX ANTIÉPILEPTIQUES À DOSES PROGRESSIVEMENT DÉGRESSIVES : Rivotril® + Prodilantin® ou Gardénal®

- Rivotril® : 1 à 2 mg sur 6 heures à la seringue électrique ; puis diminution progressive des doses, sans dépasser 12 mg/j.
- Associé :
 - soit au Prodilantin® : 5 mg d'EP/kg en perfusion lente dans les 12 heures suivantes, puis diminution progressive de la dose ;
 - soit au Gardénal® : 400 mg/24 h en perfusion en diminuant progressivement la dose.

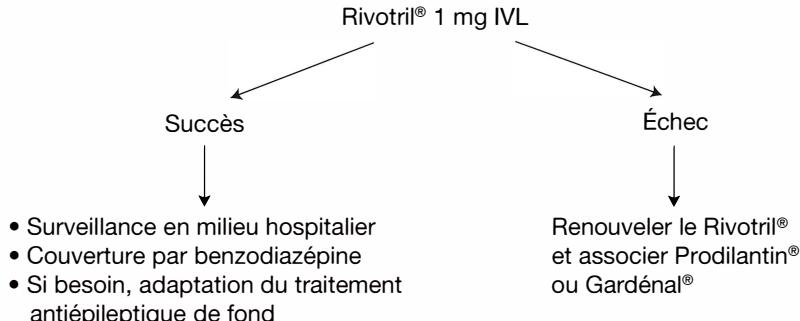
SI LES CRISES PERSISTENT MALGRÉ CES MÉDICAMENTS

- Il faut recourir à une anesthésie générale par voie intraveineuse :
 - thiopental (Nesdonal®) : 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/h sous surveillance respiratoire stricte ;
 - propofol (Diprivan®) ;
 - midazolam (Hypnovel®).

**SCHÉMA DÉCISIONNEL DEVANT UN ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE GÉNÉRALISÉ
(PATIENT INTUBÉ)**



État de mal avec début des convulsions depuis 5 à 30 minutes



NB : L'administration d'un médicament antiépileptique en urgence n'est pas justifiée après une crise isolée de courte durée (< 5 minutes).

POINTS-CLÉS

ÉPILEPSIE

- Les principaux types de crise comitiale généralisée sont les **crises généralisées de type tonico-clonique**, les **crises myocloniques** et les **absences**.
- Chez l'adulte, une **crise partielle** témoigne presque toujours de la présence d'une **lésion cérébrale focale**.
- Les syndromes épileptiques les plus fréquents chez l'adolescent et l'adulte jeune sont :
 - l'épilepsie myoclonique juvénile,
 - l'épilepsie généralisée idiopathique avec crises généralisées tonico-cloniques,
 - l'épilepsie temporelle, souvent liée à une sclérose hippocampique.
- En dehors des syndromes épileptiques, les principales causes à évoquer devant une crise comitiale sont :
 - **métaboliques** (hypoglycémie surtout),
 - **toxiques** (éthylosme et médicaments surtout, soit par surdosage, soit par sevrage brutal),
 - **tumorales**,
 - **infectieuses** (méningite ou abcès),
 - **post-traumatiques** (hématome sous-dural chronique),
 - **vasculaires** (AVC, malformation vasculaire, thrombophlébite).
- Les principes du traitement antiépileptique sont les suivants :
 - toujours privilégier la **monothérapie**,
 - instituer le traitement de façon **progressive**,
 - assurer un **suivi régulier**,
 - penser aux **interactions médicamenteuses** et à la **contraception**,
 - l'**éducation** du patient et la **prise en charge médico-sociale** (travail, conduite automobile...).
- En cas de **grossesse** il faut :
 - privilégier une **monothérapie** à la dose la plus faible possible, si possible par la **lamotrigine** (Lamictal®), et éviter le valproate (Dépakine®),
 - donner une supplémentation en **acide folique** idéalement dès avant la conception.
- Le valproate (Dépakine®) doit être évité chez les filles, les adolescentes et les femmes en âge de procréer.
- Les antiépileptiques les plus utilisés en monothérapie sont la carbamazépine (**Tégrétol®**), le valproate (**Dépakine®**), la lamotrigine (**Lamictal®**) et le lévétiracétam (**Keppra®**).
- L'épilepsie temporelle rebelle au traitement médical peut souvent être guérie par un traitement chirurgical.
- L'**état de mal épileptique** impose un traitement par deux antiépileptiques par voie parentérale : **Rivotril® + Prodilantin® ou Gardénal®**.

Accidents vasculaires cérébraux – Généralités

OBJECTIFS ECN UE 11 – N° 335 – Accidents vasculaires cérébraux

- Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours en abordant les problématiques techniques, relationnelles et éthiques en cas d'évolution défavorable.

L'accident vasculaire cérébral (AVC) est un déficit neurologique soudain d'origine vasculaire présumée ; il constitue une urgence thérapeutique.

1. Données épidémiologiques

- Les AVC représentent la troisième cause de décès en France après les maladies cardiaques et les cancers (chez les femmes = première cause de décès).
- Les AVC sont la première cause de handicap et la deuxième cause de démence.
- La mortalité par AVC s'élève à environ 62 000 décès par an avec une prédominance masculine.
- L'incidence annuelle est de 150 000 nouveaux cas par an, elle augmente en raison du vieillissement de la population.

2. Facteurs de risque d'accident vasculaire cérébral ischémique

2.1. Facteurs de risque non modifiables

- Âge : l'âge moyen du 1^{er} AVC est 73 ans, 75 % des cas surviennent après 65 ans mais les AVC sont possibles à tout âge.
- Sexe masculin.
- Antécédents familiaux d'AVC.

2.2. Facteurs de risques modifiables

- Hypertension artérielle :
c'est le facteur de risque le plus fort avec un risque d'AVC multiplié par 4 ; le risque est corrélé aux chiffres de la TA ; l'HTA augmente à la fois le risque d'AVC ischémique et d'hémorragie cérébrale.
- Cardiopathies :
l'augmentation du risque d'AVC est liée soit à la nature emboligène de la cardiopathie (risque d'infarctus cérébral), soit aux facteurs de risque associés à la cardiopathie.
- Tabac :
risque d'infarctus cérébral multiplié par 2.
- Diabète :
risque d'infarctus cérébral multiplié par 1,5.
- Hypercholestérolémie :
risque d'infarctus cérébral multiplié par 1,5.
- Contraception oestroprogestative.
- Alcoolisme chronique (> 3 verres/jour).
- Autres facteurs de risque :
 - obésité, syndrome métabolique,
 - syndrome d'apnées du sommeil,
 - augmentation de l'hématocrite,
 - augmentation du fibrinogène,
 - hyperhomocystéinémie,
 - infections,
 - migraine (surtout avec aura).

3. Différents types d'AVC

- Accidents ischémiques d'origine artérielle (80 % des AVC) :
 - accident ischémique transitoire (AIT) : perturbation réversible du métabolisme des neurones, sans anomalie de l'imagerie ;
 - accident ischémique constitué avec destruction tissulaire irréversible (infarctus cérébral), parmi lesquels on distingue les infarctus lacunaires (diamètre $\leq 1,5$ cm) et les infarctus territoriaux.
- Hémorragie intraparenchymateuse (15 %).
- Hémorragie méningée (5 %).
- Thrombose veineuse cérébrale (thrombophlébite cérébrale) = rares.

4. Démarche diagnostique et thérapeutique

- Reconnaître l'AVC : la caractéristique commune est la brutalité d'installation du déficit en quelques secondes, quelques minutes, parfois quelques heures, au maximum quelques jours.
- Préciser le type de l'AVC : ceci repose sur le scanner cérébral ou l'IRM cérébrale en urgence.
- Apprécier la gravité et le profil évolutif de l'AVC.

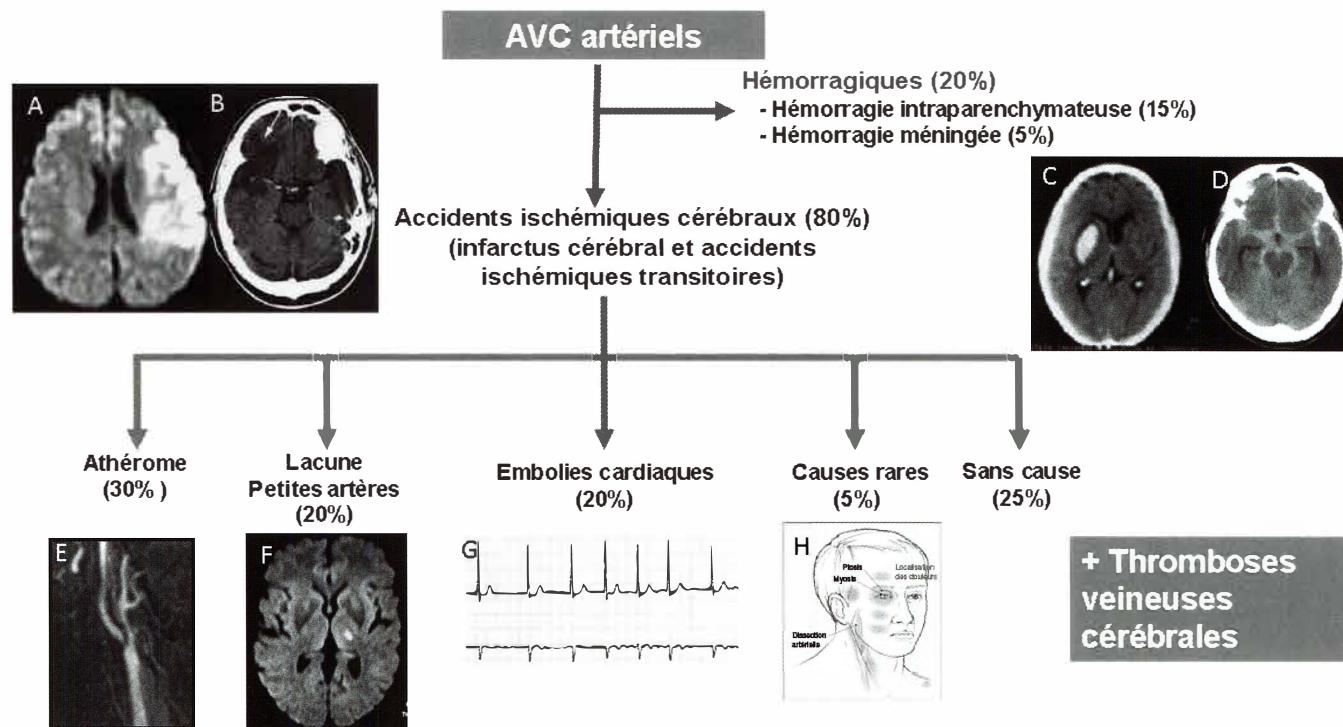
- Savoir reconnaître les infarctus cérébraux nécessitant un traitement thrombolytique.
- Déterminer l'étiologie ce qui conditionne le traitement.

IMAGERIE CÉRÉBRALE À LA PHASE AIGUË DE L'AVC

- L'IRM cérébrale est devenue l'examen de référence pour le diagnostic précoce d'infarctus cérébral :
 - Contrairement au scanner, souvent normal dans les 24 premières heures, l'IRM montrera sur les séquences de diffusion l'œdème cytotoxique caractéristique de l'infarctus cérébral à un stade ultra précoce (hypersignal).
 - La séquence FLAIR de l'IRM permet également de voir l'infarctus cérébral sous forme d'un hypersignal après quelques heures.
 - L'IRM permet dans le même temps la réalisation d'une ARM des axes artériels encéphaliques (visualisation d'une occlusion ou d'une sténose artérielle) et cervicaux (nécessite une injection de gadolinium).
- Le scanner cérébral sans injection et la séquence T2 étoile (T_2^*) ou écho de gradient de l'IRM montrent l'hémorragie cérébrale précocement.
- Recommandations pour l'imagerie cérébrale en urgence à la phase aiguë de l'AVC :
 - En première intention : IRM avec T_1 , T_2^* , FLAIR, séquences de diffusion ± perfusion, ARM du polygone (temps de réalisation : 10 min).
 - Si contre-indication à l'IRM : scanner cérébral sans injection + angioscanner.
 - Malheureusement, la principale limite à l'application de ces recommandations est le faible accès à l'IRM en France (parc IRM très insuffisant) qui oblige trop souvent encore à se contenter du scanner cérébral en urgence.

- L'ARM du polygone de Willis est réalisée sans injection (3D-TOF = « Time of flight » = temps de vol).
- La prise en charge thérapeutique des AVC recouvre :
 - le traitement de prévention primaire : dépistage et traitement des facteurs de risque pour éviter un premier AVC ; éducation des patients à risque d'AVC sur les symptômes d'alerte (échelle FAST : face, arm, speech, time) ;
 - le traitement de phase aiguë ;
 - le traitement de prévention secondaire pour éviter une récidive.
- En cas d'AVC grave au-delà de toute ressource thérapeutique, une approche pluridisciplinaire avec les équipes de soins palliatifs est utile.

Figure. Les différents types d'AVC



- A : IRM de diffusion, hypersignal témoignant d'un infarctus cérébral récent sylvien gauche.
- B : Scanner cérébral sans injection, hyperdensité spontanée de l'artère sylvienne droite (thrombus) et hypodensité dans le territoire de l'artère sylvienne droite.
- C : Scanner cérébral sans injection, hyperdensité spontanée du noyau lenticulaire droit : hémorragie intraparenchymateuse.
- D : Scanner cérébral sans injection, hyperdensité spontanée des citernes de la base et de la scissure interhémisphérique : hémorragie sous arachnoïdienne (hémorragie méningée).
- E : ARM cérébrale, sténose athéromateuse du bulbe carotidien.
- F : IRM de diffusion, hypersignal du thalamus gauche, infarctus lacunaire.
- G : ECG, tracé de fibrillation auriculaire (principale cause cardiaque d'infarctus cérébral).
- H : Signes cliniques locaux de dissection carotidienne, cause rare d'infarctus cérébral mais première cause chez le sujet jeune.
- + Thromboses veineuses cérébrales

Infarctus cérébraux

CHAPITRE 32.2

► PHYSIOPATHOLOGIE

L'infarctus cérébral (ou accident ischémique constitué) correspond à un foyer de nécrose du tissu cérébral secondaire à une ischémie par arrêt de la circulation sanguine le plus souvent au niveau artériel.

La topographie de l'infarctus est donc celle d'un territoire artériel précis.

Les trois étiologies les plus fréquentes d'infarctus sont : l'athérosclérose, les cardiopathies emboligènes et les infarctus lacunaires par artériopathie.

- L'irrigation sanguine alimente le cerveau en oxygène et en glucose ; son interruption entraîne une hypoxie et une diminution de l'apport des métabolites et peut conduire à une **nécrose de la zone cérébrale ischémie**.
- Le débit sanguin cérébral (DSC) normal est de 50 ml/100 g/min :
 - en dessous de 12 ml/100 g/min, seuil de défaillance métabolique, il y a mort neuronale ;
 - entre 12 et 20 ml/100 g/min, l'activité synaptique est abolie mais la souffrance neuronale reste réversible car l'intégrité physique de la cellule est préservée ; cette altération réversible du fonctionnement neuronal correspond à la notion de **pénombre ischémique** durant laquelle le tissu peut encore réagir à un traitement.
- Ainsi au sein de la zone d'ischémie cérébrale, il existe (cf. figure 1) :
 - une zone centrale (« core ») de nécrose,
 - une zone périphérique de pénombre ischémique qui évoluera vers la nécrose en l'absence de reperfusion du tissu cérébral.

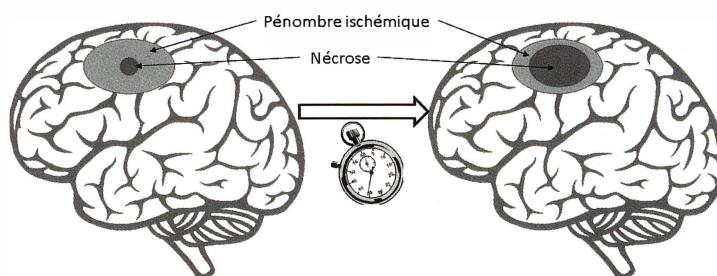


Figure 1. Physiopathologie de l'infarctus cérébral

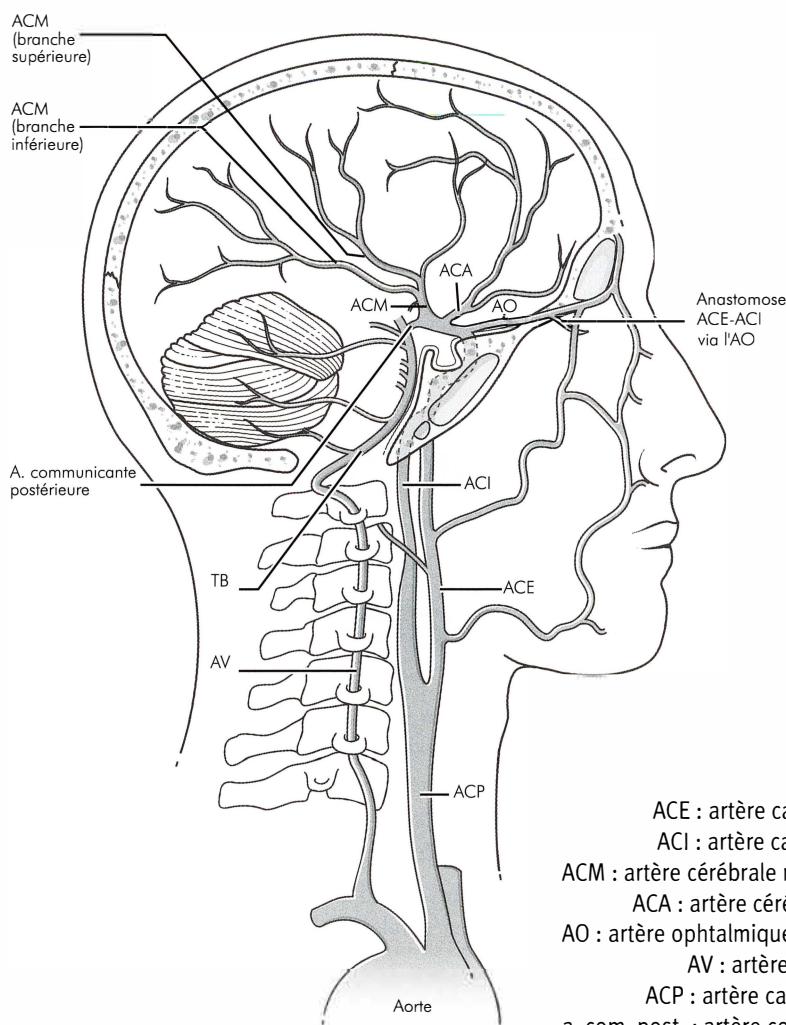
- Lors de l'interruption de l'apport sanguin, la mise en jeu initiale de phénomènes d'autorégulation permet de maintenir un DSC normal ; à un stade plus évolué (**olighémie**) le DSC est diminué mais l'extraction accrue d'oxygène permet de maintenir le métabolisme cérébral ; le dernier stade est celui de l'**ischémie** proprement dite avec insuffisance d'apport d'oxygène au tissu ; il existe alors une perte de l'autorégulation au sein de la zone ischémie.
- Deux mécanismes permettent de rendre compte de la survenue d'un infarctus cérébral :
 - le plus souvent, il s'agit de l'**occlusion** d'une artère, généralement par des phénomènes thrombotiques et/ou emboliques ;
 - plus rarement, le mécanisme est **hémodynamique**, lié à une hypoperfusion locale (en aval d'une sténose critique par exemple) ou à une hypoperfusion globale lors d'une perturbation de la

circulation systémique ; l'infarctus a alors volontiers une topographie dite jonctionnelle, siégeant à la limite de deux territoires d'irrigation contiguë (« derniers près »).

- L'étendue et la sévérité des dommages cérébraux induits par l'ischémie dépendent de la capacité de compensation des systèmes anastomotiques ; les suppléances vasculaires sont constituées par :
 - le polygone de Willis, dispositif fondamental ;
 - les anastomoses extra-intracrâniennes via l'artère ophtalmique ;
 - les anastomoses corticales et leptomeningées entre les branches distales des artères cérébrales.
- L'infarctus cérébral donne lieu à un œdème cérébral qui est d'abord cytotoxique par anoxie tissulaire, puis vasogénique par rupture de la barrière hémato-encéphalique ; l'œdème apparaît vers la vingt-quatrième heure, il est maximum au quatrième jour, puis régresse au cours de la deuxième semaine.

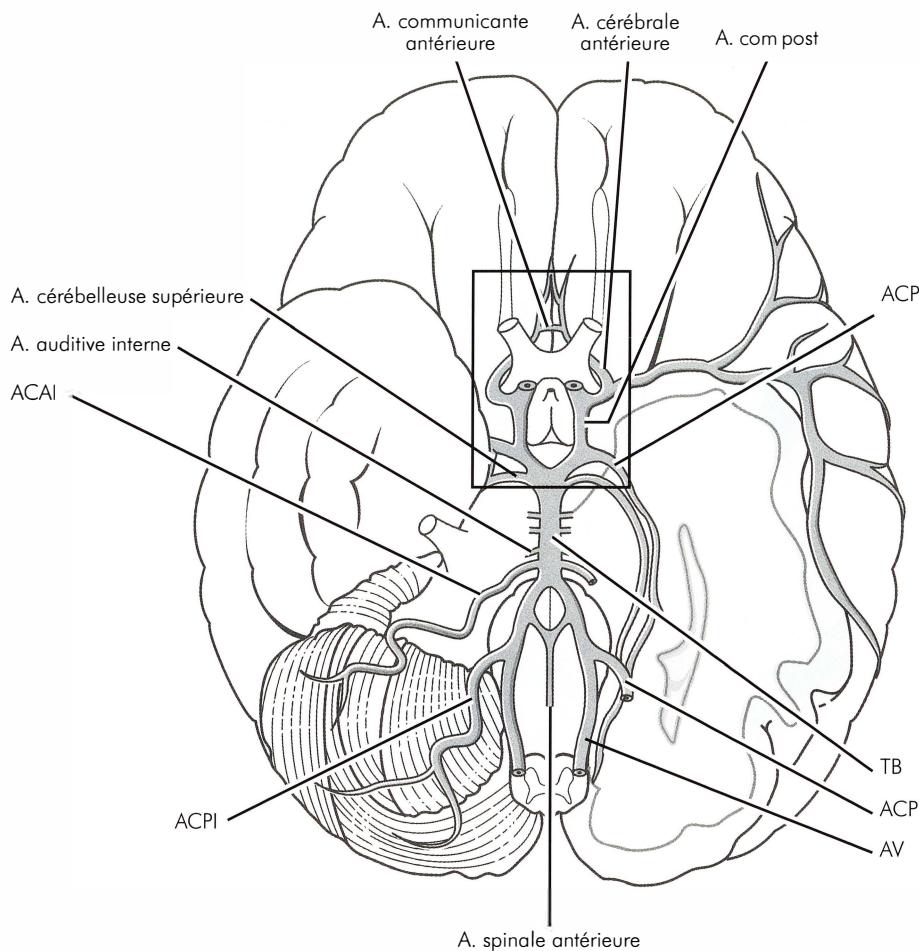
► RAPPEL ANATOMIQUE

Figure 2. Anatomie des artères cérébrales du système carotidien vues de profil
d'après M. Fischer, *Clinical atlas of cerebrovascular disorders*, Wolfe Éd., 1993



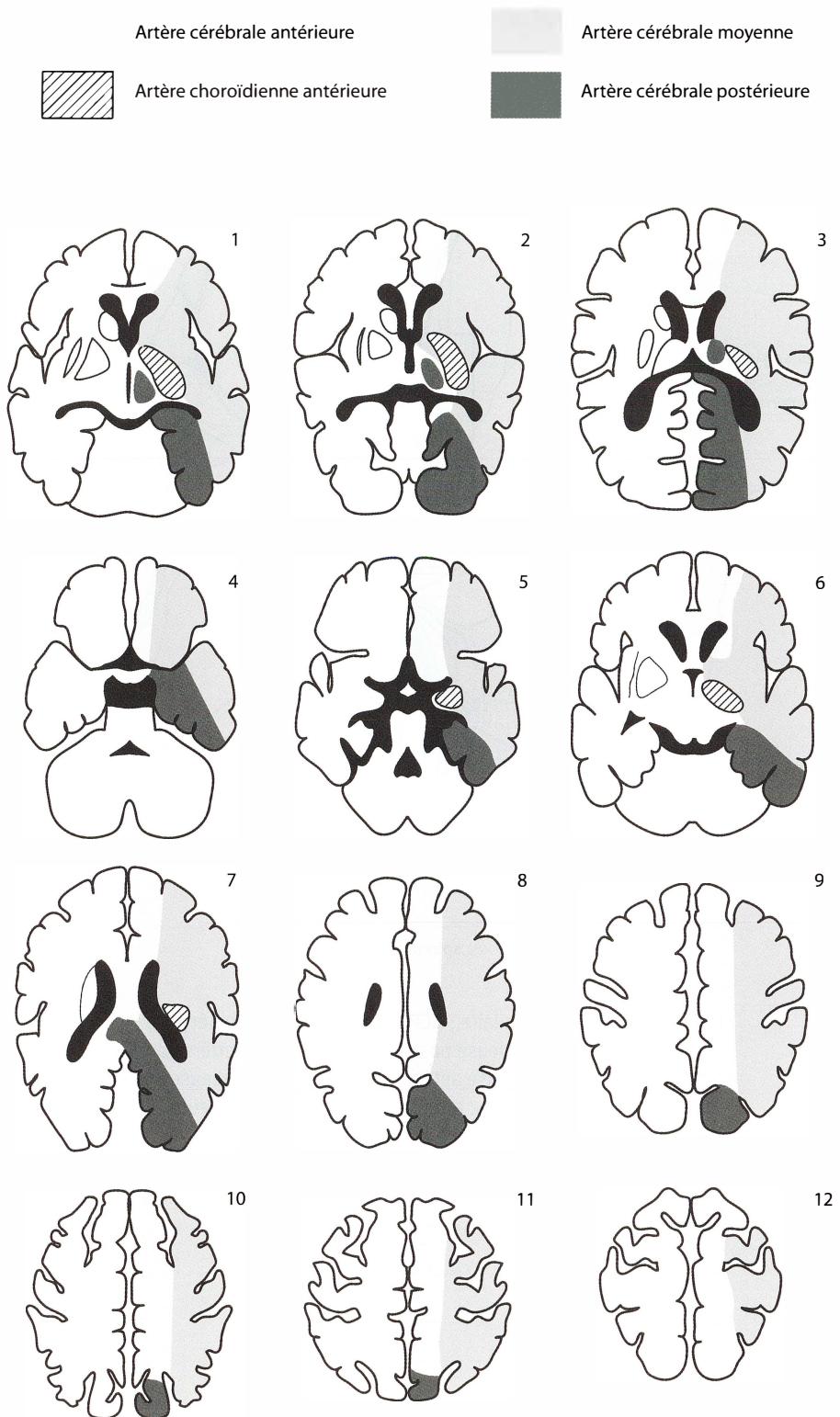
ACE : artère carotide externe ;
 ACI : artère carotide interne ;
 ACM : artère cérébrale moyenne (ou sylvienne) ;
 ACA : artère cérébrale antérieure ;
 AO : artère ophtalmique ; TB : tronc basilaire ;
 AV : artère vertébrale ;
 ACP : artère carotide primitive ;
 a. com. post. : artère communicante postérieure.

Figure 3. Anatomie des artères du système vertébro-basilaire (vue inférieure des hémisphères cérébraux) d'après M. Fischer, *Clinical atlas of cerebrovascular disorders*, Wolfe Éd., 1993



TB : tronc basilaire ; ACP : artère cérébrale postérieure ;
ACPI : artère cérébelleuse postéro-inférieure ; AV : artère vertébrale ;
ACAI : artère cérébelleuse antéro-inférieure (= cérébelleuse moyenne) ;
A. com. post. : artère communicante postérieure.
Encadré : polygone de Willis.

Figure 4. Territoires artériels (d'après Damasio)



► SÉMIOLOGIE DES INFARCTUS CÉRÉBRAUX

L'installation des troubles est toujours aiguë : le plus souvent brutale (d'emblée maximale), parfois sur quelques minutes ou quelques heures.

Les signes cliniques varient selon la topographie de l'infarctus ; on distingue les infarctus cérébraux dans le territoire carotidien et les accidents dans le territoire vertébro-basilaire (encadré).

ACCIDENTS ISCHÉMIQUES DU TERRITOIRE CAROTIDIEN

- **Infarctus dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne (sylvienne) : c'est le plus fréquent :**
 - infarctus sylvien superficiel
 - infarctus sylvien profond
 - infarctus sylvien total
- Infarctus dans le territoire de **l'artère cérébrale antérieure**
- Infarctus dans le territoire de **l'artère choroïdienne antérieure**
- Infarctus dans le territoire de **l'artère ophtalmique**

ACCIDENTS ISCHÉMIQUES DU TERRITOIRE VERTÉBRO-BASILAIRE

- **Infarctus dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure :**
 - infarctus cérébral postérieur superficiel
 - infarctus cérébral postérieur profond (thalamus)
- **Infarctus dans le territoire de l'artère vertébrale ou du tronc basilaire :**
 - infarctus bulbaire
 - infarctus protubérantiel
 - infarctus mésencéphalique
 - infarctus cérébelleux

1. Infarctus dans le territoire carotidien

1.1. Infarctus du territoire de l'artère cérébrale moyenne (= artère sylvienne)

1.1.1. Infarctus sylvien superficiel

- Il correspond au territoire irrigué soit par la portion distale de l'artère cérébrale moyenne, soit par une de ses branches, réalisant alors un tableau partiel.
- Les troubles sensitivo-moteurs et visuels sont controlatéraux à l'infarctus :
 - hémiplégie à prédominance brachio-faciale par atteinte de la frontale ascendante ;
 - hémihypoesthésie superficielle et profonde par atteinte de la pariétale ascendante ;
 - hémianopsie latérale homonyme ou quadranopsie, quand la branche postérieure de la sylvienne est atteinte.
- Les troubles neuropsychologiques associés dépendent du côté atteint (encadré page suivante).

TROUBLES NEUROPSYCHOLOGIQUES PRÉSENTS DANS LES INFARCTUS SYLVIENS SUPERFICIELS

Atteinte de l'hémisphère majeur (gauche en général) :

- **Aphasie** variable selon le territoire lésé (cf. Annexe 1) :
 - aphasic de Broca dans les atteintes du territoire des branches antérieures de la sylvienne (aire de Broca au pied de F3)
 - aphasic de Wernicke dans les atteintes du territoire sylvien postérieur
- **Apraxie idéomotrice**
- **Syndrome de Gerstmann** en cas d'atteinte pariétale postérieure, associant :
 - agnosie digitale : incapacité à reconnaître les différents doigts de la main
 - indistinction droite/gauche
 - acalculie : trouble du calcul
 - agraphie : trouble de l'écriture

Atteinte de l'hémisphère mineur (droit en général) :

- Syndrome d'Anton-Babinski :
 - anosognosie : négation de l'hémiplégie
 - hémiásomatognosie : refus d'admettre comme sien son hémicorps paralysé
- Anosodiaphorie : indifférence à l'égard du trouble
- Héminégligence motrice
- Négligence de l'hémi-espace controlatéral à l'accident
- Parfois, syndrome confusionnel

1.1.2. Infarctus sylvien profond

- Il correspond au territoire irrigué par les branches perforantes de la sylvienne (capsule interne, noyau caudé et lenticulaire).
- Signes cliniques :
 - hémiplégie totale massive et proportionnelle controlatérale ;
 - troubles sensitifs généralement absents, parfois présents, traduisant alors l'atteinte des fibres sensitives dans la capsule interne¹ ;
 - pas d'hémianopsie latérale homonyme ;
 - et troubles de la vigilance fréquents.

1.1.3. Infarctus sylvien total

- Le tableau est sévère associant les signes d'infarctus superficiel et profond (hémiplégie massive, hémiánesthésie, hémiánopsie latérale homonyme...).
- Parfois déviation de la tête et des yeux vers la lésion (atteinte de l'aire oculocéphalique frontale) et troubles de la vigilance.
- Le risque chez le sujet jeune est la survenue d'un infarctus sylvien malin avec signes d'HTIC et engagement.

1. Dans les accidents ischémiques sylviens profonds les troubles sensitifs ne peuvent pas être rattachés à une lésion thalamique car le thalamus n'est pas vascularisé par l'artère sylvienne, mais par des branches de la cérébrale postérieure.

1.2. Infarctus du territoire de l'artère cérébrale antérieure

- Elle peut être associée à un infarctus sylvien en cas d'occlusion de la partie terminale de la carotide interne (occlusion en T).
- Signes cliniques :
 - hémiparésie prédominant ou touchant exclusivement le membre inférieur (monoplégie crurale) ;
 - mutisme initial fréquent ;
 - syndrome frontal : apathie, indifférence, euphorie, troubles de l'attention, grasping, perséverations, comportement de préhension, troubles du comportement sphinctérien.
- Du fait de la configuration anatomique des artères cérébrales antérieures, un infarctus bilatéral des deux artères cérébrales antérieures peut être observé, avec cliniquement mutisme akinétique¹, incontinence urinaire, hémiparésie bilatérale et grasping bilatéral.

1.3. Infarctus de l'artère choroïdienne antérieure

- Il donne lieu principalement à :
 - une hémiplégie massive et proportionnelle par atteinte du bras postérieur de la capsule interne ;
 - une hémianesthésie à tous les modes par atteinte des radiations thalamiques ;
 - une hémianopsie latérale homonyme par atteinte des radiations optiques.

2. Infarctus dans le territoire vertébro-basilaire

2.1. Infarctus du territoire de l'artère cérébrale postérieure

- On distingue :
 - les infarctus du territoire superficiel : lobe occipital, face interne du lobe temporal ;
 - les infarctus du territoire profond : thalamus ± partie haute du tronc cérébral.

2.1.1. Infarctus du territoire superficiel de l'artère cérébrale postérieure

- Infarctus unilatéral :
 - signes visuels au premier plan : hémianopsie latérale homonyme, troubles visuels complexes : alexie (trouble de la lecture), anomie des couleurs et des objets (incapacité à nommer les couleurs ou les objets qui sont pourtant normalement perçus), agnosie visuelle (trouble de la reconnaissance des objets), prosopagnosie (trouble de la reconnaissance des visages) ;
 - état confusionnel.
- Infarctus bilatéraux : les deux artères cérébrales postérieures naissent du tronc basilaire, ce qui explique la survenue d'infarctus bilatéraux avec :
 - cécité corticale par atteinte des aires visuelles primaires, souvent associée à une anosognosie de la cécité ;
 - troubles mnésiques par atteinte de la face interne des deux lobes temporaux.

1. Voir « coma » : diagnostic différentiel.

2.1.2. Infarctus du territoire profond de l'artère cérébrale postérieure

Ces infarctus concernent le thalamus et leur expression clinique est variable selon le territoire thalamique atteint :

- L'infarctus du territoire inféro-latéral du thalamus (syndrome de Dejerine-Roussy) :
 - hémihypoesthésie controlatérale touchant les sensibilités superficielles et profondes ;
 - douleurs de l'hémicorps controlatéral, spontanées et provoquées, avec allodynie¹ et hyperalgésie², survenant souvent de façon retardée et pouvant persister de façon définitive ;
 - mouvements anormaux athétosiques de la main controlatérale ;
 - hémianopsie latérale homonyme controlatérale ;
 - parfois, signe de Claude Bernard-Horner et syndrome cérébelleux cinétique homolatéraux à la lésion.
- L'infarctus paramédian du thalamus entraîne :
 - des troubles de la vigilance (hypersomnie) ;
 - une parésie de la verticalité du regard ;
 - des troubles de la mémoire ;
 - des troubles du langage (« aphasicie thalamique ») en cas d'atteinte de l'hémisphère dominant.

Parfois l'infarctus intéresse la région sous-thalamique (corps de Luys) entraînant un hémiballisme controlatéral.

Les infarctus paramédians bilatéraux peuvent donner un tableau de syndrome démentiel (démence thalamique).

2.2. Infarctus dans le territoire de l'artère vertébrale et du tronc basilaire

2.2.1. Infarctus bulbaire latéral = syndrome de Wallenberg

- C'est le plus fréquent et le mieux caractérisé des infarctus du tronc cérébral.
- L'infarctus intéresse la région rétro-olivaire du bulbe (moelle allongée) par occlusion de l'artère de la fossette latérale du bulbe (branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure).
- Le début est brutal avec des vertiges intenses, une céphalée postérieure, des vomissements et parfois un hoquet.
- Le syndrome de Wallenberg réalise un syndrome alterne du tronc cérébral :

1. Allodynie : douleur déclenchée par une stimulation normalement non douloureuse.

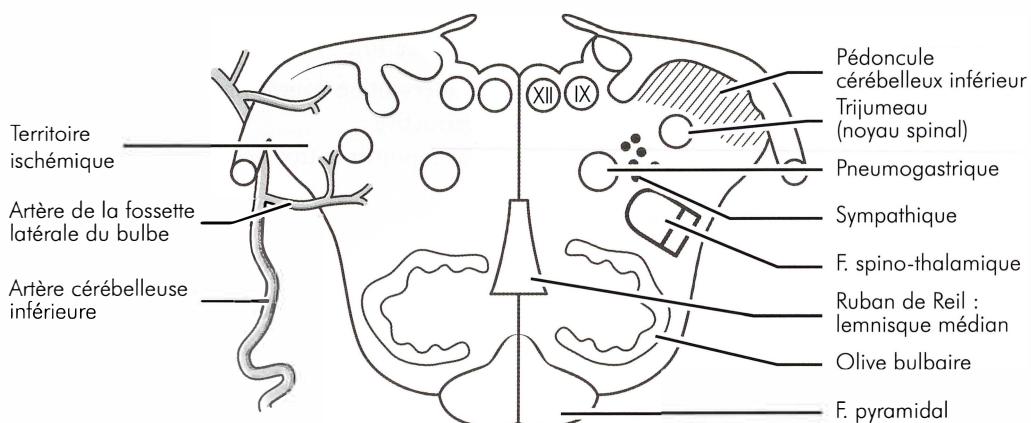
2. Hyperalgésie : exagération pathologique de la sensation douloureuse lors d'une stimulation douloureuse de faible intensité.

SIGNES CLINIQUES DU SYNDROME DE WALLENBERG

- Du côté de la lésion :
 - **atteinte du V** (racine descendante) avec anesthésie faciale dissociée : perte de la sensibilité thermoalgique et conservation de la sensibilité tactile¹ ;
 - **atteinte des nerfs mixtes** (IX, X, bulbaire) responsable de troubles de la déglutition, de troubles de la phonation et d'un hoquet, avec à l'examen une paralysie de l'hémivoile, de l'hémipharynx et de la corde vocale ;
 - **syndrome de Claude Bernard-Horner** par atteinte du sympathique dans le bulbe (cf. Annexe 2) ;
 - **hémisyndrome cérébelleux** surtout statique par atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur ;
 - **syndrome vestibulaire** (vertiges, nausées, nystagmus) par atteinte des noyaux vestibulaires.
- Du côté opposé à la lésion :
 - **hémianesthésie respectant la face**, touchant la sensibilité thermo-algique (atteinte du faisceau spinothalamique) et respectant la sensibilité profonde (respect du lemnisque médian).

- Passés la phase aiguë et les troubles de la déglutition, le pronostic est plutôt favorable ; les deux séquelles les plus fréquentes sont :
 - la persistance d'un signe de Claude Bernard-Horner ;
 - l'apparition secondaire de douleurs de type thalamique avec allodynie et hyperpathie.

Figure 5. Structures lésées de la portion rétro-olivaire du bulbe (syndrome de Wallenberg) (d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., Neurologie, Éd. Masson, 1994)



2.2.2. Infarctus protubérantiels

- Les lésions protubérantielles unilatérales donnent lieu à une hémiparésie s'intégrant souvent dans un syndrome protubérantiel alterne : syndrome de Millard-Gubler (VII homolatéral), syndrome de Foville protubérantiel (VI homolatéral, paralysie de la latéralité) (cf. chapitre Hémiplégie).
- Cependant les infarctus protubérantiels réalisent le plus souvent des foyers de nécrose multiples et bilatéraux avec troubles de la vigilance et déficits neurologiques multiples.

1. La conservation de la sensibilité tactile s'explique par le fait que le noyau principal du trijumeau qui siège dans la protubérance est ici respecté.

2.2.3. Infarctus mésencéphaliques

- Hémiplégie controlatérale massive et proportionnelle + atteinte du III homolatéral (syndrome de Weber).
- Hémisyndrome cérébelleux controlatéral¹ + atteinte du III homolatéral (syndrome de Claude).
- Mouvements anormaux controlatéraux + atteinte du III homolatéral (syndrome de Benedikt).
- Paralysie de la verticalité et de la convergence du regard associée parfois à une mydriase paralytique (syndrome de Parinaud).
- Troubles de la vigilance par atteinte associée de la réticulée ou du thalamus.

2.2.4. Infarctus cérébelleux

- Signes cliniques :
 - céphalées, vomissements, vertiges, troubles de l'équilibre ;
 - syndrome cérébelleux statique et/ou cinétique à l'examen.
- Ce type d'infarctus constitue une **grande urgence** à cause du risque d'œdème susceptible d'entraîner :
 - une **compression du tronc cérébral** ;
 - une **hydrocéphalie aiguë** par blocage du quatrième ventricule ;
 - un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.
- La surveillance devra par conséquent être **particulièrement rapprochée** dans les premiers jours ; les **signes d'alarme** sont l'apparition de troubles de la vigilance, d'une paralysie oculaire, d'un déficit moteur ou de troubles respiratoires.
- Le scanner cérébral ou l'IRM faits en urgence rechercheront systématiquement la présence d'une compression du 4^e ventricule et d'une hydrocéphalie (**figure 10**).
- La mise en jeu du pronostic vital peut nécessiter une **intervention neurochirurgicale en urgence** :
 - dérivation ventriculaire en cas d'hydrocéphalie obstructive ;
 - plus rarement, ablation de la zone infarcie pour décomprimer le tronc cérébral.

2.2.5. Occlusion du tronc basilaire

- Elle est responsable d'infarctus souvent multiples, surtout protubérantiels.
- Le tableau clinique associe des troubles de la vigilance, des troubles sensitivo-moteurs uni- ou bilatéraux et des atteintes des paires crâniennes. La symptomatologie peut être complète d'emblée ou se compléter par à-coups.
- Au maximum, le patient présente une tétraplégie avec paralysie facio-oculo-pharyngo-laryngée (« *locked in syndrome* »)² avec comme seule mobilité la verticalité des yeux.
- Compte tenu de sa gravité potentielle et des possibilités thérapeutiques dans les premières heures (thrombolyse et thrombectomie intra-artérielle), l'occlusion du tronc basilaire constitue une **grande urgence diagnostique et thérapeutique**.

1. L'hémisyndrome cérébelleux est dans ce cas controlatéral à la lésion car celle-ci se situe au-dessus de la commissure de Werneck.

2. « *Locked in syndrome* » : cf. coma, diagnostic différentiel.

ANNEXE 1

APHASIE DE BROCA ET APHASIE DE WERNICKE

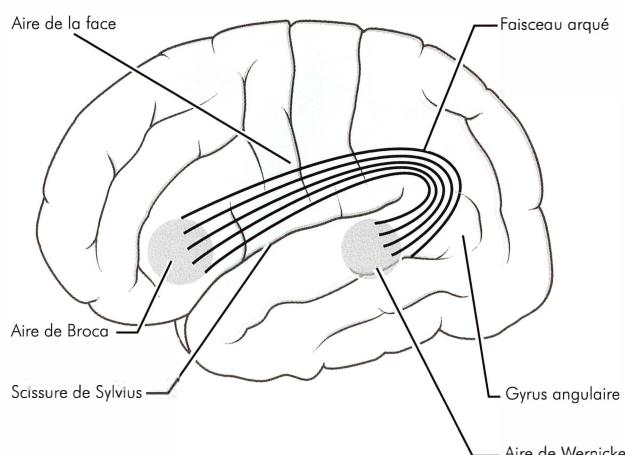
1. Aphasie de Broca :

- Aphasie caractérisée principalement par :
 - des **troubles arthriques** ;
 - une réduction de la spontanéité verbale (**aphasie non fluente**) ;
 - un **manque du mot** ;
 - une **compréhension relativement bien conservée**.
- Elle débute souvent par une suspension complète du langage.
- Elle est généralement associée à :
 - une **hémiplégie droite** ;
 - une **apraxie bucco-faciale**¹ ;
 - parfois, une apraxie idéomotrice.
- Elle est due à :
 - une **lésion corticale incluant le pied de la 3^e circonvolution frontale gauche** (aire de Broca) ;
 - ou à une lésion sous-corticale gauche incluant le putamen et la capsule interne.

2. Aphasie de Wernicke :

- Aphasie caractérisée principalement par :
 - une **fluence conservée**, voire exagérée (logorrhée) ;
 - des **paraphasies phonémiques** (Ex. : /bilo/ à la place de /stylo) ;
 - des **paraphasies verbales** (remplacement d'un mot par un autre mot n'ayant pas le même sens) ;
 - un discours souvent incompréhensible (**jargon**) ;
 - l'**absence de trouble articulatoire** ;
 - des **troubles de la compréhension** parfois majeurs.
- Elle est souvent associée à une héminopsie latérale homonyme ou à une quadranopsie droite par atteinte des radiations optiques.
- Elle est due à une lésion corticale intéressant la partie postérieure de la 1^{re} circonvolution temporale ou le cortex du lobe pariétal inférieur (gyrus angulaire et gyrus supramarginal).

Figure 6. Aires anatomiques du langage (d'après N. Geschwind)
(d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)



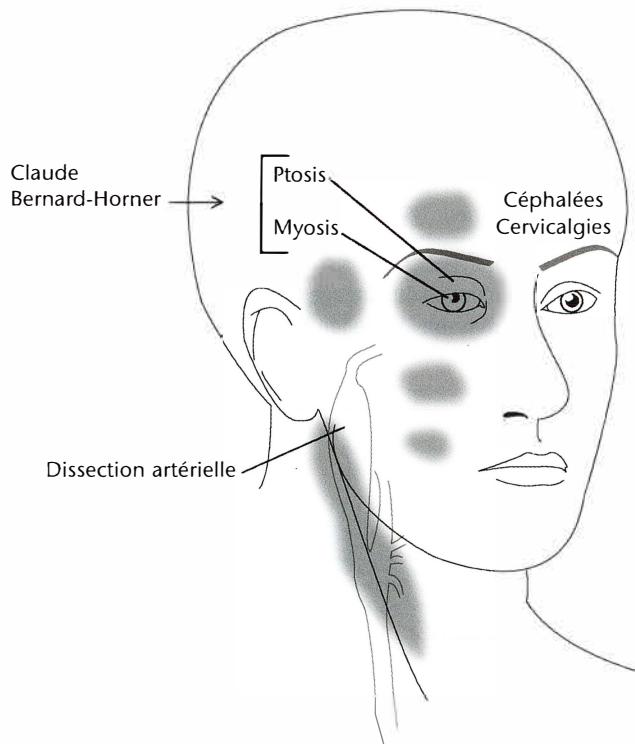
1. Impossibilité d'exercer volontairement des mouvements précis de la langue ou des lèvres.

ANNEXE 2

LE SYNDROME DE CLAUDE BERNARD-HORNER

- Le syndrome de Claude Bernard-Horner témoigne d'une lésion ou d'un dysfonctionnement de la **voie sympathique** en un point quelconque de son trajet.
- Ce syndrome associe :
 - un myosis** (l'innervation sympathique contribue à la dilatation de la pupille) ;
 - une énophthalmie** ;
 - un ptosis** lié à une paralysie du muscle releveur lisse de la paupière (innervé par le sympathique) ;
 - souvent une disparition de la sudation au niveau de l'hémiface.
- L'atteinte du sympathique peut siéger :
 - au niveau hypothalamique** ;
 - dans le tronc cérébral** (Ex. : infarctus latérobulbaire avec syndrome de Wallenberg) ;
 - dans la moelle** (jusqu'au niveau D1) ;
 - au niveau du ganglion stellaire** (Ex. : syndrome de Pancoast-Tobias) ;
 - le long de la carotide au cou** (Ex. : adénopathie cervicale métastatique, dissection carotidienne) ;
 - dans le sinus caverneux**.

Figure 7. Signes locaux associés aux dissections carotidiennes



Noter la présence d'un signe de Claude Bernard-Horner
du côté de la dissection (cf. p. 271).

► CONDUITE DIAGNOSTIQUE DEVANT UN INFARCTUS CÉRÉBRAL

Le diagnostic d'infarctus cérébral doit être suspecté devant tout déficit neurologique d'installation soudaine.

1. Interrogatoire

- Il précise :
 - l'heure de début des troubles (considérée comme la dernière heure où le patient a été vu sans déficit) ;
 - l'anamnèse ;
 - les éventuels antécédents d'accident ischémique transitoire ;
 - le terrain (âge, facteurs de risques...).

2. Examen clinique

- L'examen neurologique montre des signes focaux qui peuvent s'interpréter en termes de territoire artériel et qui orientent vers la topographie de l'infarctus.
- La sévérité du déficit doit être évaluée par l'échelle NIHSS (score de 0 à 42).
- Le reste de l'examen clinique doit être complet en insistant sur l'appareil cardio-vasculaire :
 - auscultation cardiaque à la recherche de troubles du rythme ou d'un souffle ;
 - auscultation des vaisseaux du cou à la recherche d'un souffle : carotide primitive, carotide interne, orbite (siphon carotidien), artères vertébrales et sous-clavières ;
 - TA aux deux bras.

3. Imagerie cérébrale et vasculaire

- L'examen de référence pour le diagnostic d'infarctus cérébral ischémique est l'IRM. Si sa réalisation est contre-indiquée ou impossible (disponibilité), un scanner cérébral sera réalisé.
- L'arbre vasculaire cervico-encéphalique doit être exploré dans le même temps, soit par angio-IRM (ARM) soit par angio-scanner.

L'imagerie cérébrale est indispensable en urgence car elle permet de faire avec certitude la distinction entre accident vasculaire cérébral ischémique et hémorragique.

3.1. IRM et angio-IRM (ARM) cérébrales

- Elles ont une meilleure sensibilité que le scanner.
- Elles permettent un diagnostic précoce de l'infarctus cérébral grâce aux techniques d'IRM de diffusion. L'IRM de diffusion visualise l'infarctus cérébral très précocement (quelques minutes) sous la forme d'une hyperintensité systématisée à un territoire artériel. Elle permet le calcul du coefficient apparent de diffusion (ADC) qui est diminué (noir) en cas d'œdème cytotoxique.
- Les 4 séquences à réaliser en urgence sont : diffusion, FLAIR, T₂* et ARM du polygone (= TOF).

- Elles permettent d'explorer :
 - sans injection : les artères encéphaliques (polygone) (ARM artérielle),
 - avec gadolinium : les artères cervicales et si besoin le réseau veineux cérébral (ARM veineuse).
- Les circonstances dans lesquelles l'IRM cérébrale est particulièrement utile en urgence sont : la suspicion de dissection carotidienne ou vertébrale, l'infarctus cérébral du territoire vertébro-basilaire, la suspicion de thrombophlébite cérébrale et l'infarctus vu dans les 4 h 30 suivant l'installation des symptômes (pour décider d'une éventuelle thrombolyse).

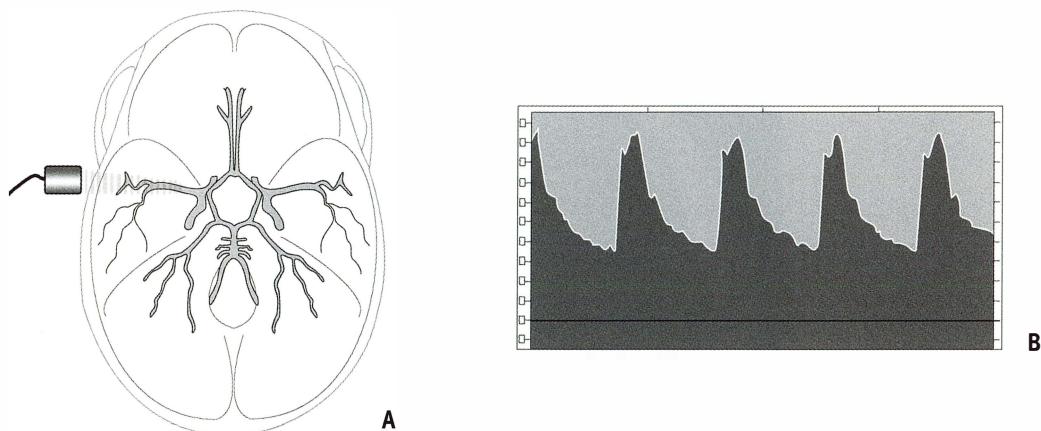
3.2. Scanner cérébral et angio-scanner cervico-encéphalique

- En cas d'infarctus, le scanner cérébral sans injection montre une hypodensité parenchymateuse siégeant dans un territoire artériel systématisé ; cependant, le scanner cérébral initial est souvent normal car l'apparition de l'hypodensité est retardée de quelques heures ; l'hypodensité de l'infarctus est maximale au bout de 48-72 h.
- Le scanner cérébral peut montrer des signes précoces d'infarctus dès les premières heures :
 - perte de la différenciation substance grise-substance blanche ;
 - effacement des sillons corticaux ;
 - effacement du ruban insulaire et hyperdensité intra-artérielle (témoin de l'occlusion).
- La présence de ces signes radiologiques précoces constitue un facteur de mauvais pronostic.
- Le scanner permet par ailleurs :
 - d'apprécier l'existence d'un œdème cérébral : disparition des sillons corticaux ;
 - d'apprécier l'existence d'un effet de masse lié à cet œdème : compression des ventricules, déplacement des structures médianes, parfois hydrocéphalie (infarctus du cervelet surtout).
- Le scanner cérébral peut être répété au bout de quelques jours afin de suivre :
 - l'évolution de l'effet de masse qui doit normalement progressivement diminuer ;
 - l'évolution de l'hypodensité maximale de J3 à J8 et qui diminue ensuite au cours des semaines suivantes pour laisser un aspect cicatriciel non spécifique (hypodensité liquidienne, atrophie sous-jacente, avec dilatation du ventricule en regard) ;
 - l'apparition secondaire d'une transformation hémorragique éventuelle de l'infarctus.
- Il est recommandé d'effectuer un angio-scanner cervico-encéphalique dans le même temps.

4. Autres examens complémentaires de première intention

- Bilan biologique systématique : NFS-plaquettes, VS et CRP, ionogramme sanguin, glycémie, HbA1C, enzymes cardiaques, hémostase, cholestérol (total, HDL, LDL) et triglycérides.
- ECG à la recherche de troubles du rythme ou d'une insuffisance coronaire aiguë.
- Radio de thorax.
- Exploration ultrasonore cervico-encéphalique :
 - Doppler continu et échotomographie-Doppler des artères cervicales à la recherche de plaques d'athérome, d'une sténose (dont le degré sera apprécié), d'une occlusion ou d'une dissection ;
 - cet examen est complété par un Doppler transcrânien qui permet d'étudier le polygone de Willis et d'apprécier le retentissement hémodynamique des sténoses extra-crâniennes.

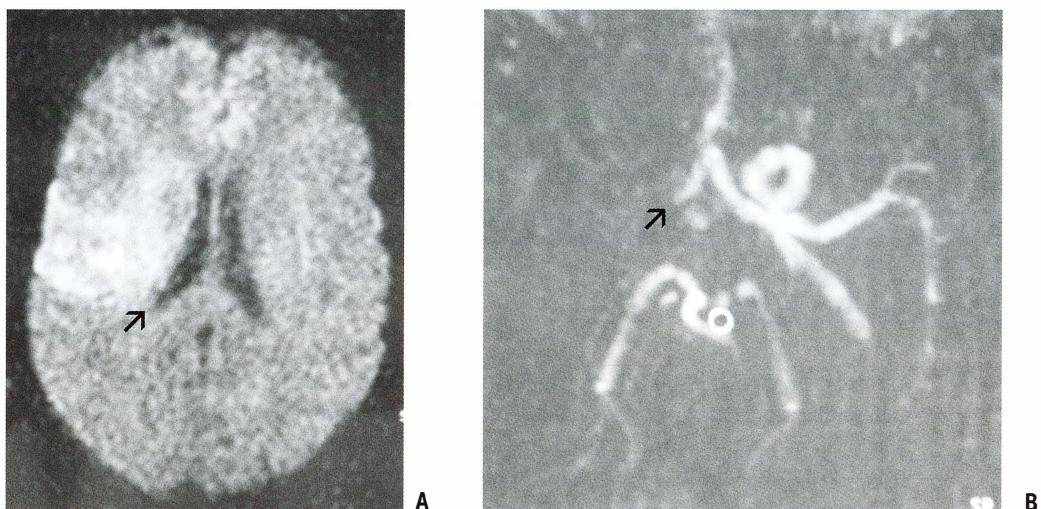
Figure 8. Doppler transcrânien



La sonde d'ultrasons est placée en extracrânien (**A**), ici au niveau de la fenêtre temporale, et permet de recueillir en profondeur les vitesses circulatoires des artères du polygone de Willis intracraniennes (**B**).

- Échographie cardiaque transthoracique à la recherche d'une cardiopathie emboligène, complétée souvent par une échographie cardiaque transœsophagienne après avoir écarté une contre-indication (radiothérapie médiastinale, cancer de l'œsophage, varice œsophagienne, troubles sévères de la déglutition...). Elle permet de mieux visualiser un éventuel thrombus intracardiaque et d'explorer l'état de la crosse de l'aorte (athérome).

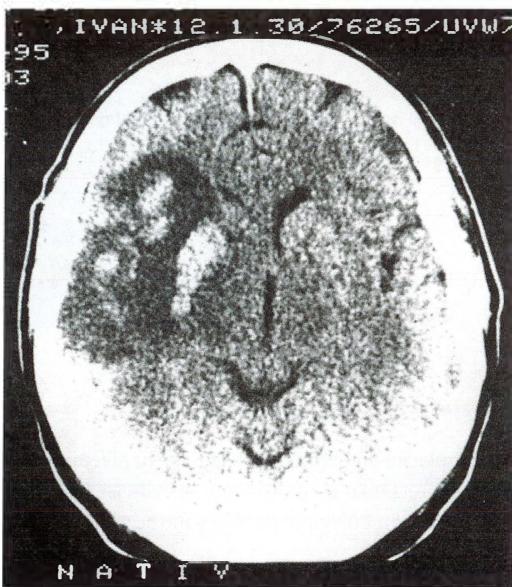
Figure 9. Hémiplégie gauche massive à déviation de la tête et des yeux vers la droite chez un homme de 60 ans



L'IRM cérébrale réalisée 2 h après l'installation du déficit montre un hypersignal sur les séquences en diffusion (**A**) dans le territoire sylvien superficiel et profond droit. L'ARM du polygone de Willis (**B**) montre une occlusion proximale de l'artère sylvienne droite.

Diagnostic : Infarctus récent sylvien superficiel et profond par occlusion de l'artère sylvienne droite

Figure 10. Hémiplégie gauche de survenue soudaine chez une femme de 77 ans en arythmie complète par fibrillation auriculaire

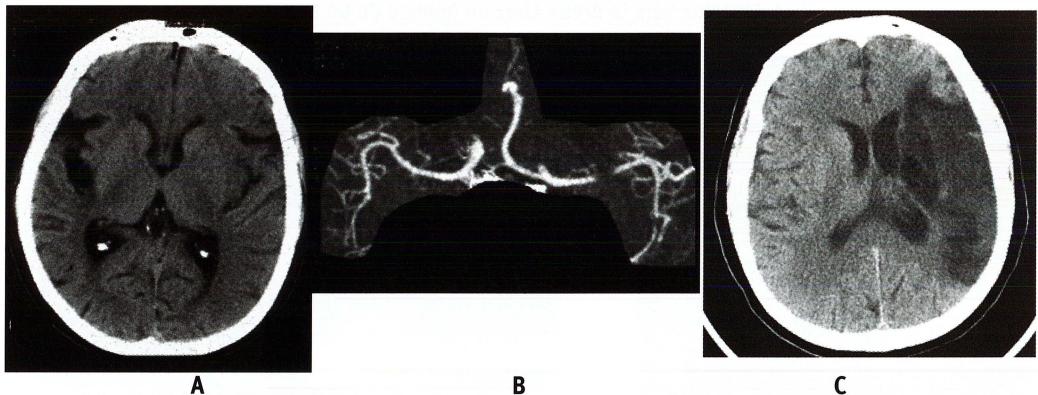


Le scanner cérébral initial (non montré ici) était normal.

Scanner cérébral sans injection pratiqué 48 heures après le début des troubles : hypodensité du territoire sylvien droit avec hyperdensités spontanées en son sein et effet de masse sur le ventricule latéral droit.

Diagnostic : Infarctus cérébral sylvien droit avec transformation hémorragique de l'infarctus

Figure 11. Hémiplégie droite de survenue brutale chez un homme de 71 ans



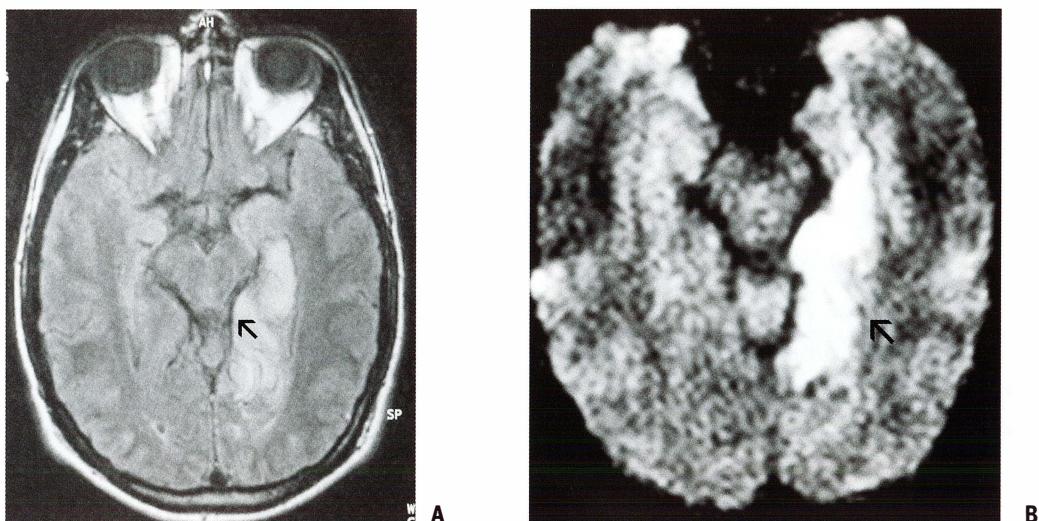
A. Le scanner cérébral sans injection réalisé 5 heures après le début des troubles montre des signes précoce d'infarctus cérébral dans le territoire sylvien gauche avec un effacement du noyau lenticulaire G et une dédifférenciation substance grise-substance blanche dans la région fronto-pariétale G.

B. L'angioscanner du polygone de Willis montre le thrombus avec une interruption du flux dans l'artère sylvienne G.

C. Le scanner cérébral à 3 semaines montre une hypodensité étendue témoignant d'un infarctus sylvien G total.

Diagnostic : Infarctus sylvien gauche total

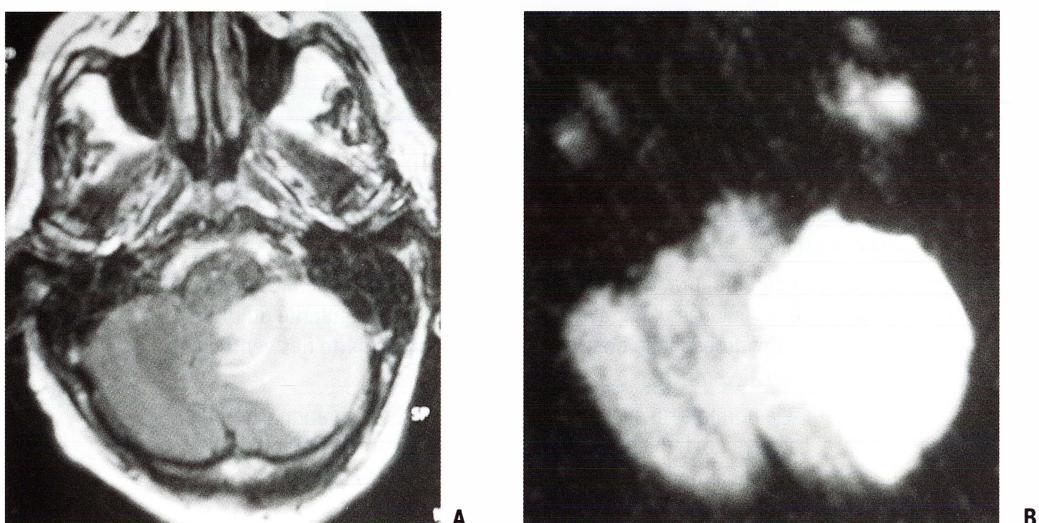
Figure 12. Hémianopsie latérale homonyme droite de survenue soudaine chez un homme de 55 ans



L'IRM cérébrale réalisée à 12 h montre un hypersignal temporo-occipital gauche en séquence FLAIR (A) et en diffusion (B).

Diagnostic : Infarctus récent dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche

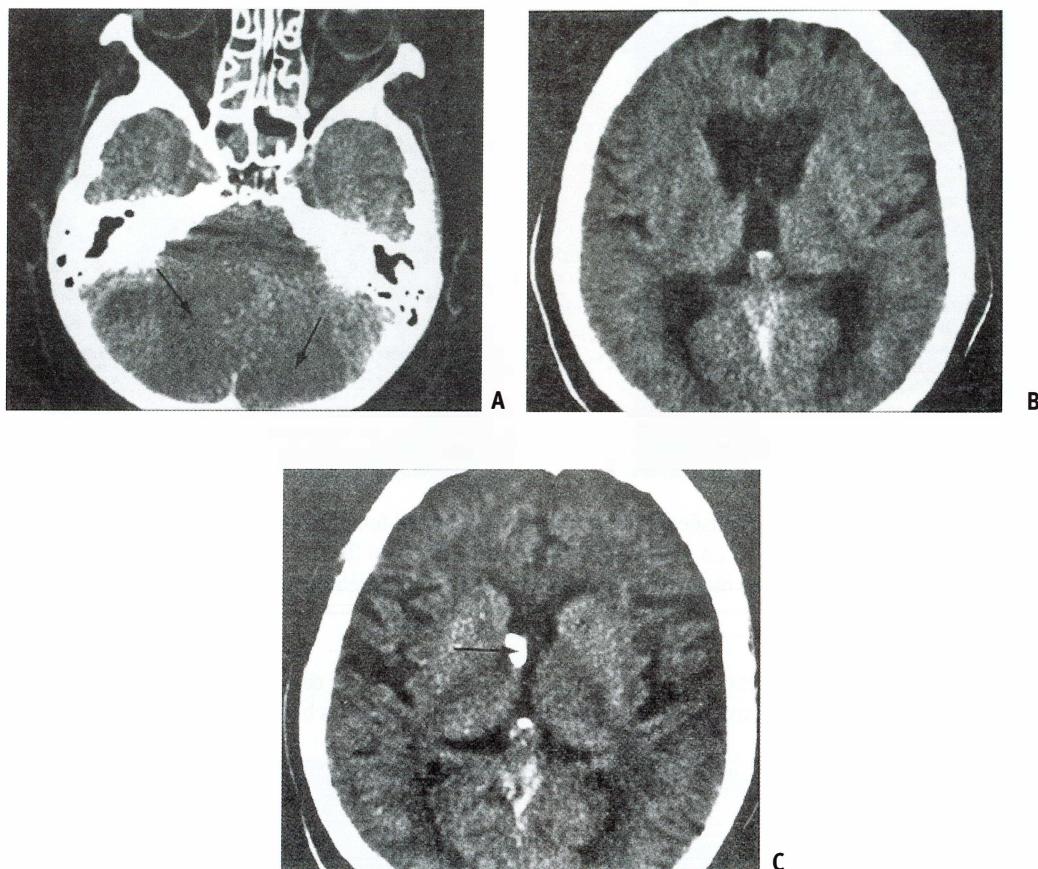
Figure 13. Survenue soudaine chez un homme de 73 ans de céphalées, nausées, vomissements, troubles de l'équilibre et incoordination des hémicorps gauche



L'IRM cérébrale montre un hypersignal en séquence FLAIR (A) et en diffusion (B) de l'hémisphère cérébelleux gauche avec œdème et effet de masse (déviation de la ligne médiane).

Diagnostic : Infarctus cérébelleux œdémateux dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) gauche

Figure 14. Trouble de l'équilibre de survenue soudaine chez une patiente de 46 ans présentant un syndrome cérébelleux statique et cinétique bilatéral à l'examen initial

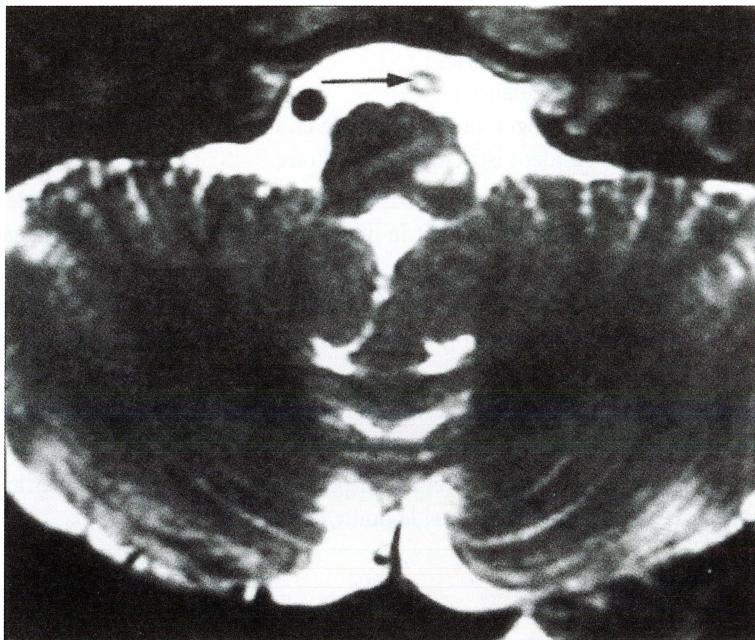


A. Scanner cérébral sans injection pratiqué à la 24^e heure : hypodensité des deux hémisphères cérébelleux (flèches) ; le 4^e ventricule n'est pas visible car il est comprimé.

B. Scanner cérébral pratiqué 48 heures plus tard en raison de la survenue de troubles de la vigilance d'aggravation rapide et d'une irrégularité du rythme respiratoire : hydrocéphalie obstructive avec dilatation nette des ventricules latéraux et du 3^e ventricule.

C. Retour à la normale du système ventriculaire après dérivation externe en urgence. La valve de dérivation est visible dans le ventricule latéral droit (flèche). Ce geste a permis de sauver la patiente dont les troubles de la conscience ont totalement régressé en 48 heures.

Figure 15. Vertige rotatoire aigu chez un patient de 69 ans présentant un syndrome cérébelleux de l'hémicorps gauche, un signe de Claude Bernard-Horner gauche, une hypoesthésie faciale gauche et une hypoesthésie thermoalgique du membre supérieur et du membre inférieur droits (syndrome de Wallenberg gauche)



Le scanner cérébral pratiqué le jour même de l'accident, puis deux jours plus tard était normal.

IRM cérébrale, coupe axiale au niveau bulbaire, séquence T2 :

hypersignal de la partie latérale du bulbe gauche. Noter aussi l'hypersignal dans la lumière de l'artère vertébrale gauche (flèche) témoignant de l'occlusion de cette artère (tandis que la vertébrale droite, qui est normalement perméable, apparaît en hyposignal).

Diagnostic : infarctus cérébral latéro-bulbaire gauche par occlusion de l'artère vertébrale gauche

5. Examens complémentaires de seconde intention

- L'étude du LCR est réservée aux cas où l'on suspecte une pathologie infectieuse ou inflammatoire sous-jacente (vascularite).
- Selon le contexte, d'autres examens sont parfois indiqués :
 - holter cardiaque à la recherche d'un trouble du rythme paroxystique ; parfois holter longue durée (3 semaines) ou mise en place d'un holter implantable ;
 - hémodcultures, procalcitonine en cas de fièvre ;
 - étude complète de l'hémostase ;
 - recherche d'anticorps antiphospholipides ;
 - bilan immunologique (recherche d'une pathologie auto-immune) ;
 - sérologies infectieuses (HIV, TPHA-VDRL...) ;
 - artériographie cérébrale (si suspicion de vascularite).

6. Diagnostic différentiel des infarctus cérébraux

6.1. Hémorragie cérébrale

- Les arguments cliniques en faveur d'un hématome intracérébral sont :
 - l'existence de céphalées brutales initiales ;
 - la détérioration rapide de la vigilance ;
 - un déficit n'ayant pas une topographie systématisée en termes de territoire artériel ;
 - l'absence d'antécédent d'accident ischémique transitoire.
- En fait, ces éléments cliniques ne permettent pas un diagnostic de certitude et c'est le scanner cérébral ou l'IRM (séquence T2 étoile) qui fait le diagnostic d'hématome : hyperdensité spontanée intraparenchymateuse (scanner), hyposignal en T2 étoile (IRM).

6.2. Tumeurs cérébrales

- Les tumeurs cérébrales entraînent en règle des troubles neurologiques d'aggravation progressive, mais il existe cependant des cas de tumeur cérébrale de révélation brutale.
- Le scanner cérébral sans et avec injection et l'IRM permettent en règle de rectifier le diagnostic ; il faut savoir répéter ces examens à distance si le doute persiste.

6.3. Épilepsie partielle

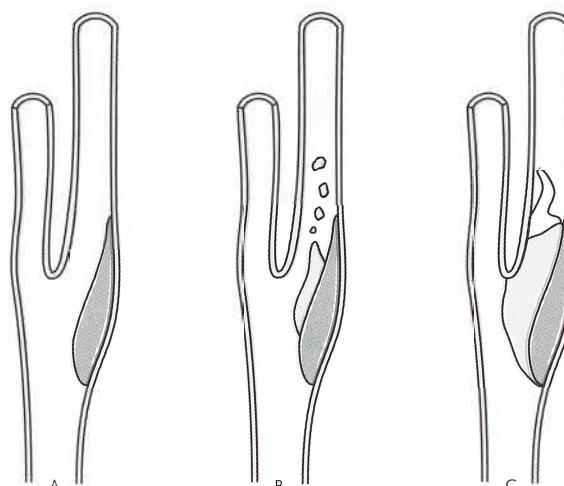
► ÉTILOGIES DES INFARCTUS CÉRÉBRAUX D'ORIGINE ARTÉRIELLE

- L'athérosclérose, les cardiopathies emboligènes et les lacunes (chapitre 32.3) rendent compte de la très grande majorité des accidents vasculaires cérébraux ischémiques.
- Plusieurs causes peuvent être trouvées chez un même patient (fibrillation auriculaire et athérosclérose...).
- Certaines causes rares doivent parfois être évoquées, surtout chez le sujet jeune indemne de toute cardiopathie.
- 25 % des infarctus cérébraux restent toutefois inexpliqués malgré un bilan étiologique exhaustif.

1. Athérosclérose extra- et intracrânienne

- L'athérosclérose constitue la première cause d'infarctus cérébral (30 % des infarctus).
- La lésion élémentaire est la plaque d'athérosclérose ; son évolution se fait vers l'ulcération avec formation à son contact d'un thrombus mural susceptible de se détacher de la plaque ulcérée pour entraîner une embolie dans la circulation cérébrale distale ; la progression de la plaque va rétrécir progressivement la lumière de l'artère en créant une ou plusieurs zones de sténose avec à terme la possibilité d'une **thrombose complète** de l'artère.
- L'athérosclérose affecte surtout les artères de gros et moyen calibre ; elle se développe en certains sites privilégiés (figure 16) :
 - bulbe carotidien, bifurcation carotidienne, siphon carotidien ;
 - origine des vertébrales et leur segment intracrânien ;
 - crosse de l'aorte (explorée par l'échographie transœsophagienne).
- L'athérosclérose des artères cérébrales intracrâniennes (cérébrale moyenne, cérébrale antérieure, tronc basilaire) est surtout fréquente chez les Noirs, les Asiatiques et les Hispaniques.

Figure 16. Évolution naturelle de la plaque d'athérome au niveau de la carotide interne
(d'après Bogousslavsky J., Bousser M.G., Mas J.L., *Accidents vasculaires cérébraux*, Éd. Doin, 1993)



A. Plaque d'athérome. **B.** Plaque avec thrombus mural et embolie.
C. Plaque avec thrombus occlusif de stagnation.

- Le mécanisme de l'accident ischémique est :
 - surtout **occlusif** (thrombotique ou embolique) ;
 - plus rarement **hémodynamique**, en sachant que la sténose par elle-même n'a de retentissement hémodynamique que lorsqu'elle est supérieure à 70 % et/ou lorsqu'elle est associée à des lésions sténosantes ou occlusives multiples.

ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'ÉTILOGIE ATHÉROSCLÉREUSE D'UN INFARCTUS CÉRÉBRAL

- Terrain :**
 - âge > 40 ans, facteurs de risque d'athérosclérose (HTA, tabac, diabète, dyslipidémie...).
- Examen clinique :** présence d'un souffle artériel cervical :
 - inconstant (absent dans 50 % des sténoses) ;
 - apparaissant généralement pour une sténose supérieure à 50 % ;
 - et disparaissant quand l'artère est thrombosée.
- Examens complémentaires :**
 - sténose artérielle > 50 % objectivée lors de l'exploration par écho-Doppler, lors de l'ARM ou sur un angioscanner des artères à destinée cérébrale, avec éventuellement une plaque ulcérée, voire une thrombose sur plaque ;
 - plaques de la crosse de l'aorte objectivées par l'échographie transœsophagienne, faisant plus de 4 mm d'épaisseur.

Remarque : L'angioscanner est utile si l'évaluation du degré de sténose par l'écho-Doppler et l'ARM est discordante.

Figure 17. Représentation schématique des sites les plus fréquents de l'athérosclérose (d'après Bogousslavsky J., Bousser M.G., Mas J.L., *Accidents vasculaires cérébraux*, Éd. Doin, 1993)

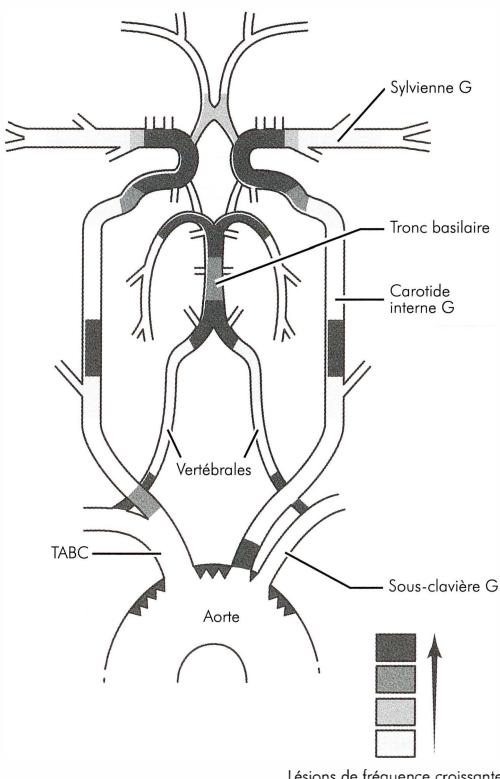
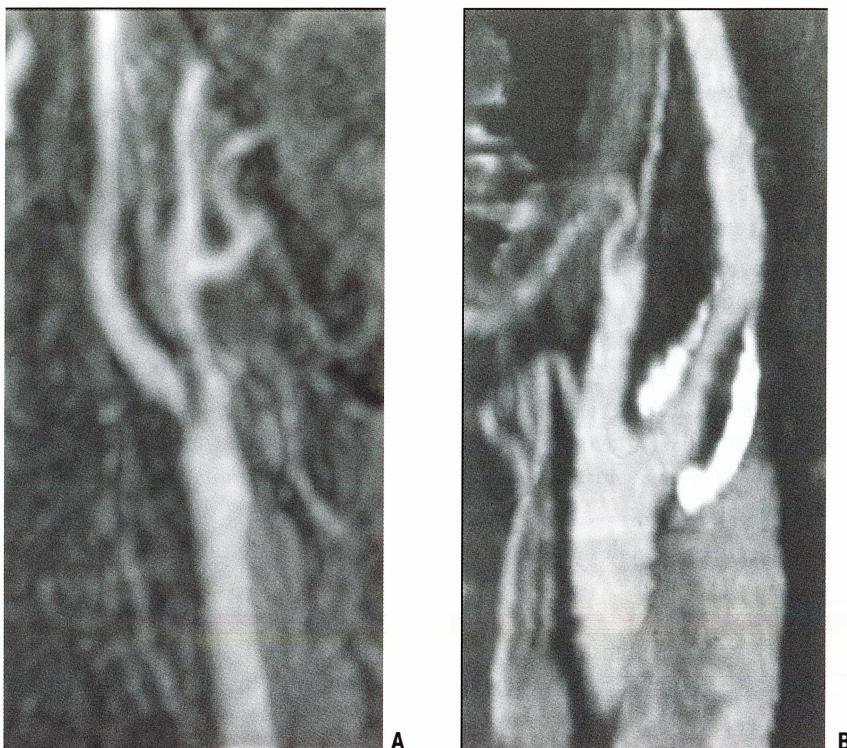


Figure 18. Exemples de sténoses athéroscléreuses de la carotide interne



A. ARM des artères cervicales avec gadolinium. Sténose à 80 % de la carotide interne D.

B. Angioscanner des artères cervicales. Sténose calcifiée à 60 % de la carotide interne G.

OCCLUSION DE LA CAROTIDE INTERNE

- La thrombose de la carotide interne est l'évolution ultime de la plaque d'athérosclérose au niveau de la carotide ; il se forme alors un caillot de stagnation en aval de l'occlusion remontant jusqu'à la première collatérale (artère ophtalmique).
- Dans 50 % des cas, la thrombose carotidienne est asymptomatique du fait du réseau de suppléance.
- Dans le reste des cas, la thrombose carotidienne est cliniquement parlante :
 - elle est souvent précédée d'accidents ischémiques transitoires ;
 - lors de la constitution de l'accident, l'installation du déficit peut se faire par **paliers successifs** (en marche d'escalier) ou progressivement sur quelques heures à quelques jours (présentation de type pseudotumorale) ;
 - l'infarctus a généralement une topographie sylvienne et est parfois associé à un infarctus dans le territoire cérébral antérieur ou choroïdien antérieur ;
 - un signe de Claude Bernard-Horner est souvent retrouvé du fait de l'atteinte du sympathique péricarotidien ;
 - le tableau réalisé constitue parfois un **syndrome optico-pyramidal** avec céécité monoclulaire homolatérale (par occlusion de l'artère ophtalmique) et hémiplégie controlatérale.
- L'échotomographie-Doppler fait suspecter le diagnostic de thrombose carotidienne en montrant :
 - une absence de flux carotidien interne et une inversion du sens de l'artère ophtalmique au Doppler ;
 - un aspect de thrombose à l'échographie.
- L'imagerie artérielle (ARM ou angio-TDM) confirme le diagnostic.

2. Cardiopathies emboligènes

- 20 % des infarctus cérébraux sont secondaires à une embolie d'origine cardiaque ; dans 2/3 des cas, l'infarctus est carotidien ; dans 1/3 des cas il est vertébro-basilaire.
- Terrain :
 - sujet jeune < 40 ans ;
 - cardiopathie connue ;
 - antécédent d'embolie systémique.
- Signes cliniques extra-neurologiques :
 - palpitations, douleur thoracique ;
 - anomalies à l'examen cardiologique : souffle cardiaque, troubles du rythme ;
 - signes d'embolie systémique concomitante (Ex. : ischémie aiguë d'un membre).
- Caractéristiques de l'accident ischémique :
 - début brutal avec déficit d'emblée maximum et parfois perte de connaissance brève initiale ;
 - infarctus multiples dans plusieurs territoires artériels distincts ; infarctus cortico-sous corticaux ;
 - infarctus hémorragique.
- Anomalies objectivées lors des examens complémentaires à visée cardiologique :
 - ECG ;
 - radio de thorax ;
 - échographie cardiaque transthoracique ± transœsophagienne ;
 - holter cardiaque, ou mieux de longue durée à la recherche d'une fibrillation auriculaire occulte.

PRINCIPALES CARDIOPATHIES EMBOLIGÈNES

- **Cardiopathie à haut risque embolique :**
 - Fibrillation auriculaire avec facteurs de risque associés +++
 - Prothèse valvulaire mécanique
 - Maladie de l'atrium
 - Rétrécissement mitral avec fibrillation atriale
 - Infarctus du myocarde récent < 1 mois
 - Akinésie segmentaire étendue du ventricule gauche
 - Thrombus ventriculaire gauche
 - Thrombus auriculaire gauche
 - Cardiomyopathie dilatée non ischémique
 - Endocardite infectieuse
 - Tumeurs intracardiaques : myxome de l'oreillette gauche, fibroélastome papillaire
- **Cardiopathie à risque embolique modéré ou mal déterminé :**
 - Calcification de l'anneau mitral
 - Foramen ovale perméable +/- anévrysme du septum inter-auriculaire (FOP-ASIA)
 - Rétrécissement mitral sans fibrillation atriale
 - Rétrécissement aortique calcifié
 - Endocardite non bactérienne
 - Bioprothèse valvulaire

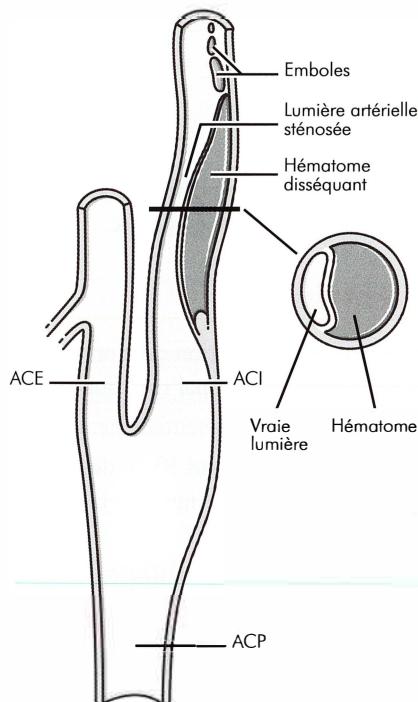
3. Infarctus lacunaires (voir chapitre Lacunes cérébrales)

4. Dissection carotidienne et vertébrale

Figure 19. Schéma d'une dissection de la carotide interne

(d'après M. Fischer, *Clinical atlas of cerebrovascular disorders*, Wolfe Ed., 1993)

L'hématome disséquant est responsable d'une sténose voire d'une occlusion de l'artère



4.1. Généralités

- C'est la première cause d'infarctus cérébral du sujet jeune (20 %).
- La dissection résulte du clivage de la paroi artérielle par un hématome.
- La dissection de la carotide interne extra-crânienne est la plus fréquente mais la dissection peut aussi intéresser l'artère vertébrale extra-crânienne ; les artères intracrâniennes sont rarement touchées.
- Deux facteurs peuvent être impliqués dans la pathogénie des dissections (mais ils sont inconstants) :
 - l'existence d'un **traumatisme cervical** (choc direct, accident de la voie publique, manipulation cervicale, mouvements d'hyperextension, port de charges lourdes...);
 - l'existence d'une anomalie artérielle sous-jacente : dysplasie fibro-musculaire surtout et, beaucoup plus rarement, maladie du tissu élastique (Marfan, Ehlers-Danlos).
- Les facteurs de risque de dissection connus sont : HTA chronique, infection.

4.2. Signes cliniques

- La dissection de la carotide interne extra-crânienne associe généralement sur le plan clinique :
 - des signes locaux, conséquences directes de la lésion de la paroi artérielle ;
 - et des signes ischémiques dans le territoire carotidien.

SIGNES CLINIQUES EN CAS DE DISSECTION CAROTIDIENNE

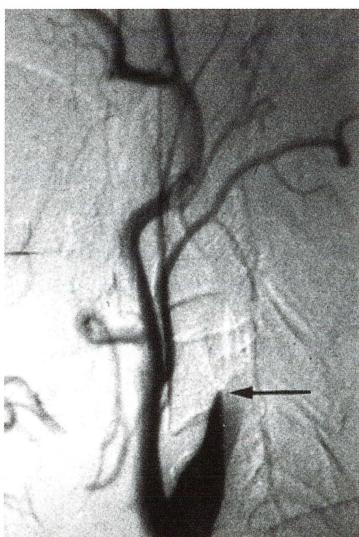
- **Signes locaux** (cf. **figure 7** de ce chapitre) :
 - céphalées typiquement fronto-orbitaires homolatérales
 - cervicalgies
 - signe de Claude Bernard-Horner du côté disséqué par atteinte du sympathique péricarotidien
 - plus rarement : acouphènes pulsatiles, atteinte des nerfs IX, X, XI, XII (comprimés par l'hématome pariétal dans l'espace sous parotidien postérieur) et/ou V
- **Signes ischémiques (infarctus ou AIT)** :
 - ischémie oculaire (cécité mononucléaire)
 - ischémie cérébrale (sylvienne le plus souvent)

- La dissection de l'artère vertébrale donne des céphalées occipitales et/ou des cervicalgies associées à des signes ischémiques dans le territoire vertébro-basilaire.

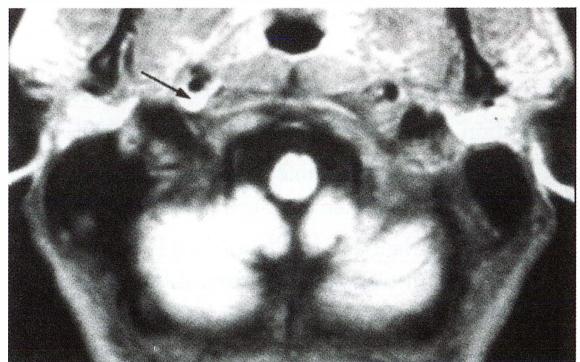
4.3. Examens complémentaires

- L'écho-Doppler cervical montre parfois la dissection avec un aspect de double chenal associé à une sténose ; cependant l'écho-doppler peut être normal (surtout lorsque la sténose est haut située).
- Le Doppler transcrânien permet d'apprécier le retentissement hémodynamique de la dissection.
- L'IRM cérébrale permet de faire le diagnostic dans 95 % des cas, de façon non invasive, en montrant un hématome dans la paroi artérielle (hypersignal en FAT SAT, figure 19B). Elle permet aussi de surveiller l'évolution.
- L'angiographie par résonance magnétique (angio-IRM = ARM) permet de visualiser la sténose secondaire à la dissection.
- L'angioscanner permet souvent de visualiser la dissection.

Figure 20. Infarctus cérébral sylvien chez une femme de 40 ans survenu trois jours après une chute de ski



A



B

A. Artériographie cérébrale, injection sélective de l'artère carotide primitive droite : thrombose complète de la carotide interne quelques centimètres après la bifurcation carotidienne avec terminaison « en queue de radis ». L'artériographie est maintenant supplante par l'ARM ou un angioscanner.

B. IRM cérébrale, coupe axiale, séquence T1 : hypersignal entourant la carotide interne droite (flèche), traduisant la présence d'un hématome de la paroi artérielle.

Diagnostic : Dissection carotidienne droite

5. Affections hématologiques

- Elles ne sont responsables que de 1 % des accidents vasculaires cérébraux ischémiques.
- Les étiologies sont multiples :
 - drépanocytose homozygote ;
 - polyglobulie primitive (maladie de Vaquez) ou secondaire ;
 - leucémies ;
 - thrombocytémie essentielle ;
 - syndrome hyperéosinophilique essentiel ;
 - thrombopénie à l'héparine ;
 - déficit en antithrombine III, protéine C ou protéine S ;
 - coagulation intravasculaire disséminée (cancer) ;
 - anticorps antiphospholipides, parfois dans le cadre d'un syndrome de Sneddon associant livedo racemosa, infarctus cérébraux.

6. Angéites (ou artérites) du système nerveux central

- Cause rare d'accident vasculaire cérébral ischémique.
- Les AVC sont volontiers récidivants.
- Le plus souvent, il existe des signes systémiques de vascularite (lésions cutanées ou viscérales, multinévrite...).
- Il existe souvent un syndrome inflammatoire biologique associé.
- Le LCR montre une méningite lymphocytaire avec augmentation de la protéinorachie.
- L'artériographie cérébrale est l'examen clef du diagnostic lorsqu'elle montre un rétrécissement segmentaire des artères cérébrales, mais il existe des angéites cérébrales authentiques avec artériographie normale.
- La biopsie méningée et/ou cérébrale permet en théorie d'affirmer le diagnostic, mais elle n'est réalisée que de façon exceptionnelle (suspicion d'angéite isolée du SNC).
- L'étiologie peut être inflammatoire, infectieuse ou toxique.
- Le traitement des angéites inflammatoires repose sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs.

PRINCIPALES CAUSES D'ANGÉITE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

- **Angéites inflammatoires :**
 - angéite systémique avec atteinte associée du SNC : sarcoïdose, lupus érythémateux disséminé, périartérite noueuse, syndrome de Gougerot-Sjögren, maladie de Behçet
 - maladie de Horton, Takayashu
 - angéite isolée du SNC
- **Angéites infectieuses :**
 - virale : zona, varicelle, HIV, CMV
 - bactérienne : tuberculose, syphilis, méningite bactérienne, endocardite
- **Angéites associées à une intoxication :**
 - cocaïne, héroïne, crack...

MALADIE DE TAKAYASHU

- **Artérite inflammatoire chronique** intéressant la média et l'adventice de l'aorte, des troncs supra-aortiques (carotides sous-clavières, vertébrales), des artères pulmonaires et parfois des artères coronaires.
- Elle survient chez la **femme jeune**, le plus souvent **d'origine asiatique**.
- La phase initiale consiste en une **phase inflammatoire aiguë** avec signes généraux (fièvre, perte de poids, sueurs nocturnes, myalgies, arthralgies) et accélération de la VS.
- **Les manifestations ischémiques par occlusion artérielle sont plus tardives.** Elles concernent principalement :
 - les membres supérieurs (« femme sans pouls ») ;
 - le territoire vertébro-basilaire (syndrome de vol sous-clavier par sténose de la sous-clavière prévertébrale) ;
 - le territoire carotidien : épisodes de cécité monocular, infarctus sylvien ou cérébral antérieur.
- Le pronostic spontané est très sévère mais peut être amélioré par les corticoïdes lorsque ceux-ci sont administrés à la phase inflammatoire aiguë.

7. Autres causes

- **Dysplasie fibro-musculaire**
 - Maladie diffuse de la paroi artérielle survenant généralement chez la femme et touchant surtout les carotides internes, les artères vertébrales et les artères rénales.
 - Responsable :
 - de dissections artérielles à l'origine d'accidents vasculaires ischémiques ;
 - d'hémorragie méningée du fait de la présence d'anévrismes intracrâniens associés ;
 - d'un aspect « en pile d'assiettes » avec alternance de dilatations et de sténoses.
- **Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible** (cf. chapitre Céphalées).
- **Infarctus migraineux** : il est très rare et ne doit être retenu que sur des critères stricts :
 - patient avec antécédents de migraine avec aura ;
 - survenue de l'infarctus au cours d'une crise ;
 - infarctus confirmé par scanner et/ou IRM ;
 - autres causes éliminées par des investigations appropriées.
- **Artériopathie post-radique** (athérosclérose accélérée) : elle survient après une radiothérapie cervicale ou cranoencéphalique.
- **Syndrome de Moya-Moya** : sténose progressive des terminaisons carotidiennes avec circulation de suppléance responsable d'un aspect de « volute de fumée » sur l'artériographie.
- **Maladies métaboliques**, maladie de Fabry, mitochondriopathies...

► PRONOSTIC ET TRAITEMENT D'UN INFARCTUS CÉRÉBRAL

1. Évolution et pronostic

1.1. À court terme

- 15 à 20 % des patients décèdent dans le mois suivant l'infarctus :
 - les décès dans les premiers jours sont liés surtout à l'étendue de l'infarctus et à l'œdème cérébral qui est maximum entre le troisième et le cinquième jour ;
 - les décès dans la deuxième semaine sont liés aux complications générales : embolie pulmonaire, pneumopathie de déglutition, infection urinaire, septicémie, maladies associées (surtout cardiaque).
- Les facteurs de mauvais pronostic à court terme sont :
 - le terrain : patient âgé, cardiopathie, HTA, antécédents d'accident vasculaire cérébral ;
 - les troubles de la vigilance ;
 - un score NIHSS élevé ;
 - l'étendue de l'infarctus cérébral au scanner ou à l'IRM.

1.2. À plus long terme

- Le pronostic fonctionnel ne peut être prédit à la phase initiale, mais plus la date d'apparition des premiers signes de récupération est tardive, plus le déficit résiduel sera sévère ; l'essentiel de la récupération a lieu dans les trois à six premiers mois ; environ 50 % des patients ont des séquelles (1/3 des survivants sont dépendants).
- À un an, 25 % des patients ayant présenté un accident vasculaire cérébral ischémique sont décédés, le plus souvent d'un infarctus du myocarde ou d'une récidive d'accident vasculaire cérébral (fréquence : 30 % à 5 ans).
- La survenue tardive de crises d'épilepsie partielles ou généralisées est possible dans les accidents ischémiques corticaux.
- Les autres complications observées sont : dépression, anxiété, douleurs, spasticité, troubles vésico-sphinctériens, Parkinson vasculaire.
- En cas de récidives, les infarctus multiples peuvent entraîner une démence vasculaire.

2. Traitement

- Le traitement comporte quatre volets :
 - le traitement symptomatique ;
 - le traitement de recanalisation artérielle ;
 - les autres traitements antithrombotiques à la phase aiguë ;
 - le traitement préventif des récidives (prévention secondaire).

- Le patient doit être hospitalisé en unité neurovasculaire : équipe médicale et paramédicale spécialisées dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique des AVC.
- La prise en charge en Unité neurovasculaire (UNV) :
 - réduit la morbi-mortalité post AVC (un décès ou handicap évité pour 20 patients hospitalisés en UNV) ;
 - est justifiée pour tous les types d'AVC.
- Le traitement de recanalisation artérielle et les autres traitements anti-thrombotiques à la phase aiguë nécessitent la réalisation préalable d'une IRM cérébrale ou d'un scanner cérébral pour éliminer une hémorragie cérébrale.

2.1. Traitement symptomatique

- **Repos au lit strict** (à 0° ou 30°) à la phase aiguë afin de maintenir une bonne perfusion cérébrale.
- Position assise si l'état hémodynamique cérébral (évalué au doppler ou ARM ou angioscanner) le permet (exclusion d'une sténose artérielle serrée).
- Assurer la liberté des voies aériennes afin d'éviter les complications pulmonaires liées à l'inhalation et à l'encombrement bronchique :
 - arrêt de l'alimentation orale en cas de trouble de la vigilance ou de la déglutition ;
 - aspiration des sécrétions ;
 - oxygénothérapie par sonde nasale, si Sat O₂ < 95 % ;
 - rarement, intubation et ventilation assistée ;
 - kiné respiratoire.
- Maintien d'une tension artérielle suffisante :
 - une élévation tensionnelle est observée dans 85 % des infarctus cérébraux ; cette hypertension permet de maintenir le débit sanguin cérébral ; une baisse tensionnelle risquerait d'aggraver l'ischémie surtout en cas de sténose serrée ;
 - la TA doit être prise de façon pluri-quotidienne avec un monitoring tensionnel ;
 - le traitement antihypertenseur ne se justifie que pour des TA élevées (PAs > 220 et/ou PAd > 120 mm Hg) et/ou retentissant sur la fonction cardiaque ou rénale ;
 - la baisse de la TA doit alors être progressive et modérée ;
 - les médicaments susceptibles d'entraîner une baisse brutale de la TA (Ex. : Adalate® sublingal) sont formellement proscrits ;
 - on utilise surtout le Trandate® ou l'Eupressyl®.
- Maintien d'une bonne fonction cardiaque car toute insuffisance du débit cardiaque peut aggraver l'état neurologique :
 - surveillance par monitoring cardiaque durant au moins 48 h ;
 - traitement antiarythmique si trouble du rythme ;
 - traitement symptomatique d'une insuffisance cardiaque.
- Assurer un bon équilibre hydro-électrolytique et nutritionnel :
 - perfusion de sérum physiologique + électrolytes durant les premiers jours en contrôlant la natrémie ;
 - puis reprise d'une alimentation orale si l'état neurologique le permet (après test de la déglutition) ou pose d'une sonde naso-gastrique si l'alimentation orale n'est toujours pas possible au bout de 3-4 jours¹.

¹. Une gastrostomie par voie endoscopique doit être discutée si l'alimentation orale n'est toujours pas possible à J10.

- Lutter contre l'hyperglycémie : l'objectif est de maintenir la glycémie en dessous de 1,8 g/l. En effet, l'hyperglycémie aggrave les conséquences de l'ischémie cérébrale (augmentation de la taille de l'infarctus). Actrapid® si glycémie $\geq 1,5$ g/l. Pas de glucosé en perfusion sauf si hypoglycémie < 0,5 g/l.
- Lutter contre l'hyperthermie, qui aggrave l'ischémie. Antipyrétiques si température > 38 °C.
- Prévention des complications thromboemboliques : bas de contention, anticoagulant à dose préventive si l'anticoagulation efficace n'est pas indiquée : Lovenox® 0,4 ml SC/j.
- Prévention des ulcères gastriques (IPP).
- Traitement antiépileptique uniquement en cas de crise avérée.
- Les traitements anti-oedémateux n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans l'oedème ischémique. Le Mannitol peut être administré dans certains cas.
- Nursing :
 - matelas alternating, massage et friction des points de pression, soins de bouche et des yeux, cerceau, changement de position toutes les quatre heures, sonde urinaire si besoin.
- Rééducation, à mettre en route précocement :
 - mobilisation passive à la phase initiale afin de lutter contre les rétractions tendineuses et les attitudes vicieuses ;
 - lever au fauteuil dès que l'état hémodynamique le permet ;
 - mise en route d'une kinésithérapie active adaptée au déficit dès que le patient peut participer à sa rééducation ;
 - rééducation orthophonique à débuter précocement en cas d'aphasie, de dysarthrie ou de négligence.
- Surveillance :
 - surveillance neurologique (NIHSS) ;
 - la surveillance doit être particulièrement rapprochée pendant la première semaine ; en cas d'aggravation une imagerie cérébrale de contrôle doit être réalisée pour identifier le mécanisme (extension de l'infarctus, transformation hémorragique) ;
 - contrôle continu du scope cardio-respiratoire ;
 - pouls, tension, vigilance, fréquence respiratoire et dextro sont notés toutes les 4 heures ;
 - température et diurèse toutes les 8 heures ;
 - recherche des troubles de la déglutition avant chaque repas ;
 - dépistage et traitement des infections pulmonaires et urinaires.
- En cas d'infarctus sylvien étendu (« infarctus malin ») du sujet < 60 ans, un traitement chirurgical par craniectomie décompressive doit être envisagé si NIHSS > 16 et troubles de la vigilance.

2.2. Stratégie de recanalisation artérielle

- Il existe trois options thérapeutiques :
 - thrombolyse intraveineuse (rt-PA : *recombinant tissue plasminogen activator*) seule ;
 - thrombolyse intraveineuse (rt-PA) suivie d'un traitement endovasculaire en cas d'occlusion artérielle proximale ;
 - traitement endovasculaire seul en cas de contre-indication à la thrombolyse intraveineuse.

2.2.1. Thrombolyse intraveineuse par rt-PA (Altéplase)

- A démontré son efficacité dans l'infarctus cérébral dans les 4 h 30 qui suivent l'installation des symptômes (augmente d'1/3 le nombre de patients guérissant sans séquelle ou avec séquelles minimes) mais expose à un risque d'hémorragie cérébrale de 6 %.

- Bénéfice du traitement si l'indication est bien posée et les contre-indications respectées.
- L'évaluation du patient pour poser l'indication du rt-PA doit être clinique, radiologique et biologique :
 - clinique : déficit neurologique brutal dont l'heure de début est exactement connue, recherche contre-indications au traitement, évaluation répétée de la pression artérielle ;
 - radiologique : confirmation du diagnostic au mieux par l'IRM cérébrale sinon par le scanner ;
 - réalisation dès l'arrivée du patient d'un bilan biologique à acheminer immédiatement au laboratoire avec NFS-plaquettes, TP-TCA-INR, fibrinogène, glycémie capillaire et d'un ECG (le reste du bilan sera réalisé ultérieurement).
- Principales contre-indications au rt-PA :
 - patients avec risque hémorragique général : trouble de la coagulation, traitement anticoagulant, intervention chirurgicale récente...
 - patients à haut risque d'hémorragie cérébrale : infarctus cérébral massif avec troubles de la vigilance HTA non contrôlée.
- L'évaluation du patient doit être réalisée en **extrême urgence**. Le traitement doit être débuté un délai \leq 4h dans h 30 suivant le début du déficit. Plus le traitement est administré tôt, plus il efficace.
- Deux voies veineuses avec du sérum physiologique sont posées : une pour le rt-PA et l'autre les autres traitements.
- Posologie du rt-PA : 0,9 mg/kg en 1 heure à la seringue électrique (dose totale \leq 90 mg, quel soit le poids), 10 % de la dose est administrée initialement en bolus IV.
- Le patient doit être surveillé au moins 24 h en unité de soins intensifs neuro-vasculaire avec surveillance rapprochée de la TA, de l'état de vigilance, de l'état neurologique, recherche de complications hémorragiques systémiques et cérébrales, recherche de signes allergiques (rares).
- Objectif de contrôle de la PA en cas de thrombolyse IV : \leq 185/110 mmHg.
- Scanner cérébral sans injection systématique au bout de 24 heures et introduction de l'aspirine moment-là en l'absence de transformation hémorragique de l'infarctus.

2.2.2. Traitements endovasculaires (intra-artériels)

- Thrombectomie (ablation du thrombus par voie endovasculaire) au cours d'une artériographie neuro-radiologie interventionnelle (NRI).
- Indication : occlusion proximale d'une artère intracrânienne.
 - soit en association avec la thrombolyse intraveineuse par rt-PA, à condition que le traitement endovasculaire soit effectué dans un délai < 6 h après l'installation des symptômes;
 - soit traitement endovasculaire seul si contre-indication générale à la thrombolyse intraveineuse et délai < 6 h après l'installation des symptômes ;
 - thrombectomie réalisable jusqu'à un délai de 16 h si zone de pénombre importante en imagerie (scanner ou IRM de perfusion) ;
 - en cas d'occlusion du tronc basilaire le traitement endovasculaire peut être proposé pour délais plus tardifs.

1. Exemple : patient sous AVK et INR $> 1,7$.

2.3. Traitements antithrombotiques à la phase aiguë

2.3.1. Traitement antiagrégant plaquettaire

- C'est le traitement de référence à la phase aiguë d'un infarctus cérébral.
- L'aspirine à faible dose (160 à 300 mg/j) a démontré un bénéfice modéré à la phase aiguë de l'infarctus cérébral sur la mortalité et sur le risque de récidive.
- Clopidogrel en cas de contre-indication à l'aspirine.
- Doit être débuté le plus précocement possible avec respect des contre-indications. En cas de thrombolyse, l'aspirine est débutée après 24 h, après vérification du scanner.

2.3.2. Traitement anticoagulant

- L'efficacité du traitement anticoagulant à la phase aiguë de l'infarctus cérébral n'a jamais été démontrée de façon formelle et ce traitement risque d'entraîner une transformation hémorragique de l'infarctus (15 % des cas) ; par conséquent le traitement anticoagulant est utilisé à la phase aiguë uniquement dans de rares cas d'infarctus pour prévenir une récidive embolique.
- L'héparine à la seringue électrique ou les héparines de bas poids moléculaire sont utilisées à la phase aiguë à dose efficace modérée (TCA compris entre 1,5 et 2 fois le témoin ou activité anti-Xa entre 0,5 et 1).

CONTRE-INDICATIONS DU TRAITEMENT ANTICOAGULANT EN CAS D'INFARCTUS CÉRÉBRAL

- **Présence d'une hémorragie cérébrale** : imagerie cérébrale préalable systématique.
- **Contre-indications générales des anticoagulants** :
 - maladies hémorragiques ;
 - trouble de l'hémostase (NFS, plaquettes, TP, TCA, groupe rhésus et RAI systématiques).
- **Présence de troubles de la vigilance dans le cadre d'un accident du territoire carotidien** (témoignant généralement d'un accident massif avec un risque élevé de transformation hémorragique¹).
- **Infarctus de grande taille et/ou œdème cérébral important au scanner** (risque élevé de transformation hémorragique).
- **Endocardite, myxome de l'oreillette gauche.**

INDICATIONS RECONNUES DES ANTICOAGULANTS À LA PHASE AIGUË DE L'INFARCTUS CÉRÉBRAL

- Infarctus secondaires à une cardiopathie à fort risque emboligène :
 - AC/FA avec valvulopathie,
 - thrombus intracardiaque,
 - prothèse valvulaire mécanique,
 - infarctus du myocarde récent.
- Dans certaines dissections des artères cervicales extra-crâniennes (risque d'embolie à partir de la poche disséquée).

1. En revanche, les troubles de la vigilance dans le cadre d'un accident du territoire vertébro-basilaire ne contre-indiquent pas forcément l'usage des anticoagulants. En effet, dans le territoire vertébro-basilaire, un infarctus de petite taille peut entraîner transitoirement des troubles de la vigilance. Le risque hémorragique est alors faible.

- Le relais sera pris après plusieurs jours par un anticoagulant oral ou par un antiagrégant plaquettaire selon l'étiologie.

En cas d'aggravation neurologique sous anticoagulant, le scanner cérébral doit être systématiquement fait à la recherche d'une transformation hémorragique de l'infarctus.

2.4. Traitement préventif des récidives

2.4.1. Règles générales

- Objectif du traitement : diminuer le risque de récidive d'infarctus cérébral et prévenir les événements cardiaques, ce qui impose le plus souvent un suivi à vie.
- Le patient doit avoir un suivi spécialisé : 3 à 6 mois après l'AVC puis à 1 an.

TRAITEMENT DE PRÉVENTION SECONDAIRE APRÈS UN ACCIDENT ISCHÉMIQUE CÉRÉBRAL (INFARCTUS CÉRÉBRAL OU AIT)	
Antithrombotiques	Antiagrégant plaquettaire ou anticoagulant oral (en fonction de la cause)
Pression artérielle	Inhibiteur de l'enzyme de conversion ± diurétique
Lipides	Objectif : PAS < 140 et PAD < 90 mm Hg (130/80 mm Hg chez les diabétiques)
Diabète	Régime hypolipémiant, statines si : LDL > 1 g/l ou diabète ou athérosclérose
Tabagisme	Régime hypoglycidiique, antidiabétiques oraux, insuline
Alcool	Objectif : Glycémie < 1,26 g/l, HbA1C < 6,5 %
Activité physique	Sevrage tabagique
Surpoids	Consommation modérée
Œstroprogesteratifs	30-60 mn d'exercice 3 fois par semaine
	Régime hypocalorique
	Arrêt de la contraception œstroprogestative

2.4.2. Prévention des infarctus liés à l'athéroclérose, à une maladie des petites artères (cf. lacunes) ou d'origine indéterminée

- Elle repose sur :
 - la lutte contre les facteurs de risque vasculaire ;
 - l'emploi d'un antiagrégant plaquettaire au long cours ;
 - l'endarteriectomie en cas d'athérosclérose carotidienne lorsque les critères requis sont présents.
- Lutte contre les facteurs de risque vasculaire :
 - contrôle d'une hypertension artérielle au long cours ;
 - statine (+ régime) pour le contrôle des lipides ;
 - arrêt du tabac ;
 - équilibration optimale d'un diabète.
- Antiagrégants plaquettaires au long cours :
 - ils diminuent l'incidence des infarctus cérébraux mais également des infarctus du myocarde ;
 - quatre médicaments ont une efficacité démontrée :
 - l'aspirine, à la dose de 50 à 300 mg/j en une prise,
 - le clopidogrel (Plavix®) à la dose de 1 cp/j,
 - l'association aspirine + dipyridamole (Asasantine®) à la dose de 2 gel/j en 2 prises.

- On a plutôt tendance à prescrire l'aspirine en première intention. En cas de contre-indication à l'aspirine ou en cas d'échec de l'aspirine on préférera le Plavix® ou l'Asasantine®.
- **Endartérectomie carotidienne :**
 - Il s'agit d'une exérèse de la plaque d'athérome au niveau de la carotide interne.
 - Elle n'est indiquée après un infarctus carotidien homolatéral que si les conditions suivantes sont réunies :
 - absence de contre-indication générale à l'anesthésie (bilan cardiaque),
 - lésion de la carotide interne unique et accessible à la chirurgie cervicale,
 - sténose de la carotide interne > 70 %,
 - à discuter au cas par cas si sténose de 50 à 70 %,
 - récupération fonctionnelle permettant une autonomie,
 - le geste chirurgical doit alors être réalisé rapidement, dans les 15 jours suivant l'infarctus.

2.4.3. Prévention des infarctus par embolie d'origine cardiaque

- En cas de fibrillation auriculaire non valvulaire, le traitement préventif repose sur les anticoagulants :
 - nouveaux anticoagulants oraux inhibiteurs directs ou indirects de la thrombine (dabigatran, rivaroxaban, apixaban) qui occasionnent moins de complications hémorragiques que les AVK et qui ne nécessitent pas une surveillance de l'INR ;
 - ou AVK, avec INR cible entre 2 et 3¹ ;
 - en cas de contre-indication aux anticoagulants : aspirine, ou discussion d'une fermeture de l'auricule gauche ;
 - des scores appréciant le risque embolique et le risque hémorragique peuvent aider à la décision (cf. annexes).
- Dans les autres cardiopathies à haut risque emboligène, le traitement repose généralement sur les AVK (INR cible variable selon la cause).
- Dans les cardiopathies à risque modéré ou mal déterminé : antiagrégant plaquetttaire.
- En cas de FOP large ou avec ASIA : fermeture endovasculaire de FOP si âge < 60 ans.

2.4.4. Prévention des infarctus après dissection carotidienne ou vertébrale

- Un traitement antithrombotique par AVK ou aspirine est recommandé pour une durée de trois à six mois.
- Après cette durée on vérifie l'état des axes artériels par écho-doppler et/ou IRM. Si l'examen s'est normalisé (ce qui est habituellement le cas), le traitement antithrombotique peut être interrompu. À l'inverse, la persistance d'une poche anévrismale au niveau de la dissection ou d'une sténose constitue une indication à la poursuite d'un traitement par AVK ou antiagrégant.

1. NB : ne pas confondre l'indication à une anticoagulation efficace à la *phase aiguë* de l'infarctus cérébral et l'indication aux anticoagulants oraux *au long cours* en prévention des récidives.

POINTS-CLÉS

INFARCTUS CÉRÉBRAL (ACCIDENT ISCHÉMIQUE CONSTITUÉ)

- **Urgence** diagnostique et thérapeutique. Les infarctus cérébraux représentent 80 % des AVC. Le diagnostic d'infarctus cérébral (IC) doit être évoqué devant tout **déficit neurologique focal d'installation soudaine**.
- Le tableau clinique dépend du territoire artériel affecté, les IC les plus fréquents sont :
 - dans le territoire **carotidien**,
 - > infarctus **sylvien superficiel** (le plus fréquent des infarctus),
 - > infarctus sylvien profond ;
 - dans le territoire **vertébro-basilaire**,
 - > infarctus de l'artère cérébrale postérieure,
 - > infarctus bulbaire (syndrome alterne de Wallenberg),
 - > infarctus cérébelleux.
- Seule **l'imagerie cérébrale** permet de différencier un infarctus d'une hémorragie cérébrale. Le diagnostic positif repose sur la **visualisation de l'infarctus** :
 - au mieux **IRM cérébrale (diffusion)** pour voir l'infarctus récent, T2* pour écarter une hémorragie, FLAIR, T1) ;
 - sinon scanner cérébral : normal dans les premières heures, hypodensité à 24-48 h.
- Le pronostic spontané est grave avec :
 - 25 % de décès (la moitié par complications neurologiques : œdème, engagement... ; et l'autre moitié par complications générales : embolie pulmonaire, infections...) ;
 - 50 % des patients gardent des séquelles neurologiques.
- Les principales causes d'infarctus cérébral sont :
 - **l'athérosclérose** ;
 - les **cardiopathies emboligènes** : AC/FA dans 50 % des cas ;
 - les accidents des **petites artères** secondaires à l'**HTA (lacunes)** ;
 - et la **dissection** des artères cervicales (première cause du sujet jeune).
- Le **bilan** étiologique comprend : biologie (facteurs de risque, iono sang, NFS, urée-Créat, CRP, enzymes cardiaques), ECG, échographie cardiaque, écho-doppler des artères cervicales et transcrânien, imagerie vasculaire (ARM ou angio-scanner cervico-encéphaliques).
- L'hospitalisation en urgence en Unité neuro-vasculaire réduit la morbi-mortalité des AVC.
- Le traitement de **phase aiguë** repose sur :
 - hospitalisation et surveillance (monitoring cardio-TA-respiratoire) en **Unité Neuro-vasculaire** ;
 - **thrombolyse** par rt-PA IV si infarctus cérébral datant de moins de 4 h 30, après imagerie et exclusion des contre-indications ;
 - traitement endovasculaire (thrombectomie) associé si infarctus cérébral < 6 h et occlusion artérielle proximale ;
 - **aspirine** (après 24 h si traitement initial par rt-PA) ;
 - mesures symptomatiques : repos au lit, contrôle de la glycémie, de l'hyperthermie, prévention des phlébites, prise en charge des troubles de la déglutition, rééducation.
- Le traitement de **prévention des récidives** est le plus souvent à vie, il repose sur :
 - le contrôle des **facteurs de risque vasculaire** : contrôle strict de la TA, des lipides (statines), d'un diabète, arrêt du tabac, exercice physique... ;
 - un traitement antithrombotique : **antiagrégant plaquettaire** dans les causes artérielles, **anti-coagulant oral** dans les causes cardiaques ;
 - en cas de sténose athéroscléreuse de la carotide interne ≥ 70 % : **endartérectomie** en l'absence de contre-indication.

ANNEXE

SCORES D'ÉVALUATION DES RISQUES EMBOLIQUES ET HÉMORRAGIQUES EN CAS DE FIBRILLATION AURICULAIRE

- **Risque embolique : Score CHAD₂-VAS (0-9)**

Insuffisance cardiaque	1
Hypertension	1
Âge > 75 ans	2
Âge 65-74 ans	1
Sexe féminin	1
AVC-AIT-Embolie périphérique	2
Pathologie vasculaire (Infarctus du myocarde – Artérite – Athérome de l'aorte)	1

- **Risque hémorragique : HAS-BLED (0-9) risque augmenté si > 3**

Hypertension	1
Anomalie hépatique et/ou rénale (Stroke)-AVC	1 ou 2*
(Bleeding) – Saignement	1
Labilité des INR	1
(Elderly) – Âge > 65 ans	1
Drogues ou/et alcool	1 ou 2*

* 2 : si 2 conditions associées.

- Les lacunes correspondent à des petits infarctus cérébraux profonds dont le diamètre est inférieur à 15 mm.
- Contrairement à l'athérosclérose, qui est une maladie des artères de gros et moyen calibre, la cause des lacunes est une atteinte des petites artères.
- Elles sont dues à l'occlusion des branches perforantes artériolaires profondes et surviennent le plus souvent dans le cadre d'une artériopathie induite par l'hypertension artérielle chronique caractérisée par une lipohyalinose (dépôt dans le tissu conjonctif de l'artéiole).
- Les sièges préférentiels des lacunes sont :
 - les noyaux gris centraux : thalamus, putamen, pallidum, tête du noyau caudé ;
 - la capsule interne ;
 - le territoire médian de la protubérance ;
 - le centre semi-ovale ou couronne rayonnante (substance blanche hémisphérique).

1. Diagnostic

1.1. Signes cliniques

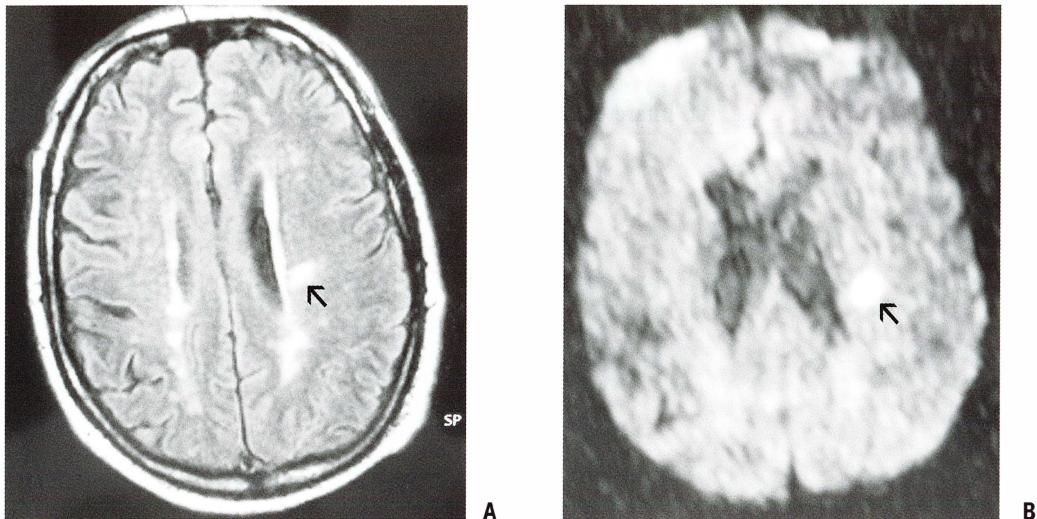
- Le mode d'installation des signes est le plus souvent brutal ou parfois subaigu (sur quelques heures ou quelques jours).
- Parfois les lacunes sont cliniquement asymptomatiques et de diagnostic radiologique.
- On distingue cinq syndromes lacunaires classiques :
 - Hémiplégie ou hémiaprésie motrice pure :
 - déficit moteur pur sans trouble sensitif, visuel ou aphasic,
 - le plus souvent proportionnel, mais pouvant aussi toucher préférentiellement un membre ou avoir une topographie brachio-faciale,
 - la lacune siège n'importe où sur la voie pyramidale mais surtout au niveau du bras postérieur de la capsule interne controlatérale au déficit.
 - Hémisyndrome sensitif pur :
 - déficit isolé de la sensibilité superficielle et/ou profonde avec paresthésies, dysesthésies,
 - touchant le plus souvent un hémicorps, mais parfois aussi de topographie chéiro-orale,
 - la lacune siège le plus souvent au niveau du thalamus controlatéral au trouble sensitif.

- Dysarthrie/main malhabile :
 - dysarthrie associée à une maladresse de la main surtout distale,
 - une paralysie faciale centrale, un signe de Babinski homolatéral sont parfois associés,
 - la lacune siège le plus souvent au niveau du pied de la protubérance ou dans la capsule interne controlatérale au côté malhabile.
- Hémiparésie ataxique :
 - hémiparésie + hémisyndrome cérébelleux homolatéral au déficit moteur,
 - la lacune intéresser la boucle cortico-ponto-cérébelleuse ; elle peut siéger au niveau de la corone rayonnante, du bras postérieur de la capsule interne ou du pied du pont, du côté opposé au déficit.
- Hémiparésie + hémihypoesthésie :
 - atteinte des voies pyramidales et sensitives,
 - la lacune siège surtout au niveau de la capsule interne, du côté opposé au déficit.
- Les signes d'atteinte corticale ne sont jamais retrouvés en cas de lacune et doivent faire remettre en cause le diagnostic :
 - troubles du champ visuel,
 - aphasic,
 - troubles gnosiques, négligence.

1.2. Examens complémentaires

- Scanner cérébral :
 - il ne visualise qu'environ 50 % des lacunes ;
 - typiquement, la lacune se traduit par une hypodensité ovalaire de petite taille.
- IRM cérébrale :
 - elle est supérieure au scanner pour la détection des lacunes ;
 - la lacune donne un hyposignal de petite taille en T1 et un hypersignal en FLAIR ;
 - elle permet de distinguer l'accident récent (hypersignal en diffusion) des lésions ischémiques anciennes ;
 - elle peut montrer d'autres signes d'atteinte des petites artères cérébrales : leucopathie (hypersignaux en FLAIR), micro-saignements (hyposignal en T2*).
- Le bilan étiologique se limite généralement à quelques examens simples, surtout s'il s'agit d'un patient hypertendu connu :
 - bilan biologique ;
 - ECG ;
 - radio de thorax
 - écho-Doppler cervical et trans-crânien ;
 - échographie cardiaque trans-thoracique ± transœsophagienne.

Figure 1. Homme de 70 ans, hypertendu avec hémiparésie ataxique droite installée sur 2 heures



L'IRM cérébrale en séquence FLAIR montre de multiples hypersignaux périventriculaires à prédominance postérieure (**A**). L'IRM de diffusion (**B**) montre un hypersignal l'accident ischémique récent profond de diamètre $\leq 1,5$ cm.

Diagnostic : Infarctus cérébral récent paraventriculaire droit (couronne rayonnante) chez un patient hypertendu avec leucoencéphalopathie vasculaire (leucoaraïose)

2. Formes étiologiques

- La première cause des lacunes est l'HTA chronique.
- Néanmoins, il ne faut pas méconnaître les autres étiologies :
 - cardiopathie emboligène à l'origine d'une micro-embolie ;
 - athérome cervical à l'origine d'une micro-embolie ;
 - artérite du système nerveux central d'origine infectieuse (méningite bactérienne, syphilitique, tuberculeuse...), ou en rapport avec une maladie de système ;
 - pathologies de la coagulation (syndrome des antiphospholipides) ;
 - CADASIL (Cérébral Autosomal Dominant Artériopathy with Subcortical Infarcts and Leucoencephalopathy) : infarctus lacunaires + leucoencéphalopathie.

3. Évolution et pronostic

- L'évolution à court terme est généralement favorable avec régression complète ou partielle du déficit en quelques semaines.
- Le risque principal est lié à la récidive (7 à 10 % par an) avec à terme la constitution possible d'un état lacunaire associant :
 - syndrome pseudo-bulbaire, dominé par une dysarthrie, des troubles de la déglutition, une abolition du réflexe du voile, un rire et un pleurer spasmodique ;

- marche à petit pas ;
- incontinence urinaire ;
- détérioration intellectuelle.

4. Traitement (cf. Infarctus cérébraux)

Accidents ischémiques transitoires (AIT)

- Définition : l'accident ischémique transitoire est un épisode de dysfonctionnement cérébral ou rétien d'origine ischémique d'installation brusque, régressant le plus souvent en moins d'une heure sans séquelles.
- Par définition, on parle d'AIT si l'imagerie cérébrale (scanner ou IRM) ne montre pas d'infarctus cérébral. En cas de déficit transitoire avec image anormale à l'IRM ou au scanner, on parle d'infarctus cérébral.
- L'accident ischémique transitoire constitue une urgence car c'est le signe d'alarme de l'infarctus cérébral : 30 % des infarctus cérébraux sont précédés d'AIT.
- Le risque d'infarctus cérébral à 1 mois est à 10 % après un AIT en l'absence de traitement (risque maximal dans les 7 premiers jours).
- Les deux mécanismes responsables d'un AIT sont :
 - l'occlusion artérielle transitoire, mécanisme de loin le plus fréquent ;
 - la baisse transitoire du débit sanguin cérébral secondaire à des perturbations hémodynamiques générales et/ou locales (sténose serrée).
- L'occlusion artérielle transitoire est le plus souvent due à un embole fibrino-plaquettaire friable qui se détache rapidement, ce qui permet le rétablissement rapide de la circulation sanguine cérébrale. L'efficacité du réseau de suppléance pourrait également jouer un rôle dans le caractère transitoire de l'ischémie.

1. Tableaux cliniques

Dans un même territoire artériel, les différents tableaux cliniques peuvent survenir isolément ou se combiner entre eux.

1.1. AIT carotidiens

- Cécité monoculaire transitoire (amaurose fugace) :
 - elle traduit une ischémie dans le territoire de l'artère ophtalmique homolatérale (première branche de la carotide interne) ;
 - il s'agit typiquement d'une baisse de l'acuité visuelle brutale décrite souvent comme un rideau s'abaissant, un flou visuel ou une ombre, aboutissant à la cécité ;
 - cette amaurose est fugace, récupérant le plus souvent en moins de 5 minutes ;

- le trouble peut se limiter à une atteinte d'un hémichamp visuel inférieur ou supérieur par atteinte de l'artère rétinienne supérieure ou inférieure.
- **Hémiplégie :**
 - elle est évocatrice du territoire carotidien si sa distribution est brachio-faciale, mais sa topographie peut être moins typique, touchant un membre ou tout un hémicorps.
- **Troubles sensitifs unilatéraux :**
 - paresthésies de tout ou une partie de l'hémicorps, évocatrices du territoire carotidien si la topographie est brachio-faciale.
- **Trouble du langage :**
 - l'aphasie peut être de différents types (Broca, Wernicke) ;
 - elle signe un AIT carotidien de l'hémisphère dominant.

1.2. AIT vertébro-basilaires

Le diagnostic peut être retenu devant un des tableaux suivants :

- **Déficit moteur :**
 - il peut toucher un membre ou un hémicorps entier ;
 - il est surtout évocateur du territoire vertébro-basilaire lorsqu'il est bilatéral et/ou à bascule, changeant de côté d'un accès à l'autre.
- **Troubles sensitifs :**
 - paresthésies ou hypoesthésie pouvant toucher un membre ou un hémicorps entier ;
 - évocatrices du territoire vertébro-basilaire lorsque leur topographie est bilatérale et/ou à bascule.
- **Troubles visuels :**
 - flou visuel latéral homonyme, cécité corticale ;
 - hémianopsie latérale homonyme.
- **Syndrome cérébelleux :**
 - troubles de l'équilibre avec démarche ébrieuse ;
 - trouble de la coordination d'un membre ou d'un hémicorps.

1.3. Autres symptômes

- Ils peuvent être rattachés à un AIT mais uniquement s'ils s'associent à un des tableaux précédents (AIT possible) :
 - dysarthrie ;
 - drop attack (dérobement brutal des membres inférieurs) ;
 - vertige ;
 - diplopie ;
 - troubles de la déglutition ;
 - symptômes sensitifs d'une partie d'un membre ou d'une hémiface.

2. Diagnostic et conduite à tenir

2.1. Données cliniques

- Le diagnostic d'AIT est clinique, le plus souvent basé uniquement sur l'interrogatoire :
 - le déficit doit avoir un caractère clinique focal correspondant à un territoire vasculaire précis ;
 - il s'installe brutalement en moins de 2 minutes ;
 - sa durée est le plus souvent comprise entre 5 et 60 minutes ;
 - l'examen neurologique à distance est normal ;
 - l'imagerie cérébrale est normale.
- L'examen général doit être complet en insistant sur l'appareil cardio-vasculaire : auscultation cardiaque et cervicale, prise de la TA aux deux bras, etc.

2.2. Examens complémentaires

- IRM cérébrale ou scanner cérébral sans injection :
 - doit être systématique ;
 - permet d'éliminer une autre étiologie ;
 - permet de s'assurer de l'absence d'accident constitué, d'autant plus fréquent que le déficit est prolongé ;
 - l'IRM cérébrale est plus sensible que le scanner pour la détection des lésions.
- EEG :
 - il est normal ;
 - il peut s'avérer utile pour le diagnostic différentiel.
- Les autres examens complémentaires ont pour but de rechercher l'étiologie de l'AIT :
 - bilan biologique : NFS-plaquettes, VS et CRP, glycémie, cholestérol-triglycérides, hémostase, enzymes cardiaques, ionogramme sanguin, urée-créatinine ;
 - ECG, radio de thorax ;
 - échodoppler des artères cervicales (recherche d'une plaque athéromateuse sténosante), Doppler transcrânien ;
 - angio-IRM (ARM) cérébrale ou angio-TDM (exploration des artères cervico-encéphaliques) ;
 - échographie cardiaque transthoracique et éventuellement transœsophagienne (recherche d'une cardiopathie emboligène).
- D'autres investigations sont à discuter en fonction de l'orientation étiologique :
 - holter ECG,
 - ponction lombaire,
 - bilan d'hémostase complet,
 - bilan immunologique...

3. Diagnostic différentiel

3.1. Crise d'épilepsie partielle (ou déficit post-critique)

- Les crises motrices posent peu de problèmes diagnostiques du fait de leur caractère clonique typique.
- Par contre, les crises sensitives ou aphasiques peuvent être difficiles à distinguer d'un AIT.

ARGUMENTS EN FAVEUR D'UNE CRISE D'ÉPILEPSIE PARTIELLE

- Mode d'installation des signes selon une marche épileptique de proche en proche en quelques secondes.
- Brièveté de l'accès.
- Répétition d'accès stéréotypés strictement identiques.
- Présence d'anomalies paroxystiques sur l'EEG.

3.2. Crise de migraine avec aura

ARGUMENTS EN FAVEUR D'UNE MIGRAINE ACCOMPAGNÉE

- **Terrain** : patient jeune ayant de antécédents personnels ou familiaux de migraine.
- Installation des troubles selon une **marche migraineuse** : extension des troubles rapidement progressive sur quelques minutes.
- Survenue de **céphalées après les manifestations neurologiques** (en sachant que les céphalées peuvent manquer dans un accès de migraine avec aura et que certains AIT peuvent s'accompagner de céphalées).
- Présence de **signes associés** : nausées, vomissements, photophobie ou phonophobie.

3.3. Hypoglycémie

- L'hypoglycémie peut donner des signes focaux transitoires.
- Il s'agit presque toujours d'un patient diabétique traité par insuline ou sulfamides hypoglycémiants.
- L'association à des sueurs, la valeur abaissée de la glycémie au doigt et la régression des signes après recharge en glucose sont caractéristiques.

3.4. Autres diagnostics différentiels

- Rarement, une tumeur cérébrale, une malformation vasculaire cérébrale, un hématome intracérébral ou sous-dural de petite taille peuvent se manifester par un déficit transitoire (sans que ce déficit corresponde à une crise d'épilepsie partielle).
- D'autres symptômes ne sont pas évocateurs d'un AIT : perte de connaissance, confusion, amnésie aiguë, faiblesse généralisée.

4. Étiologies

- Ce sont les mêmes que celles des infarctus cérébraux.

5. Evolution et pronostic

- Par définition, l'évolution à court terme est toujours favorable (régression des signes en moins de 1 heure).
- Le score ABCD2 permet de prédire le risque d'infarctus cérébral.
- La survenue ultérieure d'événements cardio-vasculaires représente le principal risque évolutif :
 - risque d'infarctus cérébral,
 - risque d'infarctus du myocarde.
- Globalement, la mortalité spontanée après un AIT est multipliée par trois par rapport à la population générale.

SCORE ABCD2 (DE 0 À 7 POINTS)	
PLUS LE SCORE EST ÉLEVÉ,	
PLUS LE RISQUE D'INFARCTUS CÉRÉBRAL EST ÉLEVÉ	
• Âge \geq 60 ans	1
• Pression artérielle Blood pressure PAS \geq 140 ou PAD \geq 90 mm Hg	1
• Clinique :	
– déficit moteur unilatéral	2
– trouble du langage isolé	1
• Durée :	
– < 10 min	0
– 10-60 min	1
– > 60 min	2
• Diabète	1

6. Traitement

- L'objectif du traitement est la prévention de l'infarctus cérébral et des événements cardiaques. Il s'agit en général d'un traitement à vie.
- La mise en place rapide du traitement diminue le risque d'infarctus cérébral.

6.1. Traitement antithrombotique initial

- Le traitement antithrombotique à la phase aiguë d'un AIT repose sur les antiagrégants plaquettaires : aspirine (160 à 300 mg/j) ou clopidogrel (75 mg/j).
- Dans les AIT à haut risque ($ABCD_2 > 4$), l'association Aspirine-Clopidogrel pourrait être plus efficace que la monothérapie (essais en cours).
- Dans de très rares indications (cf. chapitre 32.2, paragraphe 2.3.2) : anticoagulant.

6.2. Traitement de prévention à court et long terme

- Dans les AIT par embolie d'origine cardiaque, le traitement repose sur les anticoagulants oraux au long cours (cf. chapitre 32.2).
- Dans les autres situations, le traitement médical repose sur les antiagrégants plaquettaires.
- La prise en charge globale des facteurs de risque vasculaire est toujours nécessaire :
 - traitement des facteurs de risque : lutte contre l'HTA, statine, arrêt du tabac, etc. (cf. chapitre 32.2) ;
 - dépistage et traitement des autres localisations de l'athérosclérose (insuffisance coronaire, artérite...).
- La chirurgie artérielle a démontré son efficacité dans les sténoses carotidiennes athéromateuses $> 70\%$; elle doit être réalisée rapidement (dans les premiers jours suivant l'AIT).

CONDITIONS NÉCESSAIRES À LA RÉALISATION D'UNE ENDARTÉRIECTOMIE CAROTIDIENNE APRÈS UN AIT

- Absence de contre-indication générale à l'anesthésie (Ex : insuffisance coronaire sévère)
- Sténose carotidienne :
 - accessible chirurgicalement (siège extra-crânien)
 - supérieure à 70 %, dans certains cas si sténose de 50 à 70 %
 - symptomatique (AIT carotidien du côté sténosé)

POINTS-CLÉS

ACCIDENTS ISCHÉMIQUES TRANSITOIRES (AIT)

- Épisode d'**ischémie cérébrale ou rétinienne** d'installation **brusque et transitoire**.
- Les AIT durent en général moins d'**1 heure**.
- C'est un diagnostic d'**interrogatoire** mais l'**imagerie cérébrale est indispensable** pour écarter les autres diagnostics. Par définition, elle ne montre pas d'infarctus cérébral.
- Le **risque d'infarctus cérébral** est élevé après un AIT : environ 30 % des infarctus sont précédés d'un AIT.
- **AIT carotidiens :**
 - céïté monoculaire transitoire (par ischémie de l'artère ophtalmique homolatérale),
 - hémiпарésie (typiquement à prédominance brachio-faciale),
 - troubles sensitifs unilatéraux,
 - aphasic de type Broca ou Wernicke (si hémisphère dominant).
- **AIT vertébro-basilaires :**
 - déficit moteur (typiquement à bascule et/ou bilatéral),
 - troubles sensitifs (typiquement à bascule et/ou bilatéral),
 - syndrome cérébelleux (ataxie, démarche pseudo-ébrieuse),
 - troubles visuels (céïté corticale ou HLH).
- Principaux diagnostics différentiels :
 - crise d'épilepsie partielle,
 - crise de migraine avec aura,
 - hypoglycémie.
- **Les causes d'AIT sont les mêmes que les causes d'infarctus cérébral** : athérosclérose, cardiopathies emboligènes...
Le bilan étiologique d'un AIT est identique à celui d'un infarctus : biologie (facteurs de risque, iono sang, NFS, urée-Créat, CRP, enzymes cardiaques), ECG, échographie cardiaque, écho-doppler des artères cervicales et transcrânien, imagerie vasculaire (ARM ou angio-scanner cervico-encéphaliques).
 - Le traitement initial repose en urgence sur l'**aspirine** après l'imagerie cérébrale.
 - Le traitement ultérieur a pour objectif de prévenir un infarctus cérébral et les autres événements vasculaires. Il repose sur :
 - le contrôle des **facteurs de risque vasculaire** : contrôle strict de la TA, des lipides (statines), d'un diabète, arrêt du tabac, exercice physique... ;
 - un traitement antithrombotique : **antiagrégant plaquettaire** dans les causes artérielles, **anti-coagulant oral** dans les causes cardiaques ;
 - en cas de sténose athéroscléreuse de la carotide interne $\geq 70\%$: **endartériectomie** en l'absence de contre-indication, à réaliser de façon précoce.

Thrombophlébite cérébrale

CHAPITRE 33

- La thrombophlébite cérébrale est une pathologie rare (< 2 % des AVC) qui se définit comme une thrombose des sinus veineux et/ou des veines cérébrales. Cette thrombose peut être à l'origine d'un infarctus cérébral d'origine veineuse.
 - L'infarctus d'origine veineuse a certaines particularités :
 - il est volontiers hémorragique,
 - sa topographie corticale et/ou sous-corticale ne correspond pas à un territoire artériel systématisé
 - Le pronostic des thromboses veineuses cérébrales est le plus souvent favorable si le traitement anticoagulant est instauré rapidement.
 - La thrombose concerne le plus souvent un ou plusieurs sinus veineux, plus rarement les veines corticales.

Figure 1A. Schéma des veines cérébrales : vue externe

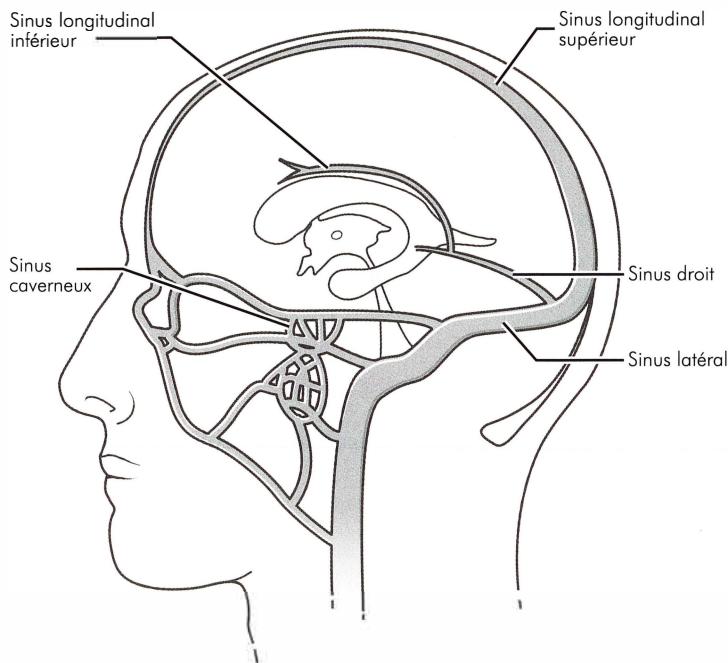
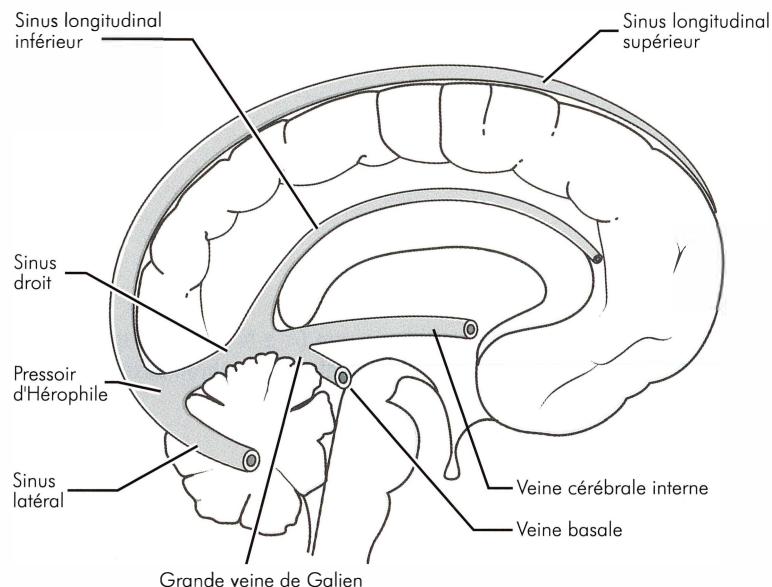


Figure 1B. Schéma des veines cérébrales : vue interne



1. Signes cliniques

Le tableau clinique s'installe le plus souvent en moins de 48 h, parfois sur plusieurs semaines et comprend trois types de manifestations, isolées ou associées :

1.1. Hypertension intracrânienne

- Céphalées.
- Nausées et vomissements.
- Troubles de la vigilance : somnolence, voire coma.
- Œdème papillaire au fond d'œil présent dans 50 % des cas.
- Isolée dans 25 % des thromboses veineuses cérébrales.

1.2. Crises d'épilepsie partielles ou généralisées

Les crises partielles sont typiquement motrices hémicorporelles, évocatrices quand elles sont à bascule.

1.3. Signes neurologiques focaux

- Ils sont variables en fonction de la topographie de la thrombose :
 - hémiparésie initiale, puis déficit moteur volontiers bilatéral de façon simultanée ou à bascule ; le déficit moteur est souvent limité au(x) membre(s) inférieur(s) (thrombose du sinus longitudinal supérieur) ;
 - aphésie (thrombose du sinus latéral gauche) ;
 - chémosis, exophtalmie, ophtalmoplégie douloureuse avec atteinte des nerfs oculomoteurs (thrombose du sinus caverneux).

2. Examens complémentaires

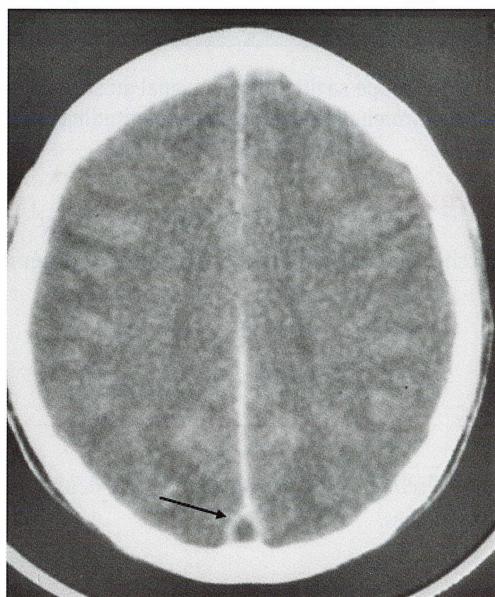
2.1. IRM et angio-IRM cérébrale

- Examen de référence
- L'IRM montre généralement un hypersignal au niveau de la veine thrombosée (thrombus en hypointensité sur la séquence T2* et hypersignal T1 et T2).
- Après injection de gadolinium : signe du delta (prise de contraste de la paroi du sinus thrombosé).
- Atteinte du parenchyme associé : œdème vasogénique, infarctus veineux, hémorragie.
- Bilan étiologique (tumeur, pathologie ORL...).
- L'angio-IRM permet le plus souvent de visualiser le sinus et/ou les veines corticales thrombosés (absence de flux).

2.2. Scanner cérébral sans et avec injection, angioscanner

- Hyperdensité spontanée de la veine thrombosée (rarement observée).
- Signe du delta : aspect de triangle vide du sinus longitudinal supérieur après injection en cas de thrombose du sinus longitudinal supérieur (inconstant ; figure 2).
- Hypodensité correspondant à un infarctus cérébral, sans topographie artérielle, avec parfois présence d'une hyperdensité spontanée en son sein (infarctus hémorragique).
- Ventricules normaux ou de petite taille.
- L'angioscanner permet souvent de visualiser l'occlusion d'un sinus.

Figure 2. Patiente de 40 ans se plaignant depuis quelques jours de céphalées croissantes avec nausées et vomissements



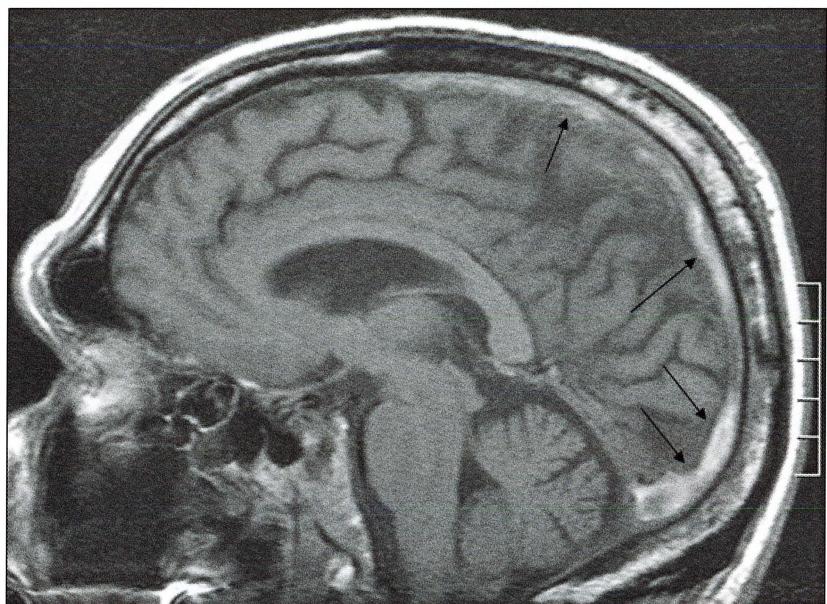
Le scanner cérébral sans injection était normal. Scanner cérébral avec injection : défaut de remplissage du sinus longitudinal supérieur (signe du delta ; flèche).

Diagnostic : Thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur

2.3. Ponction lombaire avec prise de pression

- Pratiquée en l'absence de lésions du parenchyme avec effet de masse.
- L'augmentation de la pression d'ouverture est un élément évocateur du diagnostic.
- Parfois : hyperprotéinorachie, pleiocytose de formule variable.
- Permet parfois de soulager les signes d'HTIC.
- Utile pour le diagnostic étiologique (recherche d'une méningite...).

Figure 3. Même patiente que la figure 2



IRM cérébrale séquence T1. Coupe sagittale. Hypersignal du sinus longitudinal supérieur.

Diagnostic : Thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur

2.4. Examens biologiques

Bilan biologique à la recherche, en particulier, d'un trouble de l'hémostase et d'un syndrome inflammatoire.

3. Étiologies

Les causes de thrombophlébite cérébrale sont principalement de deux types : des causes générales et des causes infectieuses loco-régionales.

3.1. Causes générales

- État postopératoire.
- Grossesse et post-partum.

- Contraception oestroprogestative.
- Troubles hématologiques : polycythémie, CIVD, déficit en antithrombine III, protéine C ou S, résistance à la protéine C (mutation du facteur V Leyden), mutation de la prothrombine (facteur II), mutation JAK₂, antiphospholipides...
- Maladies de système, en particulier de Behcet.
- Cancers.
- Autres : déshydratation sévère, syndrome néphrotique, cirrhose...

3.2. Infection loco-régionale (thrombophlébite septique)

- Extension d'un foyer infectieux de l'oreille interne, des cellules mastoïdiennes, des sinus maxillaires ou d'une lésion cutanée de la face (staphylococcie maligne).
- Méningite bactérienne, abcès cérébral, empyème.

3.3. Causes loco-régionales non infectieuses

- Traumatismes crâniens.
- Intervention neurochirurgicale.
- Malformation vasculaire (fistule dure-mérienne).
- Hypotension intracrânienne.
- Cathétérisme jugulaire.

4. Traitement

- Traitement symptomatique :
 - antiépileptique en cas de crise comitiale,
 - lutte contre l'hypertension intracrânienne (Diamox®),
 - antalgiques.
- Traitement anticoagulant¹ en urgence après diagnostic de certitude par héparine à la seringue électrique ou HBPM, relayée par un anticoagulant oral (antivitamine K) pour une durée de six mois (durée totale variable selon l'étiologie).
- Traitement étiologique éventuellement : antibiothérapie en cas d'infection locale, arrêt définitif d'un traitement oestroprogestatif...

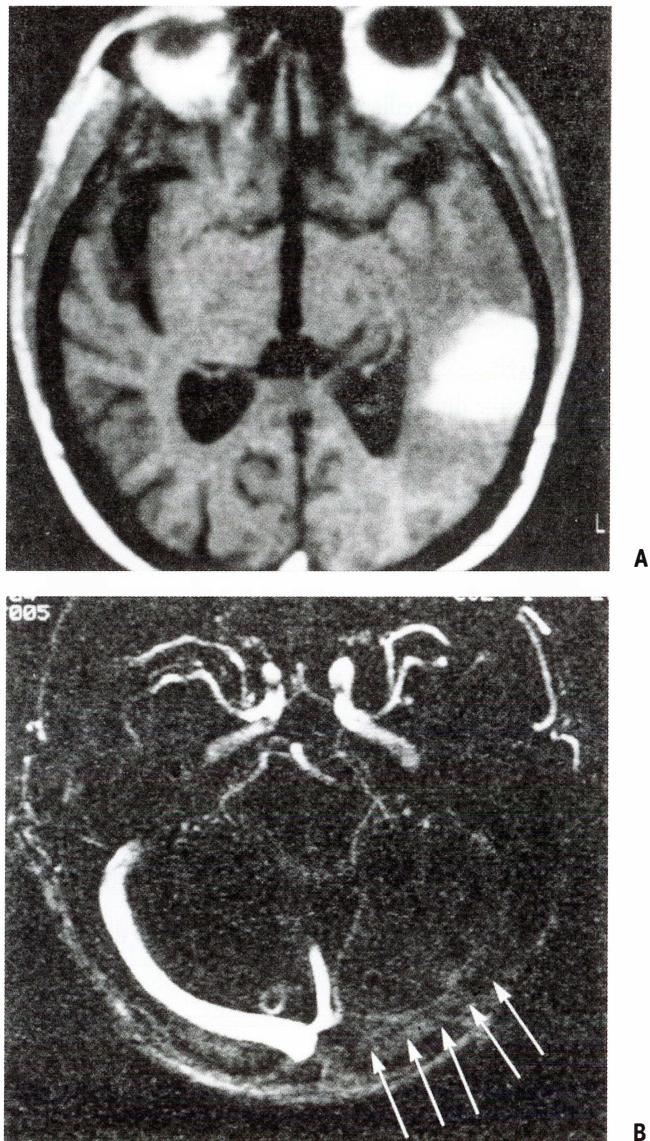
5. Pronostic

- Le pronostic est favorable dans la majorité des cas :
 - la mortalité est inférieure à 10 % ; elle est donc beaucoup plus faible que pour les infarctus d'origine artérielle ;

1. Dans ce cas particulier, la présence d'une composante hémorragique au sein de l'infarctus ne contre-indique pas l'usage des anticoagulants car le facteur déterminant est la thrombose veineuse.

- la récupération fonctionnelle est généralement bonne : moins de 20 % des patients gardent des séquelles définitives de leur accident, à type de déficit focal ou de cécité (en cas d'hypertension intracrânienne prolongée due à un traitement tardif).
- Les thromboses des veines cérébrales profondes ont un pronostic plus péjoratif.

Figure 4. Crise d'épilepsie généralisée chez un homme de 48 ans se plaignant de céphalées progressivement croissantes depuis 10 jours et présentant une quadranopsie supérieure droite à l'examen d'entrée



A. IRM cérébrale, coupe axiale, séquence T1 : hypersignal temporal gauche au sein d'une zone d'hyposignal.
 B. Angio-IRM : le sinus latéral gauche n'est pas visualisé (flèches) contrairement au sinus latéral droit.

Diagnostic : Infarctus hémorragique temporal gauche en rapport avec une thrombophlébite du sinus latéral gauche

POINTS-CLÉS

THROMBOPHLEBITÉ CÉRÉbrale

- La thrombose veineuse cérébrale (TVC) constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.
- C'est une pathologie rare mais dont **le diagnostic est impératif** car potentiellement grave sans traitement alors que le pronostic est excellent sous traitement bien conduit.
- La thrombose touche **les sinus veineux** (sinus longitudinal et latéral surtout) et/ou les veines corticales.
- Le tableau clinique s'installe le plus souvent sur **quelques jours**, il comprend trois types de manifestations isolées ou associées :
 - **hypertension intracrânienne** : **céphalées aiguës ou subaiguës**, nausées, vomissements, parfois troubles de la vigilance, œdème papillaire (éventuellement troubles visuels) ;
 - crises d'**épilepsie** partielles ou généralisées ;
 - **signes neurologiques centraux focaux**.
- L'imagerie doit permettre de **visualiser les veines et le parenchyme cérébral** (IRM cérébrale-ARM veineuse ou scanner cérébral avec angio-scanner veineux). Elle montre :
 - l'occlusion veineuse ;
 - les conséquences de la TVC sur le parenchyme cérébral : infarctus hémorragique, hématome cérébral.
- La ponction lombaire avec prise de pression du LCR (+/- évacuation du LCR) est utile en l'absence d'effet de masse à l'imagerie.
- **Étiologies :**
 - causes **générales** : post-opératoire, post-partum, contraception, thrombophilies, cancers, maladie de système (Behcet...) ;
 - causes **loco-régionales** : infections loco-régionales, méningites.
- **Traitements :**
 - **anticoagulant** : héparine à dose efficace puis AVK durant 6 mois ;
 - symptomatique : antalgiques, antiépileptiques si besoin, lutte contre l'HTIC ;
 - étiologique.

Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques

OBJECTIFS ECN UE 11 – N° 335 – Accidents vasculaires cérébraux

- Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours en abordant les problématiques techniques, relationnelles et éthiques en cas d'évolution défavorable.

OBJECTIFS ECN UE 11 – N° 336 – Hémorragie méningée

- Diagnostiquer une hémorragie méningée.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

► HÉMORRAGIE INTRAPARENCHYMATEUSE

- L'hémorragie intraparenchymateuse est définie par une irruption de sang dans le parenchyme cérébral causée par la rupture d'un vaisseau intracrânien.
- On distingue les hémorragies post-traumatiques et les hémorragies spontanées qui seront les seules abordées dans ce chapitre.
- L'hypertension artérielle chronique est la cause la plus fréquente d'hémorragie intraparenchymateuse spontanée.
- Devant une hémorragie intraparenchymateuse, il importe cependant de ne pas passer à côté d'une autre cause, en particulier d'une malformation vasculaire qui serait justifiable d'un traitement spécifique.

1. Physiopathologie

- Lors de la constitution de l'hématome la collection de sang dilacère le parenchyme cérébral, ce qui se traduit cliniquement par des signes déficitaires.
- Autour de l'hématome, il existe une couronne de tissu cérébral ischémique et œdématisé par la compression des vaisseaux ; l'œdème qui se constitue autour de l'hématome évolue pour son propre compte ; il est responsable d'hypertension intracrânienne avec un risque d'engagement et de retentissement sur le débit sanguin cérébral.

- L'hématome peut parfois, en fonction de sa topographie, se rompre dans les espaces sous-arachnoïdiens (hémorragie méningée associée) ou dans les ventricules (hémorragie ventriculaire, inondation ventriculaire) ; cette rupture peut aggraver l'hypertension intracrânienne en bloquant l'écoulement du LCR.

2. Sémiologie

2.1. Caractéristiques cliniques communes

- L'installation du tableau est brutale, parfois rapidement progressive sur quelques heures, sans à-coups, le plus souvent à l'état de veille en période d'activité.
- Les signes d'hypertension intracrânienne sont plus fréquents et plus précoces que dans les infarctus cérébraux.
- Les signes déficitaires dépendent du volume et de la localisation de l'hématome, ils ne répondent pas à une systématisation artérielle.
- Des céphalées, des nausées ou des vomissements s'associent souvent aux signes déficitaires.
- Les troubles de la vigilance sont particulièrement fréquents, allant de la somnolence au coma profond.
- Dans 20 % des cas, il existe des crises d'épilepsie, le plus souvent en cas d'hématome lobaire.
- L'hématome peut avoir un siège hémisphérique ou sous-tentoriel.

2.2. Sémiologie des hématomes hémisphériques

- Les hématomes hémisphériques représentent 80 % des hémorragies intraparenchymateuses.
- On distingue :
 - les hématomes profonds, qui touchent les noyaux gris centraux et qui constituent le siège privilégié de l'hématome de l'hypertendu ;
 - les hématomes lobaires, qui touchent la substance blanche hémisphérique.

2.2.1. Hématomes profonds

- Hématome capsulo-lenticulaire :
 - siège le plus fréquent de l'hémorragie intraparenchymateuse de l'hypertendu ;
 - hémiplégie controlatérale proportionnelle avec signes pyramidaux ;
 - hémianesthésie dont l'intensité varie en fonction de l'extension postérieure de l'hématome vers le thalamus ou les radiations thalamiques ;
 - aphasicie en cas d'atteinte de l'hémisphère dominant ;
 - déviation de la tête et du regard vers la lésion en cas d'hématome volumineux ;
 - troubles de la vigilance de degré variable, de l'obnubilation au coma, liés au retentissement de l'hématome sur les pédoncules cérébraux (atteinte de la formation réticulée ascendante).
- Hématome thalamique :
 - hémianesthésie ou hypoesthésie controlatérale, au premier plan du tableau clinique, touchant typiquement l'ensemble de l'hémicorps, globale (atteignant toutes les modalités sensitives) ou au contraire dissociée, parfois associée à une allodynie et/ou hyperalgesie ;
 - troubles de la vigilance fréquents auxquels succèdent des troubles des fonctions supérieures (mémoire, langage) ;

2.2.2. Hématomes de la substance blanche hémisphérique

- Hématome frontal : syndrome frontal, hémiplégie inconstante.
- Hématome pariétal : troubles sensitifs, négligence, voire syndrome de l'hémisphère mineur en cas d'atteinte de l'hémisphère droit.
- Hématome temporal : quadranopsie supérieure, aphasicie de Wernicke en cas d'atteinte de l'hémisphère dominant.
- Hématome occipital : hémianopsie latérale homonyme, agnosie visuelle, alexie en cas d'atteinte de l'hémisphère dominant.
- Hématome du carrefour temporo-pariéto-occipital : hémiplégie (liée à l'effet de masse), troubles sensitifs, hémianopsie latérale homonyme, aphasicie en cas d'atteinte de l'hémisphère dominant, anosognosie en cas d'atteinte de l'hémisphère mineur.

2.3. Sémiologie des hématomes sous-tentoriels

- Les hématomes sous-tentoriels représentent 20 % des hémorragies intraparenchymateuses.
- Les deux localisations les plus fréquentes sont l'hématome protubérantiel et l'hématome du cervelet.

L'hématome du cervelet constitue une grande urgence ; il doit systématiquement être évoqué même devant une symptomatologie fruste.

2.3.1. Hématome du cervelet

- Il constitue une grande urgence parfois justifiable d'une intervention neurochirurgicale.
- Sa gravité tient à deux risques :
 - la compression directe du tronc cérébral avec hydrocéphalie aiguë par blocage de l'aqueduc de Sylvius, qui impose une dérivation ventriculaire externe en urgence ;
 - l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.
- Le tableau associe :
 - des céphalées et des vomissements qui peuvent être isolés initialement ;
 - une ataxie cérébelleuse parfois associée à des vertiges ;
 - sans déficit sensitif ou moteur le plus souvent.
- Les signes de gravité à rechercher systématiquement sont :
 - des troubles de la conscience ;
 - une paralysie faciale périphérique, une paralysie oculomotrice, une atteinte des voies longues, témoignant d'une compression du tronc cérébral.

2.3.2. Hématome protubérantiel

- La gravité varie considérablement selon l'étendue de l'hémorragie.
- Les hémorragies massives aboutissent en général rapidement au décès du patient dans un tableau associant quadriplégie, coma avec myosis bilatéral et troubles neurovégétatifs.
- Les hémorragies de petite taille donnent des syndromes alternes ou des déficits bilatéraux.

Remarque : Les autres localisations des hématomes sous-tentoriels (pédonculaire, bulbaire) sont beaucoup plus rares.

3. Examens complémentaires

- Le diagnostic d'hémorragie intraparenchymateuse repose sur le scanner cérébral ou l'IRM cérébrale (séquence T2*).

LE SCANNER CÉRÉBRAL DANS LES HÉMORRAGIES INTRAPARENCHYMATEUSES

- Il doit être pratiqué en **urgence**.
- Il affirme le diagnostic en montrant sur les clichés sans injection l'hématome sous l'aspect d'une **hyperdensité spontanée** homogène généralement arrondie dont il précise la taille et la topographie.
- Il permet de visualiser les signes associés éventuels :
 - **hémorragie méningée** (hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens) et/ou ventriculaire ;
 - **œdème péri-lésionnel** (hypodensité mal limitée entourant l'hyperdensité) ;
 - **effet de masse** (déviation des structures médianes) ;
 - **hydrocéphalie aiguë** (surtout dans les hématomes cérébelleux).
- L'angio-scanner est utile en cas de suspicion de malformation vasculaire.
- Il recherche des éléments en faveur d'une étiologie particulière (malformation vasculaire, rarement visualisée, tumeur cérébrale).
- Il permet de suivre l'évolution qui se fait la **résorption de l'hyperdensité** de la périphérie vers le centre en 15 à 20 jours, la lésion devenant progressivement isodense avant de laisser une **cicatrice hypodense**.
- L'IRM cérébrale avec ARM est utile également pour rechercher une malformation artéio-veineuse, un cavernome ou une tumeur. Les lésions hémorragiques sont visibles en **hyposignal** sur les séquences T2*.
- Les autres examens radiologiques sont nécessaires lorsqu'une malformation vasculaire est suspectée :
 - **artériographie cérébrale**, à réaliser précocement si l'on suspecte une malformation vasculaire.
- Un bilan biologique doit être pratiqué systématiquement : NFS, plaquettes, TA-TCA...

4. Diagnostic étiologique

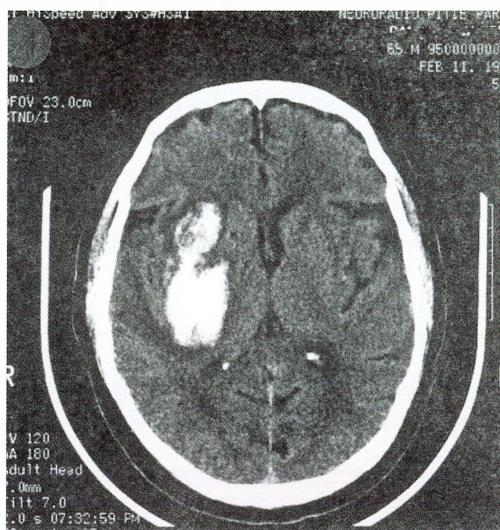
- L'hypertension artérielle chronique, les malformations vasculaires et les tumeurs cérébrales sont les principales causes d'hémorragie intraparenchymateuse spontanée.

CAUSES D'HÉMORRAGIE INTRAPARENCHYMATEUSE

- Traumatisme crânien**
- Hypertension artérielle chronique**
- Angiopathie amyloïde**
- Troubles de la coagulation et de l'hémostase spontanés** (alcoolisme...) ou **iatrogènes** (AVK...)
- Malformation vasculaire rompue :**
 - malformation artéio-veineuse
 - cavernome
 - anévrisme artériel
- Tumeur cérébrale** (hémorragie intratumorale)
- Thrombophlébite cérébrale**
- Autres causes :**
 - endocardite infectieuse (rupture d'un anévrisme mycotique)
 - syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
 - angéite cérébrale d'origine infectieuse, inflammatoire ou toxique
 - méningo-encéphalite herpétique
- À part :** les infarctus cérébraux secondairement hémorragiques (infarctus artériel, thrombophlébite)

Remarque : L'étiologie reste inconnue dans environ 20 % des cas.

Figure 1. Patient de 73 ans, hypertendu ancien, hospitalisé pour une hémiplégie gauche proportionnelle brutale avec troubles de la vigilance



Scanner cérébral sans injection pratiqué deux heures après le début des troubles :
hyperdensité spontanée capsulo-lenticulaire droite avec effet de masse (compression du ventricule latéral droit). Noter l'existence de lacunes bilatérales au niveau du bras antérieur de la capsule interne.

Diagnostic : Hémorragie cérébrale profonde de l'hypertendu

Figure 2. Hémianopsie latérale homonyme droite d'installation brutale chez une femme de 79 ans suivie pour une maladie d'Alzheimer



IRM cérébrale, séquence T2* (ou écho de gradient) :
hyposignal pariéto-occipital gauche (flèche blanche).

Noter en controléctal une zone de microsaignement (flèche noire).

Diagnostic : Hématome lobaire en rapport avec une angiopathie amyloïde

4.1. Hypertension artérielle

- L'HTA chronique est la cause de loin la plus fréquente d'hématome intraparenchymateux ; elle est à l'origine de 50 % des cas d'hémorragie intraparenchymateuse spontanée ; elle survient en règle après l'âge de 50 ans.
- L'HTA chronique est responsable d'une lipohyalinose et de la formation de micro-anévrismes dits de Charcot et Bouchard qui fragilisent la paroi artérielle et qui sont susceptibles de se rompre¹.
- La répartition de ces micro-anévrismes au niveau des artères perforantes rend compte de la localisation préférentielle de l'hémorragie au niveau des structures suivantes :
 - noyaux gris centraux (noyau lenticulaire, noyau caudé, thalamus) ;
 - capsule interne ;
 - protubérance ;
 - cervelet.
- Beaucoup plus exceptionnellement, l'hématome est causé par une augmentation brusque de la pression artérielle chez un patient n'ayant pas d'HTA chronique.

ÉLÉMENTS NÉCESSAIRES AU DIAGNOSTIC D'HÉMATOME SECONDAIRE À L'HTA

- Âge supérieur à 50 ans.
- Hématome localisé au niveau des noyaux gris centraux, de la capsule interne, du cervelet ou de la protubérance.
- Hypertension artérielle connue ou présence de signes témoignant d'une HTA chronique (lésions au fond d'œil, protéinurie, hypertrophie ventriculaire gauche sur l'électrocardiogramme)².

- Lorsque le diagnostic d'hématome lié à l'HTA est retenu, aucune investigation neuro-radiologique supplémentaire n'est nécessaire.
- Par contre, le bilan étiologique et du retentissement de l'HTA est nécessaire (échographie cardiaque trans-thoracique, ECG, examen ophtalmologique, bilan rénal).

4.2. Angiopathie amyloïde

- Elle représente 5 % des cas d'hémorragie intraparenchymateuse.
- Elle touche essentiellement le sujet âgé, de façon isolée ou en association avec une maladie d'Alzheimer ; certaines formes sont d'origine génétique avec une hérédité de type autosomique dominante.
- Le siège de l'hémorragie est lobaire.
- Récidives fréquentes.

4.3. Rupture d'une malformation vasculaire

- Elle survient le plus souvent chez un sujet jeune.

1. Les micro-anévrismes de Charcot et Bouchard sont des lésions microscopiques invisibles sur une artériographie cérébrale.
2. L'HTA chronique doit être distinguée de l'HTA aiguë secondaire à l'HTIC induite par l'hématome.

- Les trois types de malformations vasculaires responsables d'une hémorragie intraparenchymateuse sont :
 - la malformation artério-veineuse, à l'origine d'une hémorragie cérébro-méningée ;
 - le cavernome (unique ou multiple : cavernomatose) ;
 - l'anévrisme artériel, à l'origine d'une hémorragie méningée avec parfois hématome intracérébral associé.
- Le diagnostic étiologique repose sur l'**artériographie** (qui doit être pratiquée rapidement), sauf pour le cavernome où c'est l'**IRM** qui fait le diagnostic (les cavernomes sont des malformations cryptiques, non visibles en artériographie).

ARGUMENTS DEVANT FAIRE RECHERCHER SYSTÉMATIQUEMENT UNE MALFORMATION VASCULAIRE DANS LE CADRE D'UNE HÉMORRAGIE CÉRÉbraLE

- Hématome survenant chez un sujet jeune (âge inférieur à 50 ans)
- Antécédents personnels ou familiaux de malformation vasculaire
- Hémorragie méningée associée
- Localisation lobaire ou intraventriculaire de l'hématome

4.4. Tumeurs cérébrales

- Les hémorragies intratumorales rendent compte d'environ 5 à 10 % des hémorragies intraparenchymateuses (1/3 chez les sujets jeunes).
- Elles s'observent le plus souvent au cours des **tumeurs malignes** (glioblastome, métastases d'un cancer du poumon, du rein, d'un mélanome ou d'un choriocarcinome) et plus rarement au sein d'une tumeur vasculaire (Ex. : hémangioblastome du cervelet), d'un adénome hypophysaire (apoplexie pituitaire) ou d'un méningiome.
- Si la tumeur cérébrale est connue, le diagnostic est évoqué lors d'une **aggravation neurologique brutale**, mais l'hémorragie est souvent **révélatrice** de la tumeur.
- Le diagnostic repose sur :
 - le scanner cérébral, qui montre parfois une zone hétérogène au sein de l'hématome ;
 - l'**IRM** cérébrale ;
 - il faut répéter le scanner et l'**IRM** à distance de l'accident.

5. Évolution et pronostic

- La mortalité à un mois est de l'ordre de 30 %, la mortalité précoce est plus élevée dans les hémorragies parenchymateuses que dans les infarctus cérébraux.
- Les décès immédiats ou rapides s'observent en cas d'**engagement cérébral**, d'**inondation ventriculaire**, d'**hydrocéphalie aiguë** ou de fusée hémorragique dans le tronc cérébral.
- Après la première semaine, le décès est provoqué, le plus souvent, par une **complication du décubitus**.
- Le pronostic vital dépend :
 - du volume et du siège de l'hématome ;

- de la profondeur des troubles de la vigilance ;
- du terrain (âge, maladies associées).
- Le pronostic fonctionnel est plutôt meilleur que celui des infarctus cérébraux car l'hématome peut parfois refouler ou dilacérer le parenchyme cérébral sans le léser définitivement.
- Le risque de récidive hémorragique dépend de la cause : à court terme, il est particulièrement élevé en cas d'anévrisme et très faible dans l'hémorragie liée à l'hypertension artérielle.
- La survenue tardive de crise d'épilepsie peut émailler l'évolution des hématomes hémisphériques.

6. Traitement

6.1. Traitement médical

- Le traitement médical :
 - vise à assurer les fonctions vitales et à prévenir les complications de décubitus ;
 - cherche à corriger les facteurs aggravants éventuels.

TRAITEMENT MÉDICAL DE L'HÉMATOME INTRAPARENCHYMATIQUE

- Hospitalisation en urgence en unité de neurologie vasculaire, plus rarement en neurochirurgie (selon la cause supposée).
- Maintien de la liberté des voies aériennes.
- Maintien d'une bonne fonction cardiaque.
- Monitoring de la pression artérielle.
- Antihypertenseurs IV pour obtenir dès les premières heures un contrôle strict de la TA ($TAS < 140 \text{ mmHg}$)¹.
- Mesures de lutte contre l'hypertension intracrânienne ; les antiœdémateux (mannitol, glycérol) sont parfois utilisés mais leur efficacité est discutée.
- Maintien d'un équilibre hydroélectrolytique et nutritionnel correct (par perfusion, puis par alimentation entérale par sonde gastrique si besoin).
- Nursing : soins cutanéo-muqueux, changement de position, sonde urinaire...
- Prévention de la phlébite : massage des mollets, compression pneumatique, HBPM préventive à J2 si hémorragie stable au scanner.
- Antiépileptique en cas de crises d'épilepsie.
- Rééducation neurologique passive, puis active dès que les troubles de la vigilance se sont estompés ; orthophonie en cas d'aphasie.

- Si hémorragie sous anticoagulant, antagonisation en urgence :
 - pour les AVK : PPSB + vitamine K,
 - pour les anticoagulants oraux directs : antidote spécifique, PPSB ou Ferba®.

¹. Les études suggèrent que le contrôle rapide de la TA pourrait réduire la croissance de l'hématome.

6.2. Traitement chirurgical

- La majorité des hématomes intracérébraux ne relèvent pas d'un traitement chirurgical.
- L'évacuation chirurgicale de l'hématome peut, cependant, être indiquée en urgence en cas d'aggravation progressive, surtout s'il s'agit d'un sujet jeune.
- En cas de malformation vasculaire, la date du traitement interventionnel dépend du type de la malformation et de l'état clinique du patient (cf. chapitre suivant).
- Dans le cas particulier de l'hématome cérébelleux, on peut être amené à réaliser en urgence :
 - une dérivation ventriculaire externe en cas d'hydrocéphalie aiguë ;
 - une évacuation de l'hématome ;
 - une craniectomie décompressive.

6.3. Traitement préventif des récidives

- En cas d'hématome lié à l'HTA :
 - contrôle strict de la pression artérielle ;
 - en privilégiant un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion ± diurétique.
- Traitement d'une malformation vasculaire sous-jacente.

► HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

- L'hémorragie méningée ou hémorragie sous-arachnoïdienne est définie par une irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens liée à la rupture d'un vaisseau sanguin intracrânien.
- Incidence annuelle : 7-9/100 000 habitants, plus fréquente chez la femme, âge médian de survenue : 55 ans.
- Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique justifiant un transfert immédiat en milieu neurochirurgical.
- La rupture d'une malformation vasculaire représente la cause la plus fréquente d'hémorragie méningée (85 % des cas) ; les malformations vasculaires en cause sont :
 - l'anévrisme cérébral, cause de loin la plus fréquente ;
 - la malformation artério-veineuse ;
 - le cavernome ou les télangiectasies, plus rarement.
- Dans 5 % des cas : autres causes.
- Aucune cause n'est retrouvée dans environ 15 % des cas d'hémorragie méningée.

1. Hémorragie méningée par rupture d'anévrisme

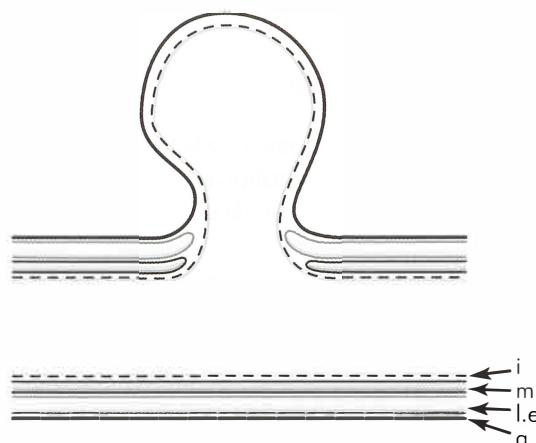
1.1. Anatomopathologie

- L'anévrisme est une dilatation, généralement sacciforme (rarement fusiforme), de la paroi d'une artère cérébrale ; le sac anévrismal s'implante latéralement sur l'artère par une portion rétrécie appelée collet.
- La paroi de l'anévrisme est mince ; elle est constituée par :
 - une membrane fibreuse prolongeant l'aventice (en surface) ;
 - et par l'intima (en profondeur) ;
 - il n'y a ni média, ni lame élastique interne, ce qui prédispose à la rupture de l'anévrisme.
- L'anévrisme augmente progressivement de taille au cours des années sous l'influence de facteurs pariétaux et hémodynamiques ; son diamètre peut faire de quelques millimètres à plus de 25 millimètres pour les anévrismes géants. Il se rompt généralement par déchirure du fond du sac.
- Le risque de rupture anévrismale augmente avec la taille de l'anévrisme et devient significatif pour un diamètre supérieur à 6 millimètres.
- Les anévrismes cérébraux touchent surtout les vaisseaux de la base du cerveau au niveau des bifurcations artérielles ; ils concernent essentiellement la circulation carotidienne (90 % des cas).
- Les anévrismes de la circulation postérieure (vertébro-basilaire y compris communicante postérieure) ont un risque de rupture plus élevé.

LOCALISATION DES ANÉVRISMES ARTÉRIELS

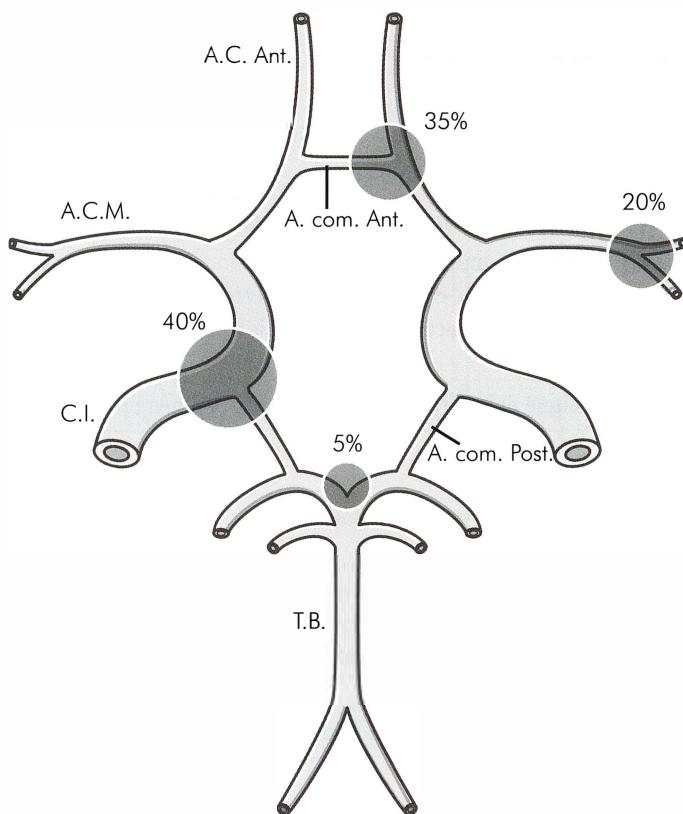
- **Anévrisme de la communication antérieure**, siégeant à la jonction artère cérébrale antérieure-communicante antérieure (c'est le siège le plus fréquent).
- **Anévrisme de la terminaison de la carotide interne**, siégeant au voisinage de l'artère communicante postérieure.
- **Anévrisme de l'artère cérébrale moyenne**, siégeant le plus souvent à sa bifurcation.
- Les autres localisations sont plus rares : terminaison du tronc basilaire, artère péricarcaleuse, carotide interne intracaverneuse, artère cérébrale antérieure, artère cérébelleuse postéro-inférieure...
- **Dans 20 % des cas les anévrismes artériels sont multiples** (ce qui impose de pratiquer systématiquement une artériographie des 4 axes lors du bilan étiologique d'une hémorragie méningée).

Figure 1. Schéma de la structure d'un anévrisme (d'après Bogousslavsky J., Bousser M.G., Mas J.L., *Accidents vasculaires cérébraux*, Éd. Doin, 1993)



i : intima ; m : muscleuse ; l.e : limitante élastique ; a : adventice.

Figure 2. Sièges des anévrismes intracrâniens avec leur fréquence respective (d'après Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1993)



- Selon la localisation et l'importance de la brèche artérielle une hémorragie intraparenchymateuse, intraventriculaire ou, exceptionnellement, sous-durale peuvent être associées à l'hémorragie méningée.

1.2. Étiologie et physiopathologie

- La pathogénie des anévrismes n'est pas bien connue ; elle fait intervenir probablement :
 - des facteurs congénitaux responsables d'anomalies de la média ;
 - des facteurs acquis (modifications dégénératives de la paroi artérielle, particulièrement au niveau des bifurcations artérielles).
- Les facteurs augmentant le risque de rupture sont : HTA, tabac, alcoolisme chronique.
- Le rôle de l'hypertension artérielle dans la pathogénie des anévrismes n'est pas certain ; cependant, l'HTA peut favoriser la rupture d'un anévrisme et aggraver les effets de l'hémorragie méningée.
- Il existe des formes familiales d'anévrismes artériels ; elles représentent 7 % des cas.
- Rarement, les anévrismes intracrâniens peuvent être associés à certaines maladies :
 - polykystose rénale ;
 - neurofibromatose de type 1 ;
 - maladies du collagène (Ehlers-Danlos, Marfan) ;
 - neurofibromatose de type 1 ;
 - dysplasie fibromusculaire ;
 - coarctation de l'aorte.

1.3. Symptomatologie clinique

1.3.1. Signes révélateurs

- La rupture d'anévrisme survient le plus souvent entre 30 et 60 ans, plus souvent chez la femme.
- Le début est brutal, parfois après un effort ou une exposition au soleil.
- Le tableau typique est celui d'un syndrome méningé aigu :
 - une céphalée aiguë, intense, brutale en « coup de tonnerre », explosive et d'emblée maximum (le malade peut préciser le moment exact de son installation) avec photophobie et phonophobie ;

Toute céphalée aiguë doit faire évoquer en priorité une hémorragie méningée.

- des vomissements, parfois en jet ;
- des troubles de la vigilance, de l'obnubilation au coma.
- D'autres signes peuvent inaugurer le tableau :
 - malaise brutal avec obscurcissement de la conscience, voire perte de connaissance ;
 - crise comitiale généralisée, voire état de mal épileptique ;
 - syndrome confusionnel et/ou troubles psychiatriques aigus : agitation, état pseudo-ébrieux.

Tout syndrome confusionnel aigu doit faire évoquer une hémorragie méningée.

- Les formes frustes (« épistaxis méningé ») se traduisent simplement par des céphalées modérées d'allure pseudo-migraineuse.

- Les formes foudroyantes avec inondation ventriculaire massive se manifestent par un coma d'emblée ou par une mort subite.

1.3.2. Données de l'examen

- Raideur méningée : raideur douloureuse de la nuque, signe de Kernig, signe de Brudzinski.
- Signes végétatifs¹** : bradycardie ou tachycardie, instabilité tensionnelle, augmentation retardée de la température (38-38,5 °C), polypnée, œdème pulmonaire, modifications vasomotrices, troubles de la repolarisation à l'ECG.
- Signes de localisation** : ils sont généralement dus :
 - à un hématome intraparenchymateux, associé à l'hémorragie méningée dans environ 15 % des cas ;
 - à un spasme artériel (qui survient en règle secondairement, au-delà du troisième jour) ;
 - ou, rarement, à l'anévrisme lui-même.

SIGNES DE LOCALISATION AU COURS DES HÉMORRAGIES MÉNINGÉES

- Atteinte du III intrinsèque et extrinsèque associée à une céphalée (ophtalmologie douloureuse)** dans les anévrismes de la terminaison de la carotide interne (portion supraclinoïdienne au voisinage de la naissance de la communicante postérieure) ; la paralysie du III survient classiquement avant la rupture qui est alors imminente (syndrome de fissuration).
- Hé miparésie, hémianopsie et éventuellement aphacie en cas d'hématome temporal ou de la vallée sylvienne compliquant un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne.
- Paraparésie, mutisme, syndrome frontal en cas d'hématome fronto-basal compliquant un anévrisme de la communicante antérieure ou de l'artère péricalleuse.

- Anomalies du fond d'œil (inconstantes) : hémorragies rétiennes ou vitréennes (syndrome de Terson), œdème papillaire (HTIC aiguë).
- Autres signes (sans valeur localisatrice) : signe de Babinski bilatéral, réflexes ostéotendineux vifs, paralysie du VI liée à l'HTIC.
- Au terme de l'examen clinique, on peut classer l'hémorragie en fonction de l'état de vigilance, et de la présence ou non d'un déficit moteur avec le score WFNS (World Federation of the Neurological Societies). Ce score a une valeur pronostique.

ÉCHELLE WFNS

Grade WFNS	Score de Glasgow	Déficit moteur
Grade I	15	Absent
Grade II	14-13	Absent
Grade III	14-13	Présent
Grade IV	12-7	Présent ou absent
Grade V	6-3	Présent ou absent

1. Souvent précoces dans les premières 24 h.

1.4. Examens complémentaires

On distingue :

- les examens permettant de porter le diagnostic d'hémorragie méningée : scanner cérébral sans injection, IRM, LCR ;
- les examens servant à identifier la cause : angio-scanner, IRM-ARM, artériographie.

1.4.1. Scanner cérébral sans injection

- C'est l'examen clef du diagnostic.
- Il doit être pratiqué en urgence, sans injection de produit de contraste dans un premier temps¹.
- Il affirme le diagnostic d'hémorragie méningée en montrant une hyperdensité spontanée siégeant au niveau des citernes de la base, dans les vallées sylviennes, dans la scissure inter-hémisphérique ou à la convexité (sillons corticaux).
- En fonction de la localisation de l'anévrisme, l'hémorragie peut prédominer à tel ou tel endroit : dans la vallée sylvienne pour les anévrismes sylviens, dans la scissure inter-hémisphérique pour les anévrismes de la communicante antérieure.
- Il recherche des complications :
 - hématome intraparenchymateux associé : hématome fronto-basal (anévrisme de la communicante antérieure), hématome temporal (anévrisme de l'artère cérébrale moyenne), hématome insulaire (anévrisme de la terminaison de la carotide interne) ;
 - œdème cérébral ;
 - rupture intraventriculaire ;
 - hydrocéphalie aiguë.
- Il permet de suivre l'évolution : en cas d'aggravation clinique secondaire, il peut montrer :
 - une récidive hémorragique ou ;
 - une ischémie secondaire à un spasme artériel (hypodensité dans un territoire artériel).
- Il peut être normal (20 % des cas, 5 % des cas si scanner réalisé à J1) dans deux circonstances :
 - hémorragie méningée discrète ;
 - hémorragie méningée ancienne (l'hyperdensité disparaît normalement en 5 à 8 jours).
- Exceptionnellement, l'anévrisme rompu peut donner :
 - hématome intraparenchymateux isolé ;
 - hématome sous dural aigu isolé.

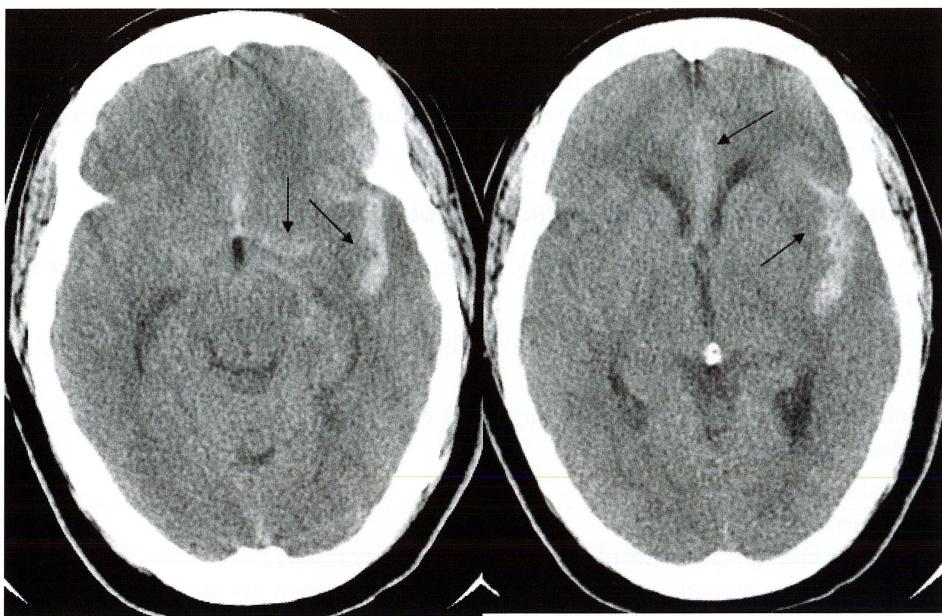
Remarque : L'anévrisme n'est généralement pas visible au scanner sauf si il est calcifié.

ÉCHELLE SCANOGRAPHIQUE DE FISHER

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Grade 1 : Absence de sang• Grade 2 : Dépôts < 1 mm d'épaisseur | <ul style="list-style-type: none">• Grade 3 : Dépôts > 1 mm d'épaisseur• Grade 4 : Hématome parenchymateux ou intraventriculaire |
|--|--|

1. Seul le scanner sans injection permet d'affirmer le diagnostic car la présence d'hyperdensités après injection peut correspondre à des vaisseaux normalement injectés et non à du sang frais.

Figure 3. Patiente de 30 ans adressée pour une céphalée en coup de tonnerre



Scanner cérébral sans injection pratiqué 2 heures après le début des signes :
hyperdensité spontanée de la vallée sylvienne gauche et de la scissure interhémisphérique (flèche).

Diagnostic : Hémorragie méningée ;
l'artériographie montrera un anévrisme de la bifurcation sylvienne gauche

Figure 4. Céphalée aiguë suivie d'un coma chez un jeune homme de 32 ans



Scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée massive
des espaces sous arachnoïdiens.

Diagnostic : Hémorragie méningée massive
(l'artériographie montrera un anévrisme du tronc basilaire)

1.4.2. *IRM cérébrale*

- IRM cérébrale avec ARM :
 - l'hémorragie méningée à la phase aiguë est souvent visible sur certaines séquences (FLAIR, T2*), avec une sensibilité identique au scanner ;
 - utile pour la mise en évidence d'un anévrisme géant, surtout s'il est partiellement thrombosé, un syndrome de vasoconstriction cérébrale, une tumeur...

1.4.3. *Analyse du LCR par ponction lombaire*

- La ponction lombaire est indiquée en cas de suspicion d'hémorragie méningée lorsque le scanner est normal.
- Elle est contre-indiquée s'il existe un déficit neurologique lié à un hématome (risque d'engagement cérébral).
- Elle doit être réalisée prudemment sur un patient en décubitus latéral avec prise de la pression d'ouverture du LCR.
- Il faut réaliser systématiquement :
 - un examen cytologique ;
 - un examen biochimique standard (glycorachie et protéinorachie) ;
 - une recherche de pigments sanguins dans le surnageant (examen par spectrophotométrie) ;
 - un examen direct et une mise en culture (rares hémorragies méningées compliquant une méningite).

CARACTÉRISTIQUES DU LCR DANS L'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

- Il existe une augmentation de la pression d'ouverture.
- Le liquide est rouge ou rosé de façon uniforme dans les trois tubes.
- Le liquide est incoagulable.
- Après centrifugation le surnageant est xanthochromique (teinte rose jaunâtre).
- **La recherche de pigments sanguins dans le surnageant est positive.**
- L'examen cytologique montre :
 - des érythrocytes crénélés altérés abondants¹ ;
 - une leucocytose initialement proportionnelle à celle du sang périphérique, puis à prédominance lymphocytaire ;
 - des macrophages.

- Le LCR de l'hémorragie méningée doit être distingué d'une simple ponction traumatique.

CARACTÉRISTIQUES DU LCR EN CAS DE PONCTION TRAUMATIQUE

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Pression d'ouverture normale• Liquide de moins en moins sanguin au fur et à mesure du recueil• Liquide coagulable• Surnageant clair après centrifugation | <ul style="list-style-type: none">• Absence de pigments sanguins dans le surnageant• Érythrocytes non altérés• Absence de macrophages |
|---|--|

1. La présence des globules rouges est responsable d'une élévation de la protéinorachie de 10 mg pour 104 GR.

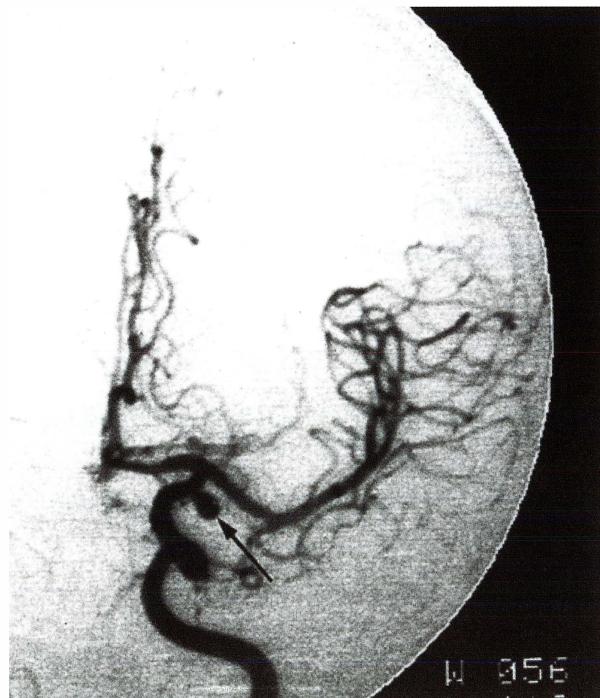
1.4.4. Angioscanner cérébral

- Angioscanner avec reconstruction tridimensionnelle (il tendra de plus en plus à remplacer l'artériographie).
- Réalisé immédiatement après le scanner sans injection.
- Permet de visualiser l'anévrisme (sensibilité de près de 100 % pour les anévrismes > 2 mm).

1.4.5. Artériographie cérébrale

- Elle doit être pratiquée le plus vite possible, en l'absence de contre-indication opératoire.
- Elle doit comporter une étude des quatre axes (deux carotides et deux vertébrales + exploration des 2 carotides externes) avec incidences multiples (face, profil, 3/4) en raison de la possibilité d'anévrismes multiples (20 % des cas) ; cependant, chez un malade dont l'état est grave et que l'on doit opérer d'urgence l'artériographie peut être limitée initialement à l'artère d'où provient probablement l'anévrisme, puis être complétée ultérieurement.
- Elle permet :
 - de mettre en évidence l'anévrisme artériel : image arrondie d'addition opacifiée dès les temps artériels précoces (**figure 5**) ;
 - de préciser sa topographie, son volume, ses rapports avec les axes vasculaires, sa forme, le siège du collet ;
 - de rechercher d'autres anévrismes associés ;
 - d'objectiver éventuellement la présence d'un spasme artériel secondaire (généralement après quelques jours), en précisant son intensité et sa localisation.
- Elle est parfois négative malgré l'existence d'un anévrisme en raison du spasme associé ; une nouvelle artériographie devra, dans ce cas, être pratiquée un à deux mois plus tard.

Figure 5. Hémorragie méningée chez un homme de 29 ans



Artériographie cérébrale : anévrisme de la terminaison de la carotide interne apparaissant sous la forme d'une image d'addition sacciforme (flèche).

1.4.6. Autres examens complémentaires

- Doppler transcrânien :
 - utile pour détecter un spasme artériel,
 - doit être répété au cours de l'évolution.
- EEG : utile pour suivre l'évolution.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES À DEMANDER EN URGENCE EN CAS DE SUSPICION D'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

- Bilan préopératoire complet : groupe-rhésus, NFS, plaquettes, TP, TCA, ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, ECG, radio de thorax, hémocultures (si suspicion d'endocardite).
- Scanner cérébral sans injection.
- Ponction lombaire si le scanner est normal.
- Angioscanner cérébral.
- Artériographie cérébrale le plus vite possible :
 - si le scanner ou la ponction lombaire confirment le diagnostic ;
 - et s'il n'existe pas de contre-indication opératoire.

1.5. Évolution et pronostic

1.5.1. Complications de l'hémorragie méningée à la phase aiguë

PRINCIPALES COMPLICATIONS DE L'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE À LA PHASE AIGUË

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Hypertension intracrânienne par :<ul style="list-style-type: none">– irruption de sang dans l'espace sous-arachnoïdien– œdème cérébral– hydrocéphalie aiguë• Spasme artériel avec ischémie cérébrale• Récidive hémorragique | <ul style="list-style-type: none">• Complications générales :<ul style="list-style-type: none">– hyponatrémie¹– hyperthermie– hypertension artérielle– troubles de la repolarisation– insuffisance cardiaque– arythmie cardiaque– hyperglycémie– pneumopathie infectieuse– ulcère de stress |
|--|---|

- L'hydrocéphalie aiguë précoce (20 % des cas) est liée à l'obstruction des voies ventriculaires ou des citermes de la base par des caillots.
- Le spasme artériel est une complication fréquente de l'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme.

1. L'hyponatrémie est généralement due à une hypersécrétion du facteur natriurétique (et non à une hypersécrétion d'ADH comme on a coutume de le penser).

CARACTÉRISTIQUES DU SPASME ARTÉRIEL AU COURS DE L'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE PAR RUPTURE D'ANÉVRISME

- Le spasme artériel consiste en une vasoconstriction artérielle sévère et prolongée entraînant des modifications histologiques de la paroi artérielle parfois irréversibles.
- Il est provoqué par la présence de caillots adhérents à la paroi externe des artères qui induiraient la libération de peptides vasoconstricteurs par des plaquettes (sérotonine, thromboxane).
- Sa fréquence au cours des anévrismes rompus est estimée à 50 %.
- **Sa sévérité est surtout fonction du volume de l'hémorragie méningée.**
- Il peut survenir au voisinage de l'anévrisme rompu mais peut également s'étendre de proche en proche à distance du siège de la rupture.
- **Il survient généralement entre le quatrième et le dixième jour d'évolution** et dure deux à trois semaines.
- Il entraîne une diminution du débit sanguin cérébral avec **ischémie d'aval** de sévérité variable.
- Selon son étendue, sa sévérité et l'état de la circulation de suppléance, le spasme peut être :
 - asymptomatique (objectivité uniquement par les examens complémentaires) ;
 - symptomatique avec des troubles de la vigilance et l'apparition de signes focaux ; le scanner montre alors des zones d'hypodensité correspondant au territoire artériel ischémisé.
- Il peut être objectivé sur :
 - **l'artériographie cérébrale**, qui apprécie la localisation et la sévérité du spasme ;
 - **le Doppler transcrânien**, qui montre une augmentation des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée et qui a l'avantage de pouvoir être répété facilement au cours de l'évolution.

- La récidive hémorragique dans un délai de 1 mois survient dans 30 % des hémorragies méningées par rupture d'anévrisme :
 - le caillot fibrino-cruorique périanévrismal responsable de l'hémostase spontanée au niveau de la zone de rupture peut être secondairement le siège d'une fibrinolyse à l'origine du resaignement ;
 - ce risque de resaignement est **maximum dans les quinze premiers jours**, de 30 à 40 % dans les 24 h suivant la rupture initiale ;
 - la récidive est souvent plus grave que l'hémorragie initiale ; elle se manifeste par une aggravation clinique et entraîne le décès du patient dans plus d'un tiers des cas.

1.5.2. Complications à distance

- Récidive hémorragique tardive.
- Troubles neurologiques séquellaires : déficit moteur, aphasic, troubles mnésiques, troubles cognitifs, syndrome frontal, épilepsie, anosmie (anévrisme de la communicante antérieure).
- Hydrocéphalie à pression normale par feutrage de l'arachnoïde au niveau des aires de résorption du LCR (granulations de Pacchioni), survenant quelques semaines à quelques mois après l'hémorragie méningée.

1.5.3. Pronostic

- Le taux de mortalité des hémorragies méningées par rupture d'anévrisme est d'environ 40-50 % avec 10 % de décès avant d'arriver à l'hôpital, et 40 % dans la première semaine.
- Il existe un déficit invalidant chez 5 à 20 % des survivants.
- 35 à 55 % des patients seront indépendants.

- Les facteurs de mauvais pronostic sont :
 - un âge avancé (> 70 ans) ;
 - alcoolisme sévère ;
 - un saignement abondant ;
 - HTIC initiale ;
 - des troubles de la conscience sévères, un déficit neurologique ;
 - la présence d'un spasme artériel ;
 - resaignement précoce ;
 - un anévrisme siégeant au niveau de la communicante antérieure ou dans une région non accessible à un traitement curateur.

1.6. Traitement

- Les objectifs du traitement sont :
 - de supprimer la cause du saignement ;
 - de prévenir et de traiter les complications éventuelles ;
 - de lutter contre la douleur du syndrome méningé.

Toute suspicion d'hémorragie méningée impose le transfert médicalisé en urgence dans un service de neurochirurgie.

1.6.1. Traitement médical

- Repos strict au lit avec le minimum de stimulations neurosensorielles (peu de lumière et minimum de bruit).
- Mise en place d'une voie veineuse avec apports hydroélectrolytiques adaptés au ionogramme sanguin et à la glycémie.
- Arrêt des apports par voie orale et mise en place d'une sonde nasogastrique en cas de trouble de la vigilance.
- Intubation avec ventilation assistée en cas de détresse respiratoire ou de coma.
- Prévention du spasme artériel par la nimodipine (Nimotop® = inhibiteur calcique) à la dose de :
 - 360 mg/j per os (soit 2 cp à 30 mg toutes les 4 heures) dans les formes peu sévères ou ;
 - 1 à 2 mg/heure à la seringue électrique dans les formes sévères.
- Contrôle strict de la tension artérielle qui doit être maintenue aux alentours de 150 mm Hg de systolique.
- Traitement antiépileptique systématique (Ex. : Rivotril® 3 mg/j per os ou à la SE et/ou Dépakine®).
- Traitement antalgique en utilisant des médicaments qui ne perturbent pas les fonctions plaquettaires (salicylés et AINS sont contre-indiqués) ; Ex. : Prodagalgan® 1 ampoule x 3/j en IVL.
- Laxatif pour diminuer les changements de pression intracrânienne associés à la défécation.
- Prévention des ulcères de stress (Mopral® 40 mg/j).
- Traitement sédatif en cas d'agitation.
- Nursing.
- Prévention des thromboses veineuses périphériques par compression pneumatique, puis HBAM une fois l'anévrisme traité.

Remarques :

- La restriction hydrique classiquement recommandée dans le cadre de l'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme doit être réservée aux syndromes d'hypersecrétion d'ADH avérés (qui sont rares) ; dans les autres cas le patient doit être bien hydraté car la déshydratation est susceptible de favoriser ou d'aggraver le spasme artériel.
- La nimodipine induit généralement une baisse de la tension artérielle ; celle-ci doit être modérée et progressive car toute baisse brutale ou importante de la TA risque d'aggraver l'ischémie cérébrale en rapport avec un spasme artériel.

1.6.2. Traitement de l'anévrisme

- Après la rupture d'un anévrisme artériel le traitement curatif est impératif afin de prévenir les risques de resaignement et le spasme artériel dont le pronostic est presque toujours grave.
- Le traitement curatif consiste :
 - de préférence en un traitement par neuroradiologie interventionnelle : sous anesthésie générale, montée par voie endovasculaire d'un cathéter jusque dans le sac anévrismal, exclusion de l'anévrisme en gonflant un ballonnet largable ou en déposant des micropores métalliques dans l'anévrisme.
 - moins fréquemment en un traitement chirurgical : dissection de la malformation, un isolement du collet et une exclusion de l'anévrisme par pose d'un clip sur le collet, évacuation éventuelle d'un hématome.
- Les contre-indications opératoires sont :
 - un âge supérieur à 70 ans (en tenant compte cependant de l'état physiologique du patient) ;
 - une forme très grave (grade V).
- Chez les patients en grade I, II ou III, le traitement précoce de l'anévrisme est préconisé par la plupart des équipes étant donné le risque important de complications précoces ; chez ces patients, la présence d'un hématome intraparenchymateux associé pousse à hâter l'intervention pour traiter l'anévrisme et évacuer l'hématome dans le même temps.
- Chez les patients en grade IV, certaines équipes préfèrent différer l'intervention au-delà de la deuxième semaine en fonction du degré de récupération.

L'hydrocéphalie aiguë impose la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe en urgence.

1.6.3. Surveillance

- Clinique : surveillance infirmière (pouls, TA, conscience toutes les heures, température toutes les 8 heures), examen neurologique biquotidien à la recherche d'un déficit focal.
- Paraclinique :
 - bilan biologique quotidien (en particulier le ionogramme sanguin) ;
 - scanner cérébral à la moindre aggravation, afin de distinguer un spasme artériel d'une récidive hémorragique et afin de rechercher une hydrocéphalie aiguë ;
 - Doppler transcrânien pour détecter et suivre l'évolution du spasme artériel.

2. Hémorragie cérébro-méningée par rupture d'une malformation artério-veineuse

- Les malformations artério-veineuses (MAV) ou angiomes cérébraux sont des anomalies vasculaires congénitales réalisant un shunt artério-veineux.
- Leur fréquence est environ 10 fois moindre que celle des anévrismes artériels.
- L'âge moyen de découverte se situe entre 20 et 40 ans.

2.1. Anatomopathologie

- La MAV est formée de pelotons vasculaires réalisant un court-circuit entre des artères et des veines sans réseaux capillaires intermédiaires ; elle est formée d'artères nourricières afférentes et d'un drainage veineux efférent entre lesquels il existe fréquemment un réseau vasculaire anormal appelé **nidus**.
- Le siège des MAV se situe :
 - au niveau supra-tentorial dans 90 % des cas : lobe pariétal, frontal, occipital et temporal, noyaux gris centraux ;
 - dans la fosse postérieure dans 10 % des cas : tronc cérébral, cervelet.

2.2. Symptomatologie clinique

2.2.1. Symptomatologie des MAV non rompues

- Contrairement aux anévrismes artériels qui sont presque toujours asymptomatiques avant leur rupture, les malformations artério-veineuses sont symptomatiques avant la rupture dans 50 % des cas.

MANIFESTATIONS CLINIQUES DES MAV NON ROMPUES

- **Épilepsie** généralisée ou partielle (un tiers des cas).
- **Céphalées**, le plus souvent unilatérales, parfois pseudo-migraineuses (mais **toujours du même côté d'un accès à l'autre**).
- **Déficits neurologiques** brutaux ou progressifs dont le mécanisme peut être ischémique (vol vasculaire au profit de la MAV) ou compressif.
- Hypertension intracrânienne rare (angiome volumineux ou angiome comprimant l'aqueduc de Sylvius).
- Souffle intracrânien perçu par le patient ou audible à l'auscultation du crâne.

2.2.2. Symptomatologie de la rupture de MAV

- La rupture de la MAV survient dans environ 70 % des cas ; elle entraîne essentiellement une hémorragie cérébro-méningée ou une hémorragie intraparenchymateuse isolée si la MAV est de petite taille ; par contre, l'hémorragie méningée pure est beaucoup plus rare.
- Le début est brutal, parfois après une exposition au soleil ou un effort physique.
- Le tableau associe :
 - un **syndrome méningé** : céphalées, nausées et vomissements, raideur méningée ;
 - des **signes neurologiques de localisation** en rapport avec le siège de l'hématome.

- L'interrogatoire et l'examen clinique rechercheront des arguments en faveur d'une MAV :
 - des antécédents de crise d'épilepsie, de céphalée, de déficit neurologique ;
 - un souffle céphalique ou orbitaire à l'auscultation du crâne ;
 - des angiomes cutanés ou rétiniens, exceptionnellement associés à la MAV cérébrale dans le cadre d'une maladie angiomeuse diffuse.

2.3. Examens complémentaires

2.3.1. Scanner cérébral

- L'hématome intraparenchymateux apparaît sur le scanner cérébral sans injection comme une hyperdensité spontanée arrondie. Il existe souvent une hémorragie méningée associée.
- Dans environ 15 % des cas, on peut voir des petites calcifications séquellaires d'hémorragies antérieures (visibles également sur la radio de crâne).
- Parfois la MAV, elle-même, peut être visualisée si elle est volumineuse ; en fait, elle est le plus souvent masquée par l'hématome, d'où l'intérêt de refaire les clichés à distance de l'épisode aigu après disparition de l'hématome.
- L'angioscanner permet parfois de visualiser la MAV.

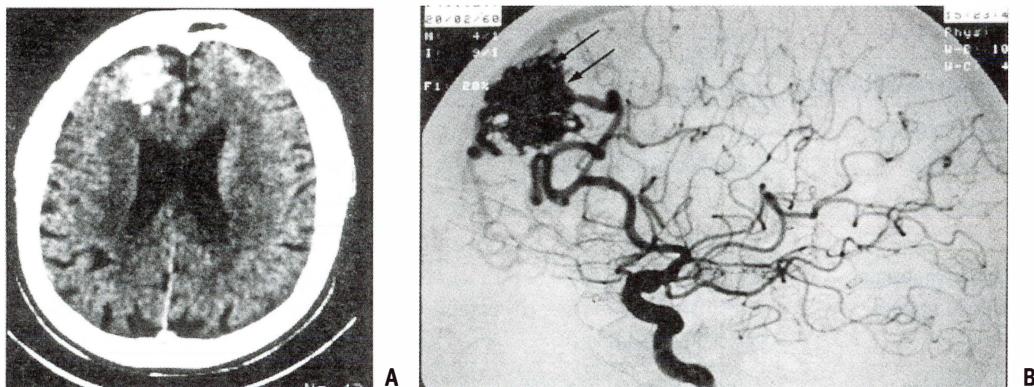
2.3.2. IRM cérébrale

- L'IRM cérébrale montre parfois la MAV et permet de préciser ses rapports anatomiques.
- Là encore, la malformation ne devient visible parfois qu'après la disparition de l'hématome (intérêt des clichés au décours).

2.3.3. Artériographie cérébrale

- Elle permet de visualiser la MAV.
- Elle doit inclure un bilan complet (4 axes) car dans 10 % des cas un anévrisme sacculaire est associé à la MAV.

Figure 6. Homme de 30 ans ayant présenté soudainement une hémpiparésie gauche à prédominance currale



A. Scanner cérébral sans injection pratiqué trois heures après le début des troubles :

hyperdensité spontanée dans la partie antérieure du lobe frontal.

B. Artériographie cérébrale : volumineuse malformation artério-veineuse frontale (flèches).

Diagnostic : Hématome intracérébral par rupture d'une malformation artério-veineuse

2.4. Évolution et pronostic

- Le pronostic des hémorragies par rupture de MAV est moins sévère que celui des anévrismes.
- Le risque de resaignement à court terme est plus faible (10 % dans les six premières semaines).
- Il n'y a généralement pas de spasme artériel au cours de l'évolution, sauf si l'hémorragie méningée est importante.
- La mortalité à la phase aiguë est de 10 %.
- Environ 30 % des survivants ont un déficit neurologique d'intensité variable, lié surtout à l'hématome intraparenchymateux.
- Le risque spontané de resaignement est de 2 à 4 % par an après la première année.

2.5. Traitement

2.5.1. Traitement médical

- Il est identique à celui de l'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme.

2.5.2. Traitement curatif de la MAV

- Le traitement est généralement programmé à distance de l'hémorragie.
- Cependant, l'intervention doit être immédiate en cas d'hématome avec aggravation progressive de l'état neurologique, afin de permettre l'évacuation de l'hématome.
- Trois techniques sont disponibles pour traiter une MAV :
 - la chirurgie : exérèse si possible complète de la MAV, ce qui nécessite que celle-ci soit accessible chirurgicalement ;
 - l'embolisation : oblitération endovasculaire après cathétérisme hypersélectif des pédicules nourriciers ; cette technique peut être couplée à la chirurgie ;
 - radiothérapie stéréotaxique : elle entraîne une oblitération de l'angiome dans un délai de 12 à 24 mois ; cette technique est utilisée en deuxième intention en cas d'échec ou d'impossibilité des deux autres méthodes.

ANNEXE		
COMPARAISON ANÉVRISME ARTÉRIEL/MALFORMATION ARTÉRIO-VEINEUSE		
	Anévrisme	MAV
Incidence	1/10 000	1/100 000
Âge moyen de découverte	30-60 ans	20-40 ans
Symptomatologie avant rupture	Non (sauf anévrismes géants)	Oui : <ul style="list-style-type: none">- crises d'épilepsie- céphalées- déficits neurologiques
Type d'hémorragies lors de la rupture	Hémorragie méningée ± hématome intra-parenchymateux associé (15 % des cas)	Hémorragie cérébro-méningée ou hématome intraparenchymateux isolé
Complications à court terme	<ul style="list-style-type: none">- Spasme artériel fréquent- Risque de resaignement élevé	<ul style="list-style-type: none">- Spasme artériel généralement absent- Risque de resaignement faible
Mortalité à la phase aiguë	Élevée (60 %)	Faible (10 %)

3. Autres causes d'hémorragies méningées (5 % des cas)

- Autres malformations vasculaires : fistule durale, cavernome.
- Thrombophlébite cérébrale.
- Angiopathie amyloïde.
- Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible.
- Maladie de Moya Moya.
- Anévrisme mycotique.
- Vascularite cérébrale.
- Lésions médullaires : malformation, cavernome, tumeur.
- Tumeurs : mélanome, myxome cardiaque, hémangioblastome...
- Coagulopathie.
- Toxique.

HÉMORRAGIE MÉNINGÉE PÉRIMÉSENCEPHALIQUE NON ANÉVRISMALE

- 10 % des hémorragies méningées
- Hémorragie centrée sur la citerne en avant du mésencéphale
- Parfois avec extension à l'origine des vallées sylviennes
- Nécessité d'écartier la présence d'une malformation vasculaire par un examen angiographique
- Pas de complication le plus souvent dans cette forme
- Évolution favorable

POINTS-CLÉS

AVC HÉMORRAGIQUES – HÉMORRAGIE INTRAPARENCHYMATEUSE

- Urgence qui représente 15 % des AVC.
- L'hématome est de siège variable : **noyaux gris centraux, lobaire**, étage sous-tentoriel (cervelet, tronc cérébral).
- Tableau clinique : déficit neurologique focal d'installation brutale :
 - les signes déficitaires sont fonction de la topographie de l'hématome,
 - céphalées fréquentes,
 - troubles de la vigilance en cas d'hématome volumineux,
 - parfois crises d'épilepsie.
- Le diagnostic repose sur la visualisation de l'hématome :
 - scanner cérébral sans injection : **hyperdensité** spontanée ;
 - IRM cérébrale : la séquence **T2*** permet de voir très précocement l'hématome sous la forme d'un **hyposignal**.
- Principales causes d'**hémorragies intraparenchymateuses spontanées** :
 - **HTA (première cause)** : hématome profond (noyaux gris centraux), protubérance, cervelet ;
 - traitements **antithrombotiques** ;
 - **angiopathie amyloïde** (isolée ou en association avec une maladie d'Alzheimer) : hématomes lobaires souvent récidivants du sujet âgé ;
 - troubles de la coagulation et de l'hémostase ;
 - rupture d'une malformation vasculaire : malformation artério-veineuse, anévrisme, cavernome ;
 - thrombose veineuse cérébrale ;
 - tumeur cérébrale (par hémorragie intratumorale) ;
 - endocardite infectieuse (anévrismes mycotiques).
- À part : les hémorragies intraparenchymateuses **post-traumatiques** (contexte de traumatisme crânien).
- Le pronostic dépend du volume et du siège de l'hématome et du terrain.
- Risque de décès (30 % à 1 mois), de complications neurologiques (inondation ventriculaire, hydrocéphalie, engagement), de complications générales et de séquelles neurologiques.
- Traitement de phase aiguë :
 - hospitalisation en **Unité neuro-vasculaire** (sauf si indication neurochirurgicale) ;
 - mesures symptomatiques ;
 - contrôle strict de l'HTA ;
 - rarement **indication neurochirurgicale** : évacuation de l'hématome si sujet jeune avec tableau clinique grave, parfois dérivation ventriculaire en cas **d'hématome cérébelleux avec hydrocéphalie**.
- Le traitement préventif des récidives est fonction de la cause. Il repose souvent essentiellement sur le **contrôle de l'HTA**.

POINTS-CLÉS

AVC HÉMORRAGIQUES HÉMORRAGIE MÉNINGÉE (HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE)

- Urgence diagnostique et thérapeutique.
- Mortalité spontanée élevée (60 %).
- En rapport avec la rupture d'une malformation vasculaire (le plus souvent un anévrisme cérébral) dans les espaces sous-arachnoïdiens.

■ Hémorragie méningée par rupture d'anévrisme intracrânien

- Le début est **brutal** marqué par une **céphalée aiguë en coup de tonnerre** explosive.
- Vomissements, troubles de la vigilance.
- À l'examen : raideur méningée, signes végétatifs, parfois signes focaux associés (III).
- Les **formes trompeuses** sont fréquentes : céphalées modérées, troubles psychiatriques, syndrome confusionnel.
- Scanner cérébral sans injection : **hyperdensité spontanée** dans les espaces sous-arachnoïdiens. Le scanner est parfois normal (20 % des cas).
- Si scanner normal : indication à une ponction lombaire (liquide rouge, sur les 3 tubes, nombreuses hématies, avec surnageant xanthochromique).
- **Angioscanner** puis **artériographie cérébrale** des 4 axes pour mettre en évidence l'anévrisme et le traiter.
- Les principales complications des hémorragies méningées sont :
 - hypertension intracrânienne ;
 - vasospasme qui expose le patient au risque d'infarctus cérébral : surtout entre J4 et J10, diagnostiqué par le doppler transcrânien et l'imagerie vasculaire ;
 - récidive hémorragique (le plus souvent dans les 15 premiers jours) ;
 - hydrocéphalie aiguë ;
 - complications générales : hyponatrémie, troubles neuro-végétatifs...
- Traitement :
 - hospitalisation en neurochirurgie ;
 - traitement curatif de l'anévrisme : endovasculaire le plus souvent (embolisation), plus rarement chirurgical (clip) ;
 - traitement symptomatique : contrôle de la TA, de la douleur, dérivation ventriculaire externe si hydrocéphalie, inhibiteurs calciques pour le vasospasme.

■ Rupture de malformation artério-veineuse (MAV)

- Plus souvent responsable d'une **hémorragie cérébro-méningée** (début brutal avec syndrome méningé et signes de localisation en rapport avec le siège de l'hématome) que d'une hémorragie méningée pure.
- Les MAV non rompues se manifestent par : crise épilepsie, céphalées, souffle crânien.

Traumatismes crâniens

- Les traumatismes crâniens constituent une cause fréquente de mortalité et de handicap permanent physique et cognitif.
- La moitié d'entre eux est due à des accidents de la circulation.
- Les traumatismes crâniens graves sont souvent associés à des lésions osseuses (rachis cervical en particulier) et à des lésions viscérales (rupture de rate, hémotorax...) qu'il convient de rechercher systématiquement ; chez l'adulte l'hémorragie intracrânienne n'entraîne jamais d'anémie aiguë ; un tableau d'hémorragie interne signifie donc l'existence d'une lésion hémorragique associée.
- Certaines lésions cérébrales peuvent rapidement mettre en jeu le pronostic vital et doivent par conséquent être dépistées à temps.

PRINCIPAUX TYPES DE LÉSIONS CRANIO-CÉRÉBRALES TRAUMATIQUES POUVENT METTRE EN JEU LE PRONOSTIC VITAL

- Embarrure : fracture de la voûte crânienne avec enfouissement osseux
- Plaie crano-cérébrale (par balle le plus souvent)
- Hématome extra-dural
- Hématome sous-dural aigu
- Hématome sous-dural chronique
- Hématome intracérébral
- Contusion cérébrale œdémateuse et/ou hémorragique
- Hémorragie méningée
- Fracture de la base du crâne avec brèche ostéo-méningée

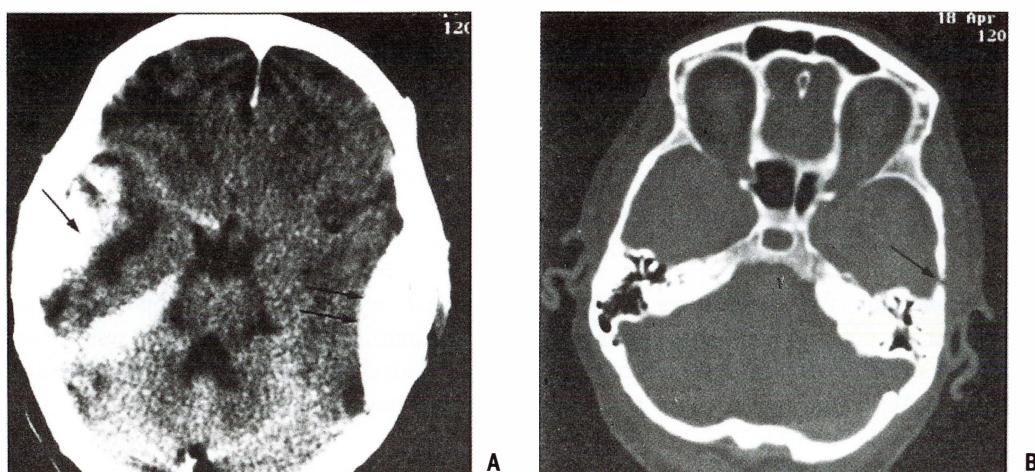
- En cas de traumatisme crânien grave, il existe au-delà de la zone lésionnelle une zone ischémique qui n'est pas définitivement lésée et qui peut évoluer en fonction de caractéristiques systémiques influant sur la pression de perfusion cérébrale. Les agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACOSOS) qu'il convient de rechercher et de traiter précocément sont :
 - l'hypotension artérielle,
 - l'hypocapnie ou l'hypercapnie,
 - l'hypoxémie,
 - l'anémie,
 - l'hyperthermie ou l'hypothermie profonde,
 - l'hyperglycémie,
 - les troubles de la coagulation induits par un traitement AVK.

► HÉMATOMES INTRACRÂNIENS

1. Hématome extra-dural

- Épanchement de sang entre l'os et la dure-mère, d'origine artérielle (déchirure de l'artère méningée moyenne ou d'une de ses branches par un trait de fracture) ou veineuse (déchirure d'un sinus veineux ou des veines du diplopé).
- Siège le plus fréquent : écaille temporale.
- Symptomatologie habituelle :
 - elle évolue typiquement en trois temps : traumatisme, intervalle libre, aggravation ;
 - traumatisme d'importance variable, parfois banal en apparence, souvent accompagné d'une perte de connaissance brève ;
 - installation des troubles dans les 24 heures suivant le traumatisme, souvent après un intervalle libre de quelques heures pendant lequel le sujet est parfaitement lucide ;
 - céphalées, signe d'hypertension intracrânienne et altération rapidement progressive de la conscience sont les signes les plus précoce ;
 - évolution spontanée : coma, apparition d'un déficit moteur controlatéral à l'hématome, engagement cérébral, rapidement mortel en l'absence de traitement adéquat.
- Scanner cérébral sans injection (figure 1) :
 - hyperdensité spontanée extra-parenchymateuse en lentille biconvexe ;
 - effet de masse, voire signes d'engagement cérébral ;
 - parfois, lésions associées du parenchyme cérébral sous-jacent ou controlatéral (par contre-coup) : contusion cérébrale, hématome intracérébral.

Figure 1. Patient de 25 ans ayant fait une chute de mobylette avec traumatisme crânien gauche et perte de connaissance initiale ; une heure plus tard, apparition de troubles de la vigilance avec coma et mydriase unilatérale gauche



A. Scanner cérébral sans injection en urgence : hyperdensité spontanée extra-parenchymateuse convexe temporale gauche (double flèche) (hématome extra-dural) et hyperdensité intraparenchymateuse controlatérale au sein d'une zone hypodense (flèche simple) (contusion cérébrale hémorragique controlatérale au choc par contre-coup).

B. Scanner avec fenêtre osseuse : fracture de l'os temporal gauche (flèche).

- **Formes évolutives :**
 - forme suraiguë avec coma d'emblée (pas d'intervalle libre) ;
 - forme subaiguë avec aggravation retardée survenant entre la 24^e heure et le 7^e jour ;
 - forme asymptomatique révélée uniquement par le scanner cérébral.
- **Formes topographiques :**
 - hématome extra-dural temporal (le plus fréquent) : souvent volumineux et d'évolution rapide car lié à une déchirure du tronc de l'artère méningée moyenne, mydriase homolatérale témoignant d'un engagement temporal ;
 - hématome extra-dural frontal ou du vertex : évolution plus lente ;
 - hématome extra-dural de la fosse postérieure : hypertension intracrânienne et engagement cérébral très précoces.

TRAITEMENT DE L'HÉMATOME EXTRA-DURAL

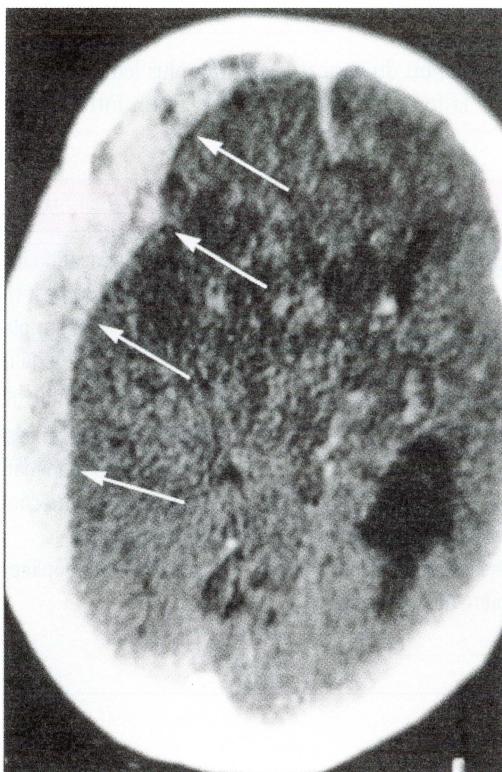
- **Transfert en urgence par SAMU en neurochirurgie.**
- **Traitements neurochirurgical en urgence :**
 - volet crânien
 - évacuation de l'hématome
 - hémostase des vaisseaux méningés qui saignent
 - incision systématique de la dure-mère permettant de vérifier l'espace sous-dural et l'état du parenchyme cérébral sous-jacent
 - suspension de la dure-mère aux berges de la craniotomie
 - fermeture sur drains
- En cas d'aggravation initiale très rapide et/ou si le délai de transport est trop important, on peut être amené à réaliser sur place une évacuation de sauvetage par trou de trépan avant le transfert vers un centre neurochirurgical.
- **Traitements médicaux associés :**
 - mesures de réanimation
 - mesures de lutte contre l'hypertension intracrânienne
 - traitement antiépileptique préventif

2. Hématome sous-dural aigu

- Épanchement de sang entre la dure-mère et l'arachnoïde, d'origine veineuse (rupture d'une veine cortico-durale), généralement associé à des lésions parenchymateuses sous-jacentes.
- **Symptomatologie :**
 - traumatisme généralement important ;
 - troubles de conscience et/ou déficit moteur immédiats du fait des lésions cérébrales fréquemment associées ;
 - parfois, intervalle libre avec aggravation clinique dans les heures ou les jours suivant le traumatisme ;
 - évolution vers l'engagement cérébral et la mort en l'absence de traitement adéquat.
- **Scanner cérébral sans injection (figure 2) :**
 - hyperdensité spontanée extra-parenchymateuse en croissant à bord externe convexe et à bord interne concave, fronto-temporale ou étendue tout le long de l'hémisphère cérébral, parfois bilatérale (lésion controlatérale au choc sous l'effet du contre-coup) ;
 - effet de masse, voire signes d'engagement cérébral ;
 - lésions parenchymateuses associées : contusion œdémateuse et éventuellement hémorragique (hyperdensités spontanées hétérogènes au sein d'une plage hypodense), hématome intracérébral (hyperdensité intraparenchymateuse spontanée collectée).

- Traitement :
 - évacuation neurochirurgicale en urgence par volet crânien ;
 - traitement médical associé (cf. supra).

Figure 2. Patient de 37 ans ; coma d'emblée et hémiplégie gauche après un accident de voiture



Scanner cérébral sans injection en urgence : hyperdensité spontanée extra-parenchymateuse en croissant fronto-temporale droite (flèche) avec effet de masse très important.

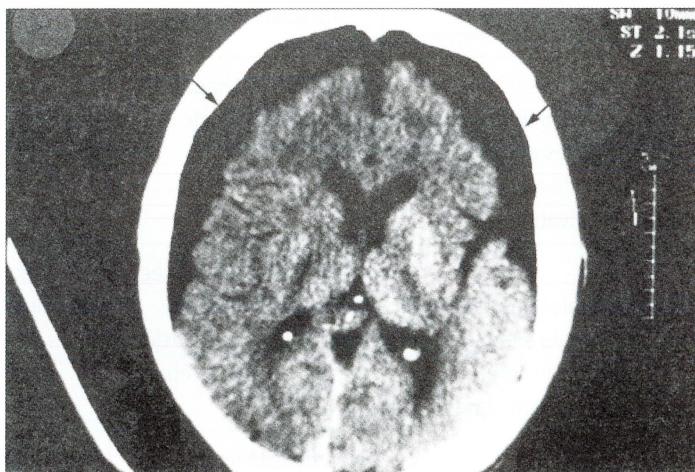
Diagnostic : Hématome sous-dural aigu fronto-temporal droit

3. Hématome sous-dural chronique

- Épanchement de sang enkysté entre la dure-mère et l'arachnoïde qui, selon son volume initial, peut :
 - soit se résorber spontanément ;
 - soit augmenter progressivement de volume, par un mécanisme non élucidé mettant probablement en jeu une augmentation de perméabilité capillaire au niveau de la coque de l'hématome.
- Facteurs de risque :
 - âge avancé (atrophie cérébrale) ;
 - éthylosme chronique ;
 - déshydratation ;
 - traitement anticoagulant au long cours.

- Symptomatologie :
 - traumatisme souvent minime pouvant passer inaperçu ;
 - apparition progressive des signes cliniques plusieurs semaines après le traumatisme (de 3 semaines à 3 mois en règle générale) ;
 - signes révélateurs : syndrome d'hypertension intracrânienne progressif avec céphalées, ralentissement psychique, nausées et vomissements ; syndrome confusionnel ou démentiel, hémiplégie progressive, plus rarement crises comitiales ou troubles de l'équilibre avec rétropulsion (ataxie) ;
 - évolution vers l'engagement temporal mortel en l'absence de traitement adapté.
- Scanner cérébral (figure 3) :
 - l'hématome, initialement spontanément hyperdense, devient progressivement isodense puis, au bout de quelques semaines, hypodense ;
 - l'image typique est celle d'une hypodensité juxta-osseuse à bords parallèles ou à bord interne concave en dedans, associée à un effet de masse ;
 - en cas d'hématome unilatéral et isodense, la présence d'un effet de masse isolé suffit pour évoquer le diagnostic ;
 - en cas d'hématome isodense bilatéral, l'effet de masse peut ne pas être visible ; la présence d'une prise de contraste au niveau de la coque de l'hématome sur les clichés avec injection ou l'élargissement de l'espace sous-dural en IRM permettent alors de faire le diagnostic.

Figure 3. Troubles des fonctions supérieures progressifs et fluctuants chez un homme de 74 ans ; l'interrogatoire retrouve la notion d'un traumatisme crânien léger passé inaperçu deux mois auparavant



Scanner cérébral sans injection : hypodensité extra-parenchymateuse en croissant bifrontale (flèches) sans effet de masse notable.

Diagnostic : Hématome sous-dural chronique bilatéral

- Traitement : l'indication de l'évacuation neurochirurgicale de l'hématome dépend de son retentissement :
 - évacuation en urgence de l'hématome par un ou deux trous de trépan si hypertension intracrânienne, déficit focal, trouble de la vigilance ou effet de masse au scanner (car risque d'engagement imprévisible) + drainage post-opératoire de l'espace sous-dural ;
 - traitement médical (corticoïdes et bonne hydratation) si retentissement clinique discret, à condition que l'hématome soit de petite taille et dépourvu d'effet de masse ;
 - principales complications : récidive postopératoire (fréquente) et crises d'épilepsie (rares mais justifiant la prescription d'un traitement antiépileptique préventif systématique).

4. Hématome intracérébral

- Lésion en rapport avec une contusion hémorragique du parenchyme cérébral, parfois associée à un hématome extra-cérébral (extra-dural ou sous-dural aigu).
- Symptomatologie :
 - traumatisme important ;
 - apparition d'emblée, sans intervalle libre, de troubles de la conscience et/ou d'un déficit focal.
- Scanner cérébral :
 - hyperdensité intraparenchymateuse hétérogène et mal limitée au sein de zones hypodenses, siégeant le plus souvent à la face inférieure du lobe frontal ou à la partie antérieure du lobe temporal ;
 - effet de masse ;
 - parfois, hématome extra-cérébral associé.
- Traitement :
 - évacuation neurochirurgicale recommandée si l'hématome entraîne un effet de masse important.

TABLEAU RÉCAPITULATIF

HÉMATOMES INTRACRÂNIENS D'ORIGINE TRAUMATIQUE

Type de l'hématome le plus fréquent	Mode évolutif	Scanner cérébral	Traitement
Hématome extra-dural	<ul style="list-style-type: none">- Aigu- Troubles de conscience retardés avec intervalle libre de qq heures, puis aggravation rapide	Hyperdensité spontanée biconvexe + effet de masse	Évacuation en urgence par volet crânien
Hématome sous-dural aigu	<ul style="list-style-type: none">- Aigu- Troubles de conscience présents d'emblée sans intervalle libre, aggravation rapide	Hyperdensité spontanée en croissant + effet de masse + lésions associées du parenchyme cérébral	Évacuation en urgence par volet crânien
Hématome intracérébral	<ul style="list-style-type: none">- Aigu- Troubles de conscience et/ou déficit focal présents d'emblée sans intervalle libre, stable	Hyperdensité spontanée intra-parenchymateuse mal limitée au sein de plages hypodenses + effet de masse	Évacuation recommandée (volet crânien) si retentissement clinique et/ou effet de masse importants
Hématome sous-dural chronique	<ul style="list-style-type: none">- Signes cliniques retardés de quelques semaines- HTIC progressive	Hyperdensité extra-parenchymateuse à bords parallèles + effet de masse ou lésion isodense avec effet de masse isolé	Évacuation en urgence par trou de trépan si mauvaise tolérance clinique et/ou effet de masse

► COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES DES FRACTURES DE LA BASE DU CRÂNE

1. Contusion des nerfs crâniens

- Lésion intéressant la lame criblée de l'ethmoïde : anosmie post-traumatique, souvent définitive, gênante uniquement lorsque bilatérale.
- Fracture du sphénoïde intéressant le canal optique : atteinte du nerf optique.
- Fracture de la fente sphénoïdale ou dislocation orbitaire : atteinte du III, du IV et du VI.
- Fracture du rocher : atteinte du V et du VI (pointe du rocher) et/ou du VII et du VIII.
- Fracture de l'étage postérieur de la base du crâne : atteinte des nerfs IX, X, XI et XII.

2. Brèches ostéo-méningées

- Ce sont des fractures ouvertes de la base avec déchirure des méninges ou des fractures intéressant la paroi interne d'un sinus paranasal.
- Signes cliniques révélateurs :
 - rhinorrhée cérébro-spinale : écoulement nasal de liquide clair avec présence de glucose à la ban-delette¹, à rechercher éventuellement en antéflexion ;
 - otorrhée cérébro-spinale (plus rare).
- Signes radiologiques :
 - pneumatocèle intracrânienne (= présence d'air dans les espaces sous-arachnoïdiens et/ou ventriculaires, visible sur la radio du crâne ou le scanner) ;
 - fracture de la base visible sur les radios standard (crâne de profil Blondeau et Hirtz), sur les tomographies de la base ou sur le scanner cranio-facial (coupes coronales) ;
 - mise en évidence directe de la brèche par injection intrathécale de produit de contraste ou par transit isotopique du LCR.
- Évolution :
 - le plus souvent fermeture spontanée de la brèche : tarissement de la rhinorrhée ou de l'otorrhée ;
 - complications :
 - méningite purulente post-traumatique précoce ou à distance, volontiers récidivante, le plus souvent à pneumocoque,
 - abcès du cerveau post-traumatique.
- Traitement :
 - traitement antibiotique préventif (Clamoxyl® 3 g/j per os) ;
 - suture chirurgicale de la brèche vers la 2^e ou 3^e semaine en l'absence de fermeture spontanée.

1. Contrairement au liquide céphalorachidien, les sécrétions muqueuses ne contiennent pas de glucose.

3. Fistule carotido-caverneuse

- Secondaire à une fracture du sphénoïde avec laceration de la carotide interne intracaverneuse faisant communiquer la carotide avec les éléments veineux du sinus caverneux¹.
- Signes cliniques : ils sont de révélation précoce ou tardive :
 - exophtalmie pulsatile ;
 - douleur orbitaire ;
 - paralysie oculomotrice (VI surtout) ;
 - parfois chute de l'acuité visuelle par ischémie du nerf optique ou ischémie rétinienne ;
 - souffle intracrânien audible à l'auscultation de la région fronto-temporo-orbitaire.
- Évolution et traitement :
 - guérison spontanée dans 5 à 10 % des cas ;
 - sinon traitement chirurgical ou embolisation de la fistule après montée d'une sonde intracarotidienne.

SIGNES CLINIQUES ÉVOCATEURS D'UNE FRACTURE DE LA BASE DU CRÂNE

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Rhinorrhée ou otorrhée cérébro-spinale• Hémotympan | <ul style="list-style-type: none">• Ecchymose en lunettes ou ecchymose mastoïdienne• Atteinte d'un nerf crânien |
|---|--|

1. Outre l'étiologie post-traumatique, la principale cause de fistule carotido-caverneuse est la rupture d'un anévrisme de la carotide intracaverneuse.

► CONDUITE À TENIR À LA PHASE AIGUË D'UN TRAUMATISME CRÂNIEN

Tout traumatisme crânien doit être considéré comme un traumatisme potentiel du rachis et de la moelle cervicale.

Garder en tête qu'un traumatisme crânien peut faire partie d'un polytraumatisme.

1. Gestes urgents initiaux sur les lieux de l'accident

- Maintien de la liberté des voies aériennes et de l'efficacité de la ventilation.
- Voie veineuse avec sérum salé isotonique à 0,9 %.
- Maintien d'une hémodynamique correcte.
- Les déplacements du blessé doivent être effectués avec la totalité du rachis maintenue en extension par usage d'une minerve rigide.
- Gestes de contrôle en cas d'hémorragie extériorisée.

2. Interrogatoire

- Circonstances de l'accident.
- Notion de traitement anticoagulant éventuel.
- Notion de perte de connaissance brève initiale.
- Notion de nausées ou de vomissements.
- Notion de crise d'épilepsie précoce.

3. Examen clinique

- Les données de l'examen initial et de la surveillance clinique rapprochée doivent être consignées afin de suivre précisément l'évolution :
 - niveau de conscience, quantifié en se référant à l'échelle de Glasgow ;
 - état hémodynamique ;
 - état respiratoire ;
 - examen du scalp et du massif facial : rechercher en particulier une plaie crano-cérébrale ou une embarrure ;
 - rechercher un saignement du pharynx, du nez, de l'oreille (hémotympan) ;
 - rechercher une rhinorrhée cérébro-spinale ;
 - examen neurologique complet : déficit moteur, examen des pupilles, examen des paupières crâniennes... ;
 - rechercher des lésions traumatiques associées osseuses et viscérales : examen des membres, du rachis cervical, de l'abdomen et du thorax.

4. Examens complémentaires

- Bilan biologique de base comprenant groupe sanguin, rhésus, agglutinines irrégulières, NFS, plaquettes, TP, TCA, ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine et gaz du sang, alcoolémie si suspicion d'intoxication alcoolique aiguë.
- Scanner cérébral sans injection :

INDICATIONS DU SCANNER CÉRÉBRAL À LA PHASE AIGUË D'UN TRAUMATISME CRÂNIEN

<ul style="list-style-type: none">• A faire en urgence si :<ul style="list-style-type: none">- troubles de conscience (baisse de vigilance, confusion) non liés à une intoxication évidente- signe déficitaire focal- plaie pénétrante ou embarrure	<ul style="list-style-type: none">• On recherche :<ul style="list-style-type: none">- un hématome intracrânien- une contusion cérébrale œdémateuse et/ou hémorragique- un effet de masse, des signes d'engagement cérébral- une fracture osseuse (fenêtres osseuses)
--	--

5. Conduite thérapeutique

- Devant tout traumatisme crânien même en apparence minime la première préoccupation est de savoir s'il existe un hématome intracrânien.

La simple notion de perte de connaissance brève initiale impose une hospitalisation courte de 24 heures.

CONDUITE À TENIR SELON LES GROUPES DE MASTERS

Groupe 1 (risque faible)	Groupe 2 (risque modéré)	Groupe 3 (risque élevé)
<ul style="list-style-type: none">- Patient asymptomatique- Céphalées- Sensations ébrieuses- Hématome, blessure, contusion ou abrasion du scalp- Absence de signes appartenant au groupe 2 et 3	<ul style="list-style-type: none">- Modification de la conscience au moment de l'accident ou dans les suites immédiates- Céphalées progressives- Intoxications (drogue, alcool)- Histoire peu fiable des circonstances de l'accident- Vomissements- Amnésie post-traumatique- Polytraumatisé- Lésions faciales sévères- Signes de fracture basilaire- Possibilité de fracture avec dépression ou lésion pénétrante- Enfant de moins de 2 ans ou suspicion de mauvais traitements	<ul style="list-style-type: none">- Altération du niveau de conscience (à l'exclusion d'une cause toxique, d'une comitialité)- Signes neurologiques focaux- Diminution progressive de l'état de conscience- Plaie pénétrante- Embarrure probable
<ul style="list-style-type: none">- La radiographie du crâne n'est pas indiquée- Surveillance à domicile et information de l'entourage- Surveillance hospitalière brève lorsque la surveillance à domicile est impossible	<ul style="list-style-type: none">- Scanner cérébral (ou radiographie du crâne si impossible)- Surveillance hospitalière attentive- Si aggravation, à considérer comme le groupe 3	<ul style="list-style-type: none">- Scanner cérébral et transfert en milieu neurochirurgical

INDICATIONS D'INTERVENTION NEUROCHIRURGICALE EN URGENCE APRÈS UN TC

- Hématome extra-dural
- Embarrure
- Hématome sous-dural aigu
- Plaie crano-cérébrale
- Hématome intracérébral avec notion d'aggravation clinique et effet de masse important

- Toute suspicion de fracture de la base du crâne doit faire craindre l'existence d'une brèche ostéoméningée et impose un traitement antibiotique préventif.
- En dehors de certaines indications au traitement neurochirurgical en urgence, le traitement des lésions associées (hémotorax, pneumothorax, hémorragie interne...) est souvent prioritaire.
- Outre les mesures de réanimation non spécifique, les mesures associées en cas de traumatisme crânien sévère sont :
 - la lutte précoce contre les agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS) ;
 - la lutte contre l'hypertension intracrânienne, éventuellement guidée par le monitoring de la pression intracrânienne par un capteur sous-dural ;
 - la prévention des crises épileptiques par un traitement antiépileptique d'action rapide.

TRAITEMENT DES ACSOS

ACSOS	OBJECTIF	MOYENS DISPONIBLES
Hypotension	PAS entre 110 et 130 mmHg	Remplissage par sérum salé isotonique Noradrénaline
Hypo-Hypercapnie	Pa CO ₂ = 35-40 mmHg	Ventilation Mécanique
Hypoxie	SpO ₂ > 95 %	Oxygénéation Ventilation Mécanique
Hypo-Hyperthermie	Température entre 35 et 37°C	Réchauffement Antipyrétiques
Anémie	Hb > 8 g/l	Transfusion
Hyperglycémie	Glycémie entre 4 et 7 mmol/l	Insulinothérapie à la SE
Troubles de l'hémostase induits par AVK	TP = 100 %	PPSB le plus vite possible

► SÉQUELLES DES TRAUMATISMES CRANIO-CÉRÉBRAUX

1. Déficits neurologiques séquellaires

- Déficit moteur.
- Troubles de l'équilibre.
- Aphasie.
- Atteinte des paires crâniennes.

2. Troubles psychiques et cognitifs séquellaires

Le plus souvent dus aux lésions traumatiques mais devant aussi faire rechercher une éventuelle hydrocéphalie à pression normale post-traumatique.

3. Épilepsie post-traumatique (cf. Épilepsie)

- Débute souvent dans la première année et presque toujours dans les 3 ans suivant le traumatisme.
- Concerne surtout les traumatismes crâniens sévères : plaie crano-cérébrale, hématome intracérébral ou contusion cérébrale hémorragique, fracture avec embarrure.
- D'autant plus fréquente, qu'il existait des anomalies neurologiques précoces lors du traumatisme : crises épileptiques précoces, signes neurologiques déficitaires durables, troubles de conscience prolongés.

4. Troubles vasculaires

- Anévrisme carotido-caverneux post-traumatique.
- Thrombose carotidienne post-traumatique.

5. Syndrome subjectif des traumatisés du crâne

(cf. céphalées)

- Signes fonctionnels dont l'intensité est sans rapport avec la gravité du trauma.
- Céphalées, fatigabilité et irritabilité anormales, incapacité à se concentrer, sensations vertigineuses ou de flou visuel, troubles du sommeil et de l'humeur.
- L'examen clinique et l'ensemble des explorations complémentaires ne montrent alors aucune anomalie spécifique.
- Ce syndrome prend parfois la forme d'une véritable névrose post-traumatique chez des sujets psychologiquement prédisposés.

Méningites purulentes de l'adulte

OBJECTIFS ECN UE 6 – N° 148 – Méningites, méningoencéphalites chez l'adulte et l'enfant

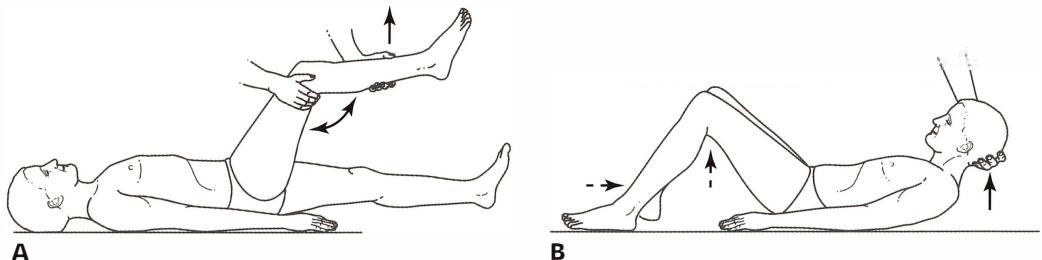
- Connaître l'épidémiologie des méningites et encéphalites chez l'adulte et l'enfant.
- Diagnostiquer un purpura fulminans (voir item 328), une méningite, une méningoencéphalite.
- Connaître les principaux agents infectieux responsables de méningites, de méningoencéphalites, d'abcès cérébraux.
- Connaître la conduite à tenir dont le traitement en urgence face à un purpura fulminans, une suspicion de méningite ou de méningoencéphalite, au domicile, au cabinet médical et aux urgences hospitalières.
- Hiérarchiser les examens complémentaires en cas de suspicion de méningite, de méningoencéphalite.
- Interpréter le résultat d'un examen du liquide céphalorachidien.
- Connaître le traitement de première intention d'une méningite communautaire présumée bactérienne.
- Connaître les recommandations de la prophylaxie des infections à méningocoque dans l'entourage d'un cas de méningite à méningocoque.

- Les méningites purulentes constituent une urgence médicale diagnostique et thérapeutique.
- Ce sont des infections graves dont la mortalité est élevée malgré le traitement.
- Le diagnostic est suspecté sur les éléments cliniques et affirmé par la ponction lombaire en urgence.
- L'infection peut se propager aux méninges par voie hématogène ou par voie lymphatique (par continuité à partir d'un foyer infectieux de voisinage) ou être inoculée directement au niveau des méninges (méningites d'inoculation).

1. Symptomatologie clinique

- La forme typique de méningite aiguë de l'adulte jeune réalise un tableau brutal s'installant en moins de 24 h et associant un syndrome infectieux sévère et un syndrome méningé avec :
 - céphalées violentes, diffuses, continues, augmentées par les mouvements de la tête ;
 - photophobie et phonophobie ;
 - nausées, vomissements survenant sans effort (« en jet »), favorisés par les changements de position ;
 - raideur douloureuse de la nuque, avec position « en chien de fusil », signes de Kernig et de Brudzinski (figure 1).

Figure 1. Signes de Kernig et de Brudzinski
(d'après « Cerebral diseases », édité par les laboratoires Ciba-Geigy)



- A. Signe de Kernig : résistance à l'extension complète de la jambe lorsque la hanche est fléchie.
- B. Signe de Brudzinski : flexion des hanches et des genoux lorsque la nuque est fléchie passivement.

- L'examen clinique recherche des **signes de gravité** :
 - signes neurologiques, témoignant d'une atteinte encéphalitique associée ;
 - troubles végétatifs : troubles hémodynamiques, encombrement respiratoire, irrégularités du rythme respiratoire, cyanose, troubles de la régulation thermique ;
 - signes cutanés : purpura extensif.

SIGNES CLINIQUES TÉMOIGNANT D'UNE ATTEINTE ENCÉPHALITIQUE ASSOCIÉE

- Troubles de la conscience allant de la confusion au coma
- Crises d'épilepsie partielles ou généralisées
- Signes déficitaires encéphaliques (hémiparésie, aphasie...)
- Atteinte des paires crâniennes, troubles végétatifs (signes de souffrance du tronc cérébral)

- L'examen clinique doit également rechercher une **porte d'entrée** pulmonaire, O.R.L. (rhino-pharyngite, otite, mastoidite), cardiaque (endocardite), urinaire ou digestive.

2. Examens complémentaires

2.1. Analyse du LCR par ponction lombaire

- La ponction lombaire s'impose en urgence devant l'association d'un syndrome méningé et d'un syndrome infectieux.
- La PL doit être précédée par un bilan d'hémostase et une numération plaquettaire. Elle est contre-indiquée si TP < 50 % (ou TCA ratio > 1,5) et si plaquettes < 50 000/mm³.
- En présence de **signes encéphalitiques**, le scanner cérébral en urgence est indispensable pour s'assurer au préalable de l'absence de contre-indications à la PL.
- Les tubes doivent être acheminés rapidement au laboratoire.

LE LCR DANS LES MÉNINGITES PURULENTES

- **Aspect macroscopique :**
 - liquide hypertendu
 - liquide trouble, « eau de riz » ou franchement purulent
- **Analyse cytologique :**
 - hypercytose supérieure à 500 éléments/mm³
 - formule leucocytaire : nette prédominance de polynucléaires altérés (une lymphocytose peut cependant s'observer si l'examen est très précoce)
- **Analyse biochimique :**
 - hyperprotéinorachie supérieure à 1 g/l
 - hypoglycorachie
 - élévation de l'acide lactique
- **Analyse bactériologique :**
 - examen direct avec coloration de gram du culot de centrifugation à la recherche de germe : positif dans environ 50 % des cas
 - mise en culture qui permet de retrouver le germe dans plus de 80 % des cas
 - antibiogramme systématique
- **Recherche d'antigènes solubles dans le LCR :**
 - possible pour certains germes : méningocoques A et C, haemophilus influenzae, streptocoque B, Escherichia coli K2.

INDICATIONS DE L'IMAGERIE CÉRÉBRALE AVANT PL

- Signe de localisation neurologique
- Trouble de la vigilance (Glasgow ≤ 11)
- Crise comitiale récente ou en cours¹

CONTRE-INDICATIONS DE LA PL

- Trouble de l'hémostase ou de la coagulation
- Signe d'engagement cérébral sur l'imagerie
- Instabilité hémodynamique

2.2. Autres examens

- Hémocultures systématiques.
- Antigènes solubles dans le sang et les urines.
- Procalcitonine (en faveur d'une infection bactérienne).
- ECBU.
- Radiographie pulmonaire.
- Radiographie des sinus (maxillaires, frontaux, ethmoïdaux).
- Examens biologiques standard :
 - groupe rhésus ;
 - NFS-plaquettes : hyperleucocytose à polynucléaires ;

1. Chez l'adulte et chez l'enfant âgé de plus de 5 ans, toute crise comitiale, qu'elle soit généralisée ou partielle, impose une imagerie cérébrale avant la PL. Chez l'enfant de moins de 5 ans, seules les crises hémicorporelles imposent une imagerie cérébrale avant la PL.

- VS et CRP ;
- hémostase ;
- ionogramme sanguin, créatinine, glycémie, bilan hépatique.

3. Cas particuliers

- Les méningites purulentes du vieillard donnent souvent lieu à un tableau trompeur avec troubles du comportement et signes focaux tandis que le syndrome infectieux est souvent au second plan.
- Les méningites purulentes de l'immunodéprimé sont particulières en raison de la nature des germes responsables (cf. infra) et de leur gravité.
- Les méningites d'inoculation sont rares, mais graves. Le syndrome méningé est souvent peu franc et d'interprétation délicate dans ce contexte. Elles peuvent survenir dans les suites d'une intervention neurochirurgicale, chez les patients porteurs d'une valve de dérivation ventriculaire, après une anesthésie péridurale ou une ponction lombaire.
- Les méningites purulentes décapitées par une antibiothérapie préalable se traduisent par un tableau clinique abârdi. La PL ramène un LCR parfois purulent, mais stérile.

ÉLÉMENS EN FAVEUR DE L'ÉTILOGIE BACTÉRIENNE D'UNE MÉNINGITE

- Hyperleucocytose à polynucléaires à la NFS
- Forte proportion de polynucléaires altérés dans le LCR
- Hypoglycorachie
- Élévation de l'acide lactique dans le LCR
- LDH ayant un profil à 5 bandes à l'électrophorèse dans le LCR
- Présence d'antigènes solubles bactériens dans le LCR, le sang et/ou les urines

- Les méningites récidivantes doivent faire rechercher :
 - une brèche ostéo-méningée post-traumatique ou postopératoire (geste chirurgical concernant l'étage moyen ou antérieur) ;
 - une malformation congénitale : spina bifida (fistule congénitale), déhiscence de la lame criblée ;
 - un foyer infectieux chronique de la sphère O.R.L. (brèches ostéolytiques accompagnant certaines otites chroniques avec cholestéatome) ;
 - une immunodépression.

BRÈCHE OSTÉOMÉNINGÉE POST-TRAUMATIQUE

- Une méningite peut survenir quelques heures à quelques années après le traumatisme crânien.
- Le diagnostic est évoqué sur :
 - la notion d'un traumatisme crânien ancien ou récent avec fracture de la base du crâne ;
 - la présence d'une otorrhée ou d'une rhinorrhée cérébro-spinale chronique, recherchée par une rhinoscopie et par une otoscopie.
- La mise en évidence de la brèche repose sur les examens radiologiques :
 - radiographies du crâne avec tomographies du rocher ;
 - scanner de la base du crâne ;
 - transit isotopique du LCR qui montre une hyperfixation localisée.
- Le pneumocoque est le germe le plus souvent retrouvé dans ce contexte.

4. Diagnostic différentiel

Les méningites puriformes aseptiques sont définies par un LCR clair ou trouble avec réaction cellulaire à polynucléaires sans germe à l'examen direct et dont les cultures sont négatives après 48 h.

PRINCIPAUX DIAGNOSTICS À ÉVOQUER DEVANT UNE MÉNINGITE PURIFORME ASEPTIQUE

- Méningite bactérienne à son début
- Méningite bactérienne décapitée
- Méningite tuberculeuse
- Méningite virale au début¹
- Processus expansif intracrânien infectieux (abcès cérébral) ou non (tumeur, hématome...)
- Thrombophlébite cérébrale

5. Evolution

5.1. Evolution favorable

- L'évolution est le plus souvent favorable sous antibiothérapie parentérale adaptée et précoce :
 - amélioration du syndrome infectieux en 1 à 4 jours (le syndrome méningé est plus lent à régresser) ;
 - normalisation partielle du LCR sur la PL de contrôle pratiquée à 48 heures : liquide stérile, diminution de la protéinorachie, diminution de la polynucléose qui tend à être remplacée par une lymphocytose.

NB : La PL de contrôle n'est pas systématique. Elle n'est indiquée que si évolution clinique défavorable et/ou bactérie inhabituelle.

CRITÈRES REQUIS POUR POUVOIR AFFIRMER LA GUÉRISON D'UNE MÉNINGITE AU TERME DU TRAITEMENT

- Apyrexie depuis au moins 8 jours
- Protéinorachie et glycorachie normale
- Moins de 20 éléments/mm³ dans le LCR avec moins de 10 % de polynucléaires

5.2. Complications

COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES AIGUËS DES MÉNINGITES PURULENTES

- Encéphalite présuppurative avec :
 - œdème cérébral important ;
 - scanner : hypodensité intraparenchymateuse sans limites nettes prenant le contraste de façon diffuse avec effet de masse.



1. On retiendra en faveur d'une méningite virale :

- le contexte,
- la valeur normale de la glycorachie,
- la disparition de la polynucléose et l'apparition d'une lymphocytose sur le LCR prélevé 24-48 h plus tard.

- **Abcès du cerveau :**
 - scanner : hypodensité intraparenchymateuse unique ou multiple avec prise de contraste annulaire, œdème péri-lésionnel et effet de masse.
- **Empyème sous-dural :**
 - collection suppurée extra-cérébrale entre la dure-mère et l'arachnoïde ;
 - scanner : hypodensité extra-cérébrale en croissant ou en ellipse avec prise de contraste en périphérie.
- **Thrombophlébite cérébrale :** thrombose des veines corticales.
- **Angéite cérébrale responsable d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques.**
- **Hydrocéphalie aiguë par cloisonnement méningé** responsable d'une hypertension intracrânienne et pouvant évoluer vers une ventriculite suppurée.

- Complications générales des méningites purulentes :
 - choc septique ;
 - purpura fulminans (méningocoque surtout, haemophilus influenzae ou pneumocoque plus rarement) ;
 - hémorragie digestive par ulcère de stress ;
 - embolie pulmonaire ;
 - complications iatrogènes.
- Causes à envisager en cas de rechute précoce :
 - antibiothérapie insuffisante ou traitement inadapté au germe ;
 - foyer infectieux de voisinage non traité (otite...) ;
 - survenue d'une complication : abcès cérébral, empyème sous-dural, ventriculite suppurée.

Figure 2. Crise d'épilepsie généralisée chez un patient de 54 ans éthylique chronique présentant une altération récente de l'état général



Scanner cérébral avec injection : hypodensité arrondie pariéto-occipitale gauche avec prise de contraste en couronne, hypodensité péri-lésionnelle (œdème) et effet de masse sur la corne occipitale du ventricule latéral.

Diagnostic : Abcès cérébral

5.3. Pronostic et séquelles

- Facteurs de mauvais pronostic au cours des méningites purulentes :
 - installation rapide, voire fulminante ;
 - méningite à pneumocoque (mortalité plus élevée) ;
 - âge supérieur à 45 ans ;
 - présence de troubles de la conscience.
- Principales séquelles des méningites purulentes :
 - séquelles motrices ;
 - séquelles sensorielles : surdité, cécité ;
 - séquelles intellectuelles ;
 - épilepsie séquellaire ;
 - hydrocéphalie à pression normale d'apparition retardée avec troubles de la marche, détérioration intellectuelle et troubles sphinctériens.

6. Principaux germes en cause et leur traitement spécifique

TERRAIN	GERMES SUSPECTÉS
Nouveau-né (âge inférieur à 2 mois)	<ul style="list-style-type: none">– Streptocoque agalactiae (groupe B)– Escherichia coli et autres entérobactéries– Listéria
Enfant de 2 mois à 6 ans	<ul style="list-style-type: none">– Haemophilus influenzae– Méningocoque– Pneumocoque
Enfant âgé de plus de 6 ans et adulte jeune	<ul style="list-style-type: none">– Méningocoque– Pneumocoque
Sujet âgé de plus de 50 ans	<ul style="list-style-type: none">– Pneumocoque– Méningocoque– Listéria– Bacilles Gram négatif
Immunodépression : <ul style="list-style-type: none">– SIDA et déficits de l'immunité cellulaire– Splénectomie	<ul style="list-style-type: none">– Germes habituels (en particulier listéria¹ et bacilles Gram négatifs)– Mycobacterium tuberculosis– Mycobactéries atypiques– Cryptoque– Nocardia– Aspergillus– Pneumocoque
Intervention neurochirurgicale et valve de dérivation ventriculaire	<ul style="list-style-type: none">– Staphylocoque
Brèche ostéo-méningée post-traumatique	<ul style="list-style-type: none">– Pneumocoque

1. Contrairement aux autres causes d'immunodépression, le SIDA se complique rarement d'infection à Listéria, possiblement en raison de la chimio prophylaxie systématique de la pneumocystose par le Bactrim®.

6.1. Méningites à méningocoques

- C'est la cause la plus fréquente de méningite bactérienne en France (1 000 cas/an).
- La transmission se fait par voie aérienne.
- La durée d'incubation est de 2 à 4 jours.
- Les deux sérotypes les plus fréquents en France sont les sérotypes B (60 %) et C (30 %).
- En France, les cas surviennent de façon sporadique avec une recrudescence hiverno-printanière ; rarement, il s'agit de petites épidémies.
- Arguments cliniques en faveur d'une méningite à méningocoque :
 - terrain : enfant, adulte jeune ;
 - notion de contagé ;
 - rhino-pharyngite inaugurale ;
 - signes associés : herpès nasolabial, arthralgies intenses mais fugaces, injection conjonctivale, purpura.
- En cas de purpura d'extension rapide et/ou comprenant au moins 1 élément nécrotique et/ou ecchymotique > 3 mm (purpura fulminans), le traitement antibiotique doit être effectué immédiatement au domicile, avant transfert hospitalier, si possible en IV, sinon en IM :
 - Ceftriaxone : nourrisson et enfant : 50 à 100 mg/kg, sans dépasser 1 g ; adulte : 1 à 2 g ;
 - ou Cefotaxime : nourrisson et enfant : 50 mg/kg, sans dépasser 1 g ; adulte : 1 g.

DIAGNOSTIC BACTÉRIOLOGIQUE DES MÉNINGITES À MÉNINGOCOQUE

- Le méningocoque étant un germe fragile, les prélèvements doivent être immédiatement portés au laboratoire.
- Mise en évidence d'un **diplocoque Gram négatif encapsulé** :
 - dans le LCR ;
 - sur les hémodcultures ;
 - plus rarement, sur les prélèvements de gorge (paroi postérieure du larynx).
- Présence d'antigènes solubles pour les sérotypes A et C dans le sang, le LCR ou les urines.

- La gravité de l'infection tient au risque de complications toxi-infectieuses gravissimes au cours des **septicémies fulminantes à méningocoque** (purpura fulminans).
- Le taux de mortalité moyen des méningites à méningocoque est de 10 %.
- Le germe est parfois résistant aux pénicillines A et G.
- Le traitement repose donc sur une céphalosporine de troisième génération : céfotaxime (Claforan®) 200 à 300 mg/kg/j IV en 4 perfusions ou Ceftriaxone (Rocéphine®) 100 mg/kg/j en 1 ou 2 perfusions.
- Corticothérapie (Dexaméthasone 10 mg IV toutes les 6 h), à débuter 15 min avant ou pendant la première injection d'antibiotique et à poursuivre pendant 4 jours.
- La durée du traitement antibiotique est de 7 à 10 jours.
- La méningite à méningocoque impose certaines mesures prophylactiques :

MESURES PROPHYLACTIQUES NÉCESSAIRES EN CAS DE MÉNINGITE À MÉNINGOCOQUE

- Déclaration obligatoire.
- Isoler le malade et appliquer les précautions complémentaires de type gouttelettes (masque...).
- Informer le responsable de la collectivité et pratiquer une surveillance médicale rapprochée de l'entourage.
- Traitement préventif à instaurer dans les plus brefs délais pour :
 - les sujets vivant au domicile du patient et/ou exposés aux sécrétions nasopharyngées dans les 10 jours précédent l'hospitalisation ;
 - et, éventuellement, les autres membres de la collectivité : toute la classe s'il existe 2 cas dans la classe, tout l'établissement si 3 cas surviennent dans au moins deux classes différentes dans un délai inférieur à un mois.

- Le traitement préventif de la méningite à méningocoque fait en règle appel à la rifampicine durant deux jours :
 - adulte : 1 200 mg/j en deux prises durant 2 jours ;
 - enfant de 1 mois à 12 ans : 20 mg/kg/j en deux prises durant 2 jours ;
 - enfant de moins de 1 mois : 10 mg/kg/j en deux prises durant 2 jours.
- En cas de contre-indication formelle ou de résistance à la rifampicine, le traitement fait appel à la ciprofloxacine (Ciflox®) par voie orale en dose unique ou à la ceftriaxone (Rocéphine®) par voie injectable.
- S'il s'agit d'un méningocoque A, C, Y ou W, une vaccination sera proposée conjointement à la chimioprophylaxie aux sujets contacts.

6.2. Méningites à pneumocoque

- Elles représentent, en France, la deuxième cause de méningite purulente (20 à 30 % des cas).
- C'est la méningite bactérienne la plus grave en termes de mortalité et de morbidité.
- Il existe une recrudescence hivernale.
- Arguments cliniques en faveur d'une méningite à pneumocoque :
 - terrain préférentiel :
 - sujet âgé,
 - pathologie chronique sous-jacente : diabète, éthylose, splénectomie, drépanocytose homozygote, myélome, immunodépression,
 - brèche ostéo-méningée post-traumatique,
 - présence d'une porte d'entrée pulmonaire O.R.L.

DIAGNOSTIC BACTÉRIOLOGIQUE DES MÉNINGITES À PNEUMOCOQUE

- Mise en évidence d'un **diplocoque Gram positif encapsulé** :
 - dans le LCR,
 - sur les hémodcultures.
- Présence d'antigènes solubles pour les sérotypes dans le sang, le LCR ou les urines.

- Le pronostic est grave avec une mortalité d'environ 30 % et des séquelles dans plus de 15 % des cas.
- Le cloisonnement méningé avec feutrage fibrineux gênant la résorption du LCR et les abcès cérébraux constituent des complications fréquentes de ces méningites.
- Le pneumocoque est sensible à la pénicilline G, mais il existe un pourcentage croissant de souches résistantes à la pénicilline (30 % environ)¹.
- Traitement de première intention : céfotaxime (Claforan®) 300 mg/kg/j IV en 4 perfusions ou Ceftriaxone (Rocéphine®) 100 mg/kg/j en 1 ou 2 perfusions.
- En cas d'allergie à la pénicilline : chloramphénicol 3 g/j IV en 3 injections.
- En cas de signe de gravité ou de suspicion de pneumocoque résistant, ajouter vancomycine 40 à 60 mg/kg/j en 4 perfusions lentes (> 1 heure).
- Corticothérapie (Dexaméthasone IV 10 mg toutes les 6 h, à débuter 15 min avant ou pendant la 1^{re} injection d'antibiotique et à poursuivre pendant 4 jours).
- La durée du traitement antibiotique est de 14 jours.
- Le traitement préventif repose sur :
 - la vaccination des sujets à risques (splénectomie, drépanocytose homozygote, sujets porteurs d'une brèche ostéo-méningée, bronchite chronique et insuffisance respiratoire en particulier) ;
 - en outre, un traitement quotidien par la péni G est indispensable chez les patients splénectomisés ou aspléniques.

6.3. Méningite à *haemophilus influenzae*

- C'était la première cause de méningite bactérienne chez l'enfant avant que le vaccin spécifique ait été mis au point.
- L'*haemophilus influenzae* ou bacille de Pfeiffer est un saprophyte des voies aérodigestives supérieures. Le sérotype en cause est surtout le sérotype b.
- Arguments cliniques pour une méningite à *haemophilus influenzae* :
 - terrain : nourrisson et enfant avant 6 ans (maximum entre 3 mois et 6 ans) ;
 - porte d'entrée généralement O.R.L. (otite) ;
 - arthrite, épiglottite ou cellulite associée.

DIAGNOSTIC BACTÉRIOLOGIQUE DES MÉNINGITES À *HAEMOPHILUS INFLUENZAE*

- Mise en évidence d'un **petit bacille gram négatif** intra- et extra-cellulaire :
 - dans le LCR,
 - sur les hémocultures.
- Présence d'antigènes solubles dans le LCR, le sang et les urines.

Remarque : Le LCR a parfois une formule panachée ; il faut alors savoir faire une deuxième PL au bout de 24 h.

- Dans 30 à 50 % des cas, l'*haemophilus* sécrète une bétalactamase qui lui confère une **résistance aux pénicillines**.

1. Le risque de résistance à la pénicilline est plus important en cas de jeune âge, de prise de bétalactamine dans les mois précédents, d'infection VIH et d'autres causes d'immunodépression.

- Le traitement de référence fait appel aux céphalosporines de troisième génération : céfotaxime (Claforan®) 200 à 300 mg/kg/j en 4 perfusions ou Ceftriaxone (Rocéphine®) 100 mg/kg/j en 1 ou 2 perfusions.
- En cas d'allergie aux céphalosporines :
 - chloramphénicol 100 mg/kg/j en trois injections ;
 - *Remarque* : parfois, l'haemophilus est résistant aux phénicolés.
- La durée du traitement est de 15 jours (ou plus si complications).
- Le traitement préventif est obligatoire pour les sujets-contacts proches (surtout avant 4 ans) ; il repose sur la rifampicine durant 4 jours :
 - adulte : 600 mg/j en une prise durant 4 jours ;
 - enfant de plus d'un mois : 20 mg/kg/j en une prise durant 4 jours ;
 - avant 1 mois : 10 mg/kg/j en une prise durant 4 jours.
- Le vaccin anti-haemophilus est désormais associé aux vaccinations habituelles : vaccination à 3, 4 et 5 mois et rappel à 1 an.

6.4. Autres causes de méningites purulentes

- Listeria monocytogène :
 - fréquence de l'atteinte associée du tronc cérébral (rhombencéphalite) ;
 - LCR le plus souvent clair avec formule lymphocytaire ou panachée, parfois purulent ;
 - résistance à toutes les céphalosporines et aux fluoroquinolones ;
 - traitement : association amoxicilline (Clamoxyl®, 200 mg/kg/j IV) + aminoside (Ex. : Gentamicine®, 4 mg/kg/j) durant 3 à 4 semaines.
- Streptocoques (autres que le pneumocoque) :
en dehors du streptocoque B qui est fréquent chez le nouveau-né, les autres streptocoques sont rarement responsables de méningite.
- Bacilles Gram négatifs :
 - chez le nouveau-né, il s'agit surtout de méningites purulentes néo-natales à Escherichia coli ;
 - chez l'adulte, ces méningites se voient dans un contexte particulier : sujet âgé ou immunodéprimé surtout ; les germes sont variés (klebsiella, enterobacter, serratia, pyocyanique...) et sont souvent résistants à de nombreux antibiotiques ;
 - le traitement de première intention repose sur une céphalosporine de troisième génération éventuellement associée à un aminoside ; il sera ensuite adapté en fonction de l'identification du germe et de l'étude de l'antibiogramme.
- Staphylocoque aureus et épidermidis :
 - souvent impliqué dans les méningites d'inoculation ;
 - une endocardite est parfois associée ;
 - ces méningites se compliquent volontiers de collections épidurales intracrâniennes ou spinales.
- Germes anaérobies :
 - les anaérobies (fusobacterium, bactéroïdes fragilis, streptocoques anaérobies) sont souvent responsables d'abcès cérébraux, mais rarement de méningite ;
 - il existe souvent un foyer infectieux O.R.L. chronique ;
 - les cultures doivent être ensemencées sur milieu anaérobie.

TABLEAU RÉCAPITULATIF

Germe identifié	Antibiothérapie de référence	Antibiothérapie en cas d'allergie grave (ou autre indication)
Méningocoque	Céphalosporine de 3 ^e génération	Fluoroquinolone
Pneumocoque	Céphalosporine de 3 ^e génération +/- vancomycine	Phénicolé
Haemophilus influenzae	Céphalosporine de 3 ^e génération	Phénicolé
Listéria	Aminopénicilline + aminoside	Sulfaméthoxazole + trimétroprime (Bactrim®)
Bacilles Gram négatifs – Entérobactéries – Pyocyanique	Céphalosporine de 3 ^e génération Ticarcilline (Ticarpen®) ou Ceftazidime (Fortum®)	Fluoroquinolone ou phénicolé Fluoroquinolone (ciprofloxacine = Ciflox®) ou imipénème (Tiénam®)
Staphylocoque – Doré – Epidermidis	Pénicilline M ou vancomycine Vancomycine	Céphalosporine de 3 ^e génération + fosfomycine Fluoroquinolone + rifampicine

7. Règles générales du traitement

- Les méningites purulentes constituent des urgences thérapeutiques.

7.1. Antibiothérapie

RÈGLES DE L'ANTIBIOTHÉRAPIE AU COURS DES MÉNINGITES PURULENTES

- En cas de purpura fulminans, elle doit être débutée immédiatement au domicile, avant le transfert hospitalier.
- Elle doit être mise en route précocement dès la constatation d'un LCR purulent ou trouble à la PL, sans attendre les résultats du laboratoire.
- En cas de contre-indication à la PL, elle débutera dès que le prélèvement pour hémoculture aura été effectué.
- Elle doit être active sur le germe responsable.
- Elle doit être bactéricide.
- Elle doit être administrée par voie parentérale à fortes doses.
- Elle doit avoir un bon passage méningé permettant d'assurer des concentrations bactéricides dans le tissu cérébral et dans le LCR.
- Le choix initial de l'antibiothérapie est probabiliste et déterminé par la fréquence du germe en fonction de l'âge et du terrain.
- L'antibiothérapie sera ensuite adaptée selon le germe identifié et l'antibiogramme.

- Le patient doit être immédiatement hospitalisé en soins intensifs afin de permettre une surveillance étroite.
- Choix initial probabiliste de l'antibiothérapie en fonction de l'âge :

ÂGE	ANTIBIOTHÉRAPIE INITIALE
Enfant de + de 3 mois	Céphalosporine de 3 ^e génération (C3G)
Adulte	<ul style="list-style-type: none"> Si pas d'argument clinique pour la listeria : céphalosporine de 3^e génération Si argument clinique pour la listeria : C3G + aminopénicilline + gentamycine

- Durée du traitement :

La durée du traitement est variable en fonction du germe responsable et des complications éventuelles :

- méningocoque : 7 à 10 jours ;
- streptocoque B, pneumocoque, haemophilus influenzae : 15 jours ;
- entérobactéries, pyocyanique, staphylocoque, listeria : 20 à 30 jours.

- Voie d'administration :

- le traitement se fait toujours par voie parentérale ;
- l'injection intrathécale (IT) d'antibiotiques est réservée aux infections :
 - à pyocyanique résistant : gentamicine 10 mg toutes les 48 h en IT ;
 - à staphylocoque : vancomycine 50 mg toutes les 48 h en IT.

7.2. Corticothérapie

- Elle est recommandée en cas de méningite à pneumocoque, à méningocoque ou à haemophilus influenzae prouvée ou présumée.
- Dexaméthasone, 10 mg IV toutes les 6 h, à débuter 15 minutes avant ou pendant la 1^{re} injection d'antibiotique et à poursuivre pendant 4 jours.

7.3. Mesures générales

- Mise en place d'une bonne voie d'abord veineux avec remplissage si nécessaire (purpura fulminans +++) et réhydratation hydroélectrolytique en fonction du ionogramme sanguin.
- Surveillance par scope cardio-respiratoire.
- Prévention de la décompensation de tares : vitaminothérapie chez l'éthylique, insulinothérapie chez le diabétique.
- Prévention des complications de décubitus : Lovenox® 0,4 ml/j en SC.
- Antipyrétiques (aspirine et/ou paracétamol), notamment chez l'enfant (risque de convulsions).

7.4. Traitement de la porte d'entrée

- Drainage sinusien en cas de sinusite.
- Ablation d'une valve de dérivation.
- Traitement d'une brèche ostéo-méningée (réparation dure-mérienne et éventuellement osseuse).

7.5. Surveillance

SURVEILLANCE AU COURS DES MÉNINGITES PURULENTES

- **Clinique :**
 - pouls, TA toutes les 3 h
 - diurèse des 24 h
 - température toutes les 4 h au début, puis 3 fois/jour
 - fréquence respiratoire, cyanose, sueurs
 - examens neurologiques répétés biquotidiens à la recherche de complications
 - état cutané (surveillance des pétéchies)
- **Paraclinique :**
 - NFS plaquettes, hémostase, ionogramme sanguin et urinaire, glycémie quotidiens
 - VS, CRP et électrophorèse des protéines sériques à J0, J4, J7
 - radiographie pulmonaire
 - ponction lombaire à 48 h et à la fin du traitement
 - scanner cérébral et EEG si apparaissent des signes encéphalitiques

7.6. Traitement des complications

- Mesures de réanimation en cas de détresse respiratoire ou de collapsus.
- Traitement anticonvulsivant d'action rapide (Rivotril®) en cas de crises comitiales.
- Traitement de l'œdème cérébral si œdème important au scanner : soluté hypertonique type manitol, restriction hydrique, hyperventilation contrôlée.
- Évacuation chirurgicale d'un abcès cérébral ou d'un empyème sous-dural.
- Administration intraventriculaire d'antibiotique en cas de ventriculite.
- Anticoagulants en cas de thrombophlébite cérébrale.
- Dérivation ventriculaire en urgence en cas d'hydrocéphalie aiguë.

POINTS-CLÉS

MÉNINGITES PURULENTES DE L'ADULTE

- Urgence diagnostique et thérapeutique.
- Installation **aiguë** d'un tableau clinique associant :
 - un syndrome **méningé** : céphalées, photo-sonophobie, vomissements, raideur méningée ;
 - syndrome **infectieux** sévère.
- L'examen clinique recherche des signes de gravité : déficit neurologique ou trouble de la vigilance témoignant d'une atteinte encéphalique associée, troubles neuro-végétatifs, purpura.
- Le diagnostic repose sur l'étude du LCR :
 - la ponction lombaire ne sera réalisée qu'après un scanner cérébral dès lors qu'il existe des signes d'atteinte encéphalique,
 - le liquide est **trouble** ;
 - hypercytose > 500 éléments/mm³, prédominance de **polynucléaires** ;
 - hyperprotéinorachie $> 1\text{g/l}$, **hypoglycorachie**, augmentation des lactates ;
 - analyse **bactériologique** : examen direct, mise en culture, antibiogramme.
- Le bilan complémentaire comprend : bilan infectieux (hémocultures, ECBU, radio des poumons et des sinus...) NFS (hyperleucocytose), VS CRP (syndrome inflammatoire), procalcitonine, biologie usuelle (ion sang, hémostase...), recherche d'antigènes solubles (ménigocoque, pneumocoque) dans le sang, les urines et le LCR.
- Les 3 principaux germes retrouvés chez l'adulte sont :
 - **ménigocoque** : diplocoque gram négatif encapsulé, gravité extrême en cas de purpura fulminans ;
 - **pneumocoque** : diplocoque gram positif encapsulé, terrain prédisposant (sujet âgé, diabète, éthylosme, splénectomie, immunodépression...) ;
 - **listéria monocytogènes** (rhombencéphalite).
- Complications :
 - neurologiques (imagerie cérébrale pour le diagnostic) : encéphalite pré-suppurative, abcès, empyème sous-dural, thrombophlébite ;
 - générales : choc septique, purpura fulminans, embolie pulmonaire ;
 - séquelles possibles : déficit, intellectuel, épilepsie, hydrocéphalie à pression normale.
- Le traitement spécifique repose sur une **antibiothérapie précoce** (dès la constatation d'un LCR trouble), bactéricide, avec bon passage méningé, par voie parentérale à forte doses. Le choix initial est probabiliste puis adapté en fonction du germe identifié.
- En cas de purpura fulminans, le traitement antibiotique doit débuter **immédiatement** au domicile, avant le transfert hospitalier (et donc avant la PL).

Méningites et méningo-encéphalites infectieuses à liquide clair

► GÉNÉRALITÉS

1. Diagnostic

Le diagnostic de méningite infectieuse à liquide clair repose sur :

- Le tableau clinique, qui associe généralement :
 - un syndrome méningé le plus souvent aigu : céphalées, photophobie, nausées et vomissements, raideur méningée (raideur douloureuse de la nuque, signe de Brudzinski, signe de Kernig) ;
 - et un syndrome infectieux généralement bien toléré.
- La ponction lombaire qui fait le diagnostic par la mise en évidence d'une méningite à liquide clair :
 - liquide hypertendu ;
 - d'aspect eau de roche à l'œil nu ;
 - pléiocytose avec généralement plus de 50 cellules/mm³, avec lymphocytes largement majoritaires ou formule panachée (lymphocytes et polynucléaires en proportion variable) ;
 - hyperprotéinorachie, le plus souvent modérée (< 1 g/l) ;
 - glycorachie normale ou abaissée selon la cause.

PONCTION LOMBAIRE

- Elle s'impose en urgence devant tout syndrome méningé fébrile.
- Elle ne doit être pratiquée qu'en l'absence de risque d'engagement cérébral, ce qui impose la réalisation préalable d'**un scanner cérébral dès lors qu'il existe des signes d'atteinte encéphalique** (troubles de la conscience, crises comitiales ou signe de localisation).
- Le LCR, prélevé dans au moins trois tubes, doit être acheminé rapidement au laboratoire.
- L'analyse du LCR comprend au minimum :
 - un examen cytologique ;
 - un examen biochimique : protéinorachie, glycorachie, chlorurorachie ;
 - un examen bactériologique : examen direct et culture sur milieu usuel et sur milieu de Löwenstein.
- D'autres éléments peuvent être utiles, selon l'orientation étiologique :
 - recherche d'antigènes solubles bactériens ;
 - examens parasitologiques et mycologiques (examen direct, encre de Chine, recherche d'antigène soluble de cryptocoque) ;
 - sérologies virales (taux d'anticorps dans le LCR à comparer avec le taux sanguin), dosage de l'interféron alpha, PCR herpès virus...

2. Étiologies

Les méningites infectieuses à liquide clair sont le plus souvent des méningites virales bénignes ; néanmoins, il est impératif de ne pas méconnaître certaines étiologies qui constituent des urgences thérapeutiques.

PRINCIPALES ÉTILOGIES DES MÉNINGITES INFECTIEUSES À LIQUIDE CLAIR

- **Méningites et méningo-encéphalites virales :**
 - méningo-encéphalite herpétique* ;
 - autres virus : entérovirus, myxovirus, paramyxovirus...
- **Méningites et méningo-encéphalites bactériennes :**
 - méningite listérienne*
 - méningite tuberculeuse*
 - méningite bactérienne décapitée*
 - méningite bactérienne au tout début*
 - purpura fulminans*
 - spirochètes ; maladie de Lyme, leptospirose, syphilis
 - autres bactéries : brucellose, mycoplasme, rickettsiose...
- **Méningites et méningo-encéphalites parasitaires :**
 - accès pernicieux palustre*
 - autres parasites : cisticercose, toxoplasmose, trypanosomiase...
- **Méningites et méningo-encéphalites mycosiques :**
 - méningite à cryptocoque*
 - autres champignons : candida, aspergillus...

* : *Urgences thérapeutiques les plus fréquentes*

3. Diagnostic différentiel

Les méningites à liquide clair reconnaissent d'autres causes que les causes infectieuses :

- **Méningites inflammatoires dans le cadre d'une angiite du système nerveux central :**
 - syndrome méningé habituellement fruste associé à des signes encéphaliques ;
 - méningite d'évolution subaiguë ou chronique ;
 - pléiocytose modérée ;
 - principales étiologies : lupus érythémateux aigu disséminé, maladie de Behçet, sarcoïdose, périarérite noueuse, syndrome de Gouyerot-Sjögren.

MALADIE DE BEHÇET

- **Touche surtout les sujets d'origine japonaise, du Moyen-Orient ou du pourtour méditerranéen.**
- **Prédominance masculine nette.**
- **Manifestations systémiques :**
 - aphes ou ulcérations buccales et/ou génitales récidivantes (aphtose bipolaire) ;
 - érythème noueux ou papulo-pustules ;
 - polyarthrite ;
 - ulcérations coliques.
- **Manifestations ophthalmiques :**
 - uvéite antérieure ou postérieure.
- **Manifestations neurologiques** (30 % des cas), généralement soudaines, spontanément réversibles en quelques semaines et récidivantes :
 - méningo-encéphalite récidivante ;
 - paralysie des nerfs crâniens ;
 - thrombophlébite cérébrale ;
 - rarement, syndrome démentiel progressif.

- **Encéphalites auto-immunes :**
 - touchent surtout l'adulte jeune et l'adolescent ;
 - tableau d'encéphalite limbique avec troubles mnésiques, troubles psychiatriques et crises d'épilepsie + mouvements anormaux et dysautonomie ;
 - IRM cérébrale : hypersignal bilatéral des hippocampes et des régions temporales internes en T2 ;
 - présence d'auto-anticorps dans le LCR, le plus souvent dirigés contre le récepteur NMDA du glutamate (anticorps anti-NMDA), avec dans ce cas une association fréquente avec un tératome de l'ovaire ;
 - traitement par Ig IV à instaurer précocément.
- **Méningites carcinomateuses :**
 - liées à une infiltration des leptoméninges par des cellules métastatiques ;
 - cancers primitifs le plus souvent responsables : poumon, sein, mélanome, leucémies aiguës et lymphomes ;
 - syndrome méningé fruste associé à des atteintes radiculaires multiples et/ou à une atteinte des paires crâniennes et à des manifestations encéphalitiques ;
 - hyperprotéinorachie élevée ($> 1 \text{ g/l}$), hypoglycorachie, parfois augmentation des marqueurs tumoraux dans le LCR et surtout présence de cellules malignes à l'examen anatomopathologique (plusieurs ponctions lombaires sont souvent nécessaires à leur identification) ;
 - scanner cérébral ou IRM souvent anormal : prises de contraste des citerne de la base ou du cortex, hydrocéphalie.

► MÉNINGO-ENCÉPHALITE HERPÉTIQUE

1. Étio-pathogénie

- La méningo-encéphalite herpétique de l'adulte ou de l'enfant est due le plus souvent à l'herpès simplex hominis de type I (HSV I), habituellement responsable d'atteintes cutanéo-muqueuses (peau au-dessus de la ceinture pelvienne, muqueuses buccales et oculaires).
- L'atteinte méningo-encéphalitique peut survenir :
 - soit au cours de la primo-infection ;
 - soit au cours d'une réactivation virale.
- Le virus reste après la primo-infection à l'état latent dans les ganglions des nerfs sensitifs (ganglion de Gasser) ; dans certaines circonstances (stress, baisse des défenses immunitaires...) il se multiplie à nouveau et peut gagner le cerveau, possiblement par voie nerveuse.
- Chez le nouveau-né, la méningo-encéphalite herpétique est due à l'herpès simplex virus type II (contamination lors du passage de la filière vaginale d'une mère porteuse d'un herpès génital).

2. Neuropathologie

- L'encéphalite herpétique est une encéphalite aiguë focale et nécrosante.
- Les lésions intéressent certaines régions de prédilection de façon généralement bilatérale et asymétrique :

RÉGIONS DE PRÉDILECTION DES LÉSIONS DE L'ENCÉPHALITE HERPÉTIQUE (FIG. 1)

- Face interne des lobes temporaux, notamment les régions hippocampiques
- Région insulaire
- Région fronto-orbitaire (face inférieure des lobes frontaux)
- Circonvolution cingulaire

- Les lésions histologiques caractéristiques consistent en des plages de nécrose avec des foyers hémorragiques et des infiltrats inflammatoires péri-vasculaires ; des inclusions intranucléaires sont visibles au sein des neurones altérés.

3. Symptomatologie clinique

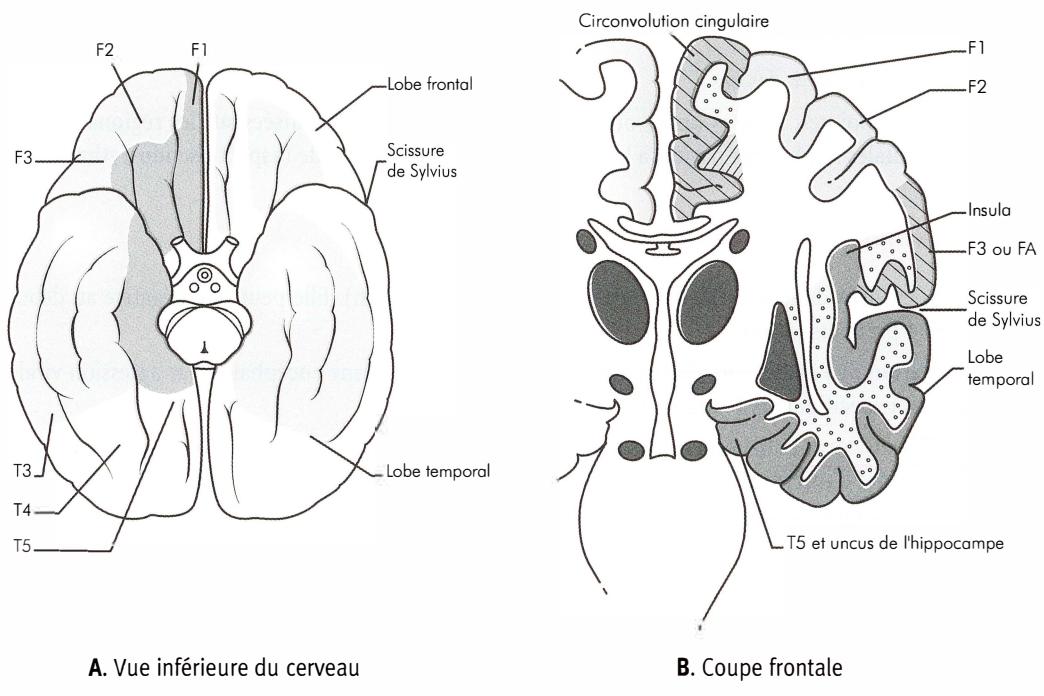
- Le début est en règle brutal, parfois précédé d'une phase prodromique avec malaise et fébricule.
- Le tableau clinique associe typiquement :
 - une fièvre (quasi constante) ;
 - des céphalées, qui résument souvent le syndrome méningé ;
 - des signes d'atteinte encéphalique :
 - confusion, troubles de la vigilance,

- crises d'épilepsie généralisées,
- signes orientant particulièrement vers une atteinte temporaire :
 - * crises d'épilepsie partielles de type olfactive, auditive, végétative, psychique ou avec automatismes ;
 - * troubles mnésiques ;
 - * aphasicie de type Wernicke ;
 - * quadranopsie supérieure.

Toute confusion fébrile doit faire évoquer le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique.

Remarque : Les lésions cutanéo-muqueuses de l'herpès sont rarement présentes.

Figure 1. Zones de prédilection de l'atteinte encéphalitique par le virus herpétique



4. Examens complémentaires

4.1. Scanner cérébral ou IRM cérébrale sans et avec injection

- Le scanner cérébral montre :
 - des hypodensités plus ou moins étendues touchant principalement les lobes temporaux, les régions insulaires et fronto-orbitaires, prenant le contraste de façon gyri-forme ;
 - avec un œdème cérébral, un effet de masse, voire des signes d'engagement cérébral.
- Le scanner peut cependant être normal, surtout au début de l'évolution.

- L'IRM cérébrale montre de façon très précoce les lésions temporales et frontales sous la forme d'un hypersignal en T2.

4.2. Liquide céphalorachidien

- LCR clair avec pléiocytose modérée à prédominance lymphocytaire.
- Hyperprotéinorachie le plus souvent inférieure à 1 g/l avec hypergamma-globulinorachie.
- Glycorachie normale dans la majorité des cas.
- Rarement, liquide hémorragique du fait d'une nécrose du tissu cérébral.

Un LCR normal, notamment à la phase de début, n'exclut pas le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique.

4.3. Electroencéphalogramme

- Il est altéré dans 80 % des cas.
- Il montre des pointes, pointes-ondes ou ondes lentes à front raide focalisées sur les régions temporales et frontales se répétant parfois à la fréquence de 1 à 2 par seconde (aspect pseudo-rythmique).

4.4. Examens virologiques

- PCR herpès virus dans le LCR, fiable et rapide (résultats en 48 h). Elle peut être négative au début (dans les 4 premiers jours).
- Augmentation de l'interféron alpha dans le LCR, témoignant d'une encéphalite par agression virale directe (non spécifique de l'encéphalite herpétique).
- Titrage des anticorps anti-herpès dans le sang et le LCR : l'augmentation du rapport anticorps LCR/ sang à 15 jours d'intervalle a une certaine valeur diagnostique ; le caractère rétrospectif de ce diagnostic sérologique en limite cependant la portée pratique.
- Recherche du virus dans le LCR par culture cellulaire, très rarement positive.

5. Évolution et pronostic

- L'évolution spontanée est caractérisée par une mortalité très élevée (par engagement temporal) et par de lourdes séquelles :
 - syndrome de Korsakoff ;
 - aphasie ;
 - syndrome de Klüver-Bucy : troubles des conduites alimentaires (hyperphagie) et sexuelles (hypersexualité) ;
 - syndrome démentiel ;
 - épilepsie.
- Le pronostic dépend avant tout de la précocité du traitement ; la présence de troubles de la conscience est un facteur de gravité majeure.

Figure 2. Fièvre à 39 °C et syndrome confusionnel chez un homme de 30 ans



IRM cérébrale, coupe axiale, séquence T2 : hypersignal à la partie interne du lobe temporal droit (flèche).

Diagnostic : Méningo-encéphalite herpétique

6. Traitement

- Le traitement spécifique doit être mis en route dès que le diagnostic est suspecté sur des arguments cliniques et/ou paracliniques :
 - Aciclovir (Zovirax®) :
 - 10 mg/kg toutes les huit heures
 - en perfusion IV lente (dans 125 cc de sérum physiologique, sur 1 h)
 - pendant 15 à 21 jours
- Le traitement symptomatique impose souvent le transfert en réanimation ; il comprend toujours un traitement anticomital (Ex. : Rivotril®, 3 mg/j).
- Dans certaines situations (œdème cérébral avec menace d'engagement) une courte corticothérapie peut être indiquée.

► LISTÉRIOSE NEUROMÉNINGÉE

1. Généralités

- Listéria monocytogenes est un petit bacille gram positif intracellulaire facultatif capable d'une survie prolongée dans le milieu extérieur.
- L'homme est généralement contaminé par voie digestive, le plus souvent par consommation de produits laitiers (lait, fromage).
- La listériose peut survenir sur n'importe quel terrain mais plus particulièrement chez des patients présentant un déficit de l'immunité cellulaire.

TERRAIN DE PRÉDILECTION DES INFECTIONS À LISTÉRIA

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Femme enceinte• Sujet âgé• Diabète• Alcoolisme | <ul style="list-style-type: none">• Hémopathies malignes et cancers solides• Traitement immunosuppresseur ou corticothérapie de longue durée |
|---|---|

- Sur le plan neuropathologique, la méningite listérienne peut s'accompagner :
 - d'infiltrats inflammatoires du parenchyme cérébral, parfois à type de granulome ;
 - de micro-abcès ou d'abcès cérébraux, en particulier au niveau du tronc cérébral ;
 - d'une angéite cérébrale à l'origine d'accidents vasculaires cérébraux surtout de type ischémique.

2. Symptomatologie clinique

- Phase prodromique, inconstante, durant quelques jours, avec des signes peu spécifiques (asthénie, douleurs abdominales, céphalées, nausées, vomissements). La fièvre peut parfois manquer initialement.
- À la phase d'état, la méningite est associée dans 50 % des cas à une atteinte du tronc cérébral (rhombencéphalite) avec :
 - atteintes multiples des paires crâniennes ;
 - syndrome cérébelleux ;
 - atteinte des voies sensitives et/ou motrices ;
 - troubles de la vigilance ;
 - risque de désordres cardio-respiratoires qui font toute la gravité de cette infection.
- Plus rarement, la méningite est associée à des signes d'encéphalite.

3. Examens complémentaires

- Scanner cérébral ou IRM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste :
 - ils peuvent montrer des images d'abcès dans le tronc cérébral ;
 - l'IRM cérébrale est plus sensible que le scanner.

- Liquide céphalorachidien :
 - la ponction lombaire doit toujours être précédée d'un scanner cérébral s'il existe des troubles de la vigilance ou des signes de localisation dans le but d'évaluer le risque d'engagement cérébral ;
 - le LCR est hypertendu, clair ou, plus rarement, puriforme, avec une pléiocytose franche (200 à 300 éléments/mm³), lymphocytaire ou panachée ;
 - hyperprotéinorachie modérée avec hypergammaglobulinémie de type oligoclonale ;
 - hypoglycorachie ou normoglycorachie ;
 - augmentation du taux d'acide lactique ;
 - présence inconstante de bactilles gram positif à l'intérieur et à l'extérieur des cellules à l'examen direct ou en culture ;
 - le LCR peut être normal au début de l'évolution.
- Bilan biologique standard comprenant entre autres :
 - hémogramme : hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile ;
 - VS : élévation au-delà de 40 à la première heure ;
 - CRP : élevée.
- Hémocultures répétées permettant parfois de faire le diagnostic lorsque le germe n'est pas retrouvé dans le LCR.

Remarque : La sérologie listéria est peu fiable, d'une part, parce que de nombreux sujets ont naturellement des anticorps et, d'autre part, parce qu'il existe des réactions croisées avec d'autres bactilles gram positif.

4. Évolution et pronostic

- La mortalité s'élève à 30 % malgré un traitement bien conduit.
- Les séquelles neurologiques sont fréquentes : syndrome cérébelleux, diplopie, épilepsie, troubles des fonctions supérieures...
- Les facteurs de mauvais pronostic sont :
 - un âge supérieur à 60 ans ;
 - l'existence de troubles de la vigilance d'emblée ;
 - une immunodépression sous-jacente.

5. Traitement

- Il faut débuter le traitement sans délai une fois les prélèvements bactériologiques faits, sans en attendre le résultat.
- Hospitalisation en unité de soins intensifs avec une surveillance rigoureuse :
 - mesures de réanimation habituelles, en particulier pose d'une sonde nasogastrique si troubles de la conscience et/ou de la déglutition et intubation et ventilation assistée en cas de troubles respiratoires ;
 - traitement anticomital en cas de crise d'épilepsie ou de lésion hémisphérique visible sur les examens radiologiques.

- Antibiothérapie par voie parentérale :
 - ampicilline à la dose de 200 mg/kg/j en 4 injections IV ;
 - associée à un aminoside (Ex. : gentamicine 4 mg/kg/j en 2 ou 3 perfusions IV sur une heure dans 125 cc de G5) ;
 - pendant une durée de 3 à 4 semaines ;
 - en cas d'allergie aux bétalactamines, on peut utiliser :
 - le chloramphénicol à la dose de 4 g/j IV chez l'adulte,
 - le sulfaméthoxazole associé au trimétoprime : Bactrim forte® 2 ampoules à 480 mg 3 fois par jour en IV, diluées dans du G5.

Remarque : La listéria résiste à toutes les céphalosporines et à toutes les quinolones.

- La surveillance repose sur :
 - la clinique : scope cardio-respiratoire, pouls, tension, conscience, température, signes de localisation, en particulier recherche d'atteinte des paires crâniennes ;
 - la biologie : NFS, VS, CRP ; LCR de contrôle à J2 et à J7.
- Un traitement chirurgical peut parfois être indiqué quand il existe un volumineux abcès cérébral.
- Les médecins sont invités à signaler aux autorités sanitaires les observations de cas groupés.

► MÉNINGITE TUBERCULEUSE

- La méningite tuberculeuse peut survenir lors d'une dissémination succédant à une primo-infection tuberculeuse ou à distance de la primo-infection à partir d'une autre localisation, en particulier lorsqu'il existe un déficit immunitaire.
- La méningite tuberculeuse prédomine à la base du cerveau dans la région interpédonculaire où se constituent des petites lésions appelées tubercules qui correspondent à un granulome épithélioïde avec parfois nécrose caséeuse.
- Outre l'atteinte méningée, l'infection par le bacille de Koch (BK) peut se compliquer d'autres lésions du système nerveux central :
 - **tuberculome** : masse de tissu granulomateux tuberculeux se présentant comme une lésion expansive intracrânienne avec déficit focal progressif, hypertension intracrânienne et crises d'épilepsie ;
 - **angéite du système nerveux central** responsable d'infarctus cérébraux ;
 - **atteinte myélo-radiculaire** responsable d'un syndrome de compression radiculaire et/ou médullaire.

1. Symptomatologie clinique

- La méningite tuberculeuse survient le plus souvent sur un terrain à risque :
 - sujet transplanté non vacciné par le BCG ;
 - primo-infection tuberculeuse récente non traitée ;
 - notion de contagion dans l'entourage ;
 - sujet âgé ;
 - diabète ;
 - éthylose chronique ;
 - infection HIV.
- Le mode d'installation de la méningite tuberculeuse est le plus souvent **subaigu ou chronique**, précédé d'une phase prémonitoire durant plusieurs semaines ou plusieurs mois avec anorexie, amaigrissement, asthénie, sueurs nocturnes et fébricule.
- Le syndrome méningé est généralement discret, limité à des céphalées croissantes.
- L'atteinte des méninges de la base (**méningite basilaire**) est particulièrement fréquente ; elle peut entraîner :
 - **des paralysies des paires crâniennes** (le III et le VI surtout, plus rarement le VII) ;
 - **des troubles neurovégétatifs** : anomalies du rythme respiratoire, irrégularités du pouls et de la tension artérielle.
- Parfois, l'atteinte tuberculeuse donne lieu à une méningo-encéphalite avec coma, hémiplégie et convulsions en contexte fébrile.

2. Examens complémentaires

- Scanner cérébral ou IRM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste :
 - prise de contraste méningée à la base du cerveau ;

- tuberculome(s) : lésion(s) hypo- ou isodense(s) prenant le contraste de façon homogène ou en couronne ;
- images d'infarctus cérébraux dus à une angiite cérébrale.
- Liquide céphalorachidien :
 - la ponction lombaire doit toujours être précédée d'un scanner cérébral dans le but d'évaluer le risque d'engagement cérébral s'il existe des troubles de la vigilance ou des signes de localisation ;
 - le liquide est hypertendu, généralement clair, parfois trouble ;
 - pléiocytose constituée de lymphocytes ou formule panachée ;
 - hyperprotéinorachie dépassant souvent 1 g/l ;
 - hypoglycorachie constante, sauf parfois au tout début de l'évolution ;
 - hypochlorurachie reflet de l'hypochlorémie ;
 - taux d'acide lactique augmenté dans le LCR ;
 - mise en évidence du BK par :
 - examen direct (coloration de Ziehl) inconstamment positif,
 - culture sur milieu de Löwenstein durant 3 semaines,
 - PCR BK.

Pour rechercher le BK, 3 ponctions lombaires doivent être faites et ce dans un délai inférieur à 48 h afin de ne pas retarder la mise en route du traitement.

- Examens biologiques standard :
 - hyponatrémie de dilution ;
 - hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles ;
 - élévation de la CRP souvent importante.
- Quantiféron® : bon témoin d'une infection par mycobactérie si positif.
- IDR à la tuberculine :
 - anergie tuberculinique fréquente ;
 - parfois réaction phlycténulaire.
- Examens recherchant une autre localisation tuberculeuse :
 - pulmonaire : radio de thorax, recherche de BK dans l'expectoration ou par tubage ;
 - ophtalmique : tubercules de Bouchut au fond d'œil = petites saillies blanchâtres au niveau du pôle postérieur ;
 - péricardique : ECG, échographie cardiaque ;
 - urogénitale : recherche de BK dans les urines ;
 - hépatique : bilan hépatique, échographie hépatique.

3. Évolution et pronostic

- Complications de la méningite tuberculeuse :
 - atteinte des structures du tronc cérébral (en particulier les nerfs oculomoteurs) avec risque de troubles cardio-respiratoires ;
 - baisse de l'acuité visuelle, voire cécité par arachnoïdite opto-chiamatique ;
 - hydrocéphalie obstructive, par blocage du quatrième ventricule ou de l'aqueduc de Sylvius, précoce ou retardée ;
 - hydrocéphalie à pression normale (tardive) ;

- arachnoïdite médullaire avec syndrome de compression médullaire lente survenant plusieurs années après la méningite ;
- complications endocrinianes : obésité, diabète insipide, panhypopituitarisme ;
- complications iatrogènes du traitement antituberculeux.
- Le pronostic est sévère malgré le traitement avec une mortalité d'environ 25 % et des séquelles chez 15 % des survivants.
- Facteurs de mauvais pronostic :
 - existence de troubles neurologiques focaux et/ou de troubles de la vigilance ;
 - âge avancé ;
 - présence de pathologies associées (SIDA notamment) ;
 - retard au diagnostic et au traitement.
- Séquelles principales :
 - hémiplégie ;
 - paralysie oculomotrice ;
 - atrophie optique ;
 - surdité ;
 - épilepsie ;
 - déficit intellectuel.

4. Traitement

4.1. Traitement antituberculeux

- Il repose sur une association d'antibiotiques bactéricides et bactériostatiques pendant une durée d'environ 12 mois :
 - isoniazide-rifampicine-éthambutol durant 3 mois puis isoniazide-rifampicine durant 9 mois ou ;
 - isoniazide-rifampicine-éthambutol-pyrazinamide durant 2 mois, puis isoniazide-rifampicine pendant 10 mois.
- Le traitement sera adapté ultérieurement à l'antibiogramme.
- La surveillance porte sur la toxicité et l'efficacité du traitement.

4.2. Traitement symptomatique

- Mesures de réanimation en cas de troubles cardio-respiratoires et/ou de la vigilance.
- Correction des troubles hydroélectrolytiques (hyponatrémie de dilution en particulier).
- Corticothérapie à discuter dans les formes graves, surtout lorsqu'il existe :
 - une angéite cérébrale ;
 - un tuberculome responsable d'hypertension intracrânienne ;
 - une arachnoïdite responsable d'une compression médullaire.
- Traitement antiépileptique en cas de crise d'épilepsie et/ou de tuberculome hémisphérique.

4.3. Traitement chirurgical

- Déivation d'une hydrocéphalie.
- Exérèse chirurgicale d'un tuberculome optochiasmatique menaçant afin de prévenir le risque de cécité.

► MÉNINGITES VIRALES BÉNIGNES

1. Généralités et diagnostic

- La méningite virale bénigne est la cause la plus fréquente de méningite infectieuse à liquide clair ; ce diagnostic est cependant un diagnostic d'élimination.
- Les méningites virales surviennent à tout âge avec une fréquence maximale entre 5 et 10 ans ; elles réalisent des petites épidémies en période estivo-automnale.
- Le contexte clinique est souvent évocateur :
 - notion de contage ;
 - syndrome pseudo-grippal avec signes associés précédant ou accompagnant le syndrome méningé : signes respiratoires (rhino-pharyngite), signes digestifs (gastro-entérite), éruption cutanée, parotidite, etc.
- Sauf encéphalite associée (ce qui est rare), il n'existe aucun signe de gravité :
 - le syndrome infectieux est bien toléré avec un état général conservé ;
 - il n'existe ni trouble de la vigilance, ni confusion, ni signe déficitaire focal, ni crise d'épilepsie.
- Liquide céphalorachidien :
 - liquide hypertendu, clair ;
 - pléiocytose (50 à 500 éléments/mm³) à prédominance lymphocytaire ; cependant une polynucléose modérée est possible dans les premières heures ;
 - hyperprotéinorachie inférieure à 1 g/l ;
 - glycérorachie et chlorurorachie normales ;
 - examen direct et cultures négatifs.
- Examens biologiques standard :
 - NFS plaquettes montrant parfois une leuconeutropénie ;
 - VS peu accélérée.
- Le diagnostic de certitude est rétrospectif, sérologique (séroconversion ou ascension des anticorps spécifiques à deux examens successifs) et/ou virologique (isolement du virus dans le LCR, la gorge, les selles ou le sang selon le type de virus).
- L'évolution est spontanément résolutive en 2 à 3 jours.
- Le traitement est purement symptomatique.

2. Étiologies

- Entérovirus (cause la plus fréquente) :
 - coxsackies A et B : éruption cutanéomuqueuse rubéoliforme ou maculopapuleuse associée, myalgies ;
 - échovirus : rash cutané associé ;
 - poliovirus responsable d'une poliomylérite antérieure aiguë (rare depuis la généralisation de la vaccination).
- Myxovirus et paramyxovirus :
 - rougeole ;

- grippe (virus influenzae) ;
- oreillons.

MÉNINGITE OURLIENNE

- Elle complique 20 à 30 % des cas d'oreillons.
- Elle peut précéder, être contemporaine, ou succéder à l'atteinte parotidienne.
- Rarement, la méningite se complique d'une atteinte du VIII, d'une atteinte encéphalitique ou d'une myélite.
- Le diagnostic repose sur :
 - **l'atteinte glandulaire associée (parotidite, orchite, pancréatite)** ;
 - **l'augmentation de l'amylase dans le sang** ;
 - **la sérologie spécifique**.

- Autres causes de méningite virale :
 - virus varicelle-zona : la méningite peut rarement se compliquer d'une cérébellite, d'une encéphalite diffuse, d'une angéite cérébrale ou d'une myélite transverse ;
 - CMV ;
 - virus d'Epstein Barr ;
 - arbovirus (fièvre jaune) ;
 - adénovirus (infection respiratoire associée) ;
 - hépatite virale ;
 - HTLV-1 (rérovirus) : paraplégie spastique, méningite chronique ;
 - HIV ;
 - virus d'Armstrong (chorioméningite lymphocytaire après contact avec des souris ou des hamsters chez des personnels de laboratoire).

► AUTRES CAUSES DE MÉNINGITE INFECTIEUSE À LIQUIDE CLAIR

1. Méningites bactériennes non tuberculeuses et non listériennes

1.1. Méningites bactériennes décapitées par une antibiothérapie

- Le tableau clinique est souvent atténué par une antibiothérapie préalable.
- La ponction lombaire peut dans ces cas ramener un liquide céphalorachidien clair dont l'examen bactériologique est négatif.
- En faveur d'une étiologie bactérienne, on retiendra :
 - une hyperleucocytose à polynucléaires à la NFS ;
 - une formule panachée du LCR avec une forte proportion de polynucléaires altérés ;
 - une hypoglycorachie ;
 - la présence d'antigènes bactériens dans le LCR, le sang et/ou les urines.
- L'antibiothérapie parentérale s'impose en cas de doute.

1.2. Maladie de Lyme

- Elle est due à un spirochète, *Borrelia burgdorferi* transmise par piqûre de tique.
- La méningite survient surtout au cours de la phase secondaire de l'infection, plusieurs semaines ou plusieurs mois après le contage.
- Elle est associée à une atteinte pluri-radiculaire très douloureuse (méningo-radiculite) et/ou à une atteinte des paires crâniennes (en particulier le nerf facial, parfois touché de façon bilatérale).
- Le diagnostic repose sur :
 - la notion de contage (antécédent de morsure de tique) ;
 - la notion d'érythème chronique migrateur, lésion cutanée observée au cours de la phase primaire (plusieurs semaines ou plusieurs mois avant la méningite) ;
 - l'association aux autres manifestations de la phase secondaire : arthrites, atteinte cardiaque (bloc auriculo-ventriculaire, péricardite) ;
 - le LCR : pléiocytose à prédominance lymphoplasmocytaire, hyperprotéinorachie, augmentation oligoclonale des gammaglobulines, glycorachie normale ;
 - la sérologie de la maladie de Lyme dans le sang et dans le LCR par ELISA (mais il existe des faux positifs et des faux négatifs), donc à compléter par western blot (beaucoup plus spécifique).
- Traitement des formes neurologiques :
 - formes sévères : Ceftriaxone (Rocéphine®), 2 à 4 g/j IV ou IM pendant 15 jours ;
 - formes mineures (Ex. : paralysie faciale isolée) : amoxycilline (Clamoxyl®), 4 à 6 g/j per os pendant 15 jours.

1.3. Leptospirose

- Il existe deux tableaux de gravité différente :
 - une forme grave avec atteinte polyviscérale fébrile (ictère, hépatomégalie, insuffisance rénale, manifestations hémorragiques) associée à une méningo-encéphalite à liquide clair avec formule initialement panachée, puis lymphocytaire ;
 - une forme mineure avec méningite à liquide clair dans un contexte pseudo-grippal (fièvre, myalgies, arthralgies, injection conjonctivale) suivie d'un ictère.
- Le diagnostic repose sur :
 - la notion de contagé : contact avec des rongeurs en milieu hydrique (égoutier, agriculteur, éleveur...) ;
 - les examens biologiques standard : anomalies du bilan hépatique, insuffisance rénale, hyperleucocytose à polynucléaires, thrombopénie ;
 - l'isolement du germe dans le sang, le LCR (de J1 à J8) ou les urines (après J15) ;
 - les sérologies : technique ELISA et sérodiagnostic de Martin et Petit, positives à partir de J10.
- Traitement spécifique : pénicilline G, 15 millions d'unités/jour durant 15 jours.

1.4. Syphilis secondaire et tertiaire

- Les méningites à treponema pallidum se présentent comme des méningites subaiguës ou chroniques survenant au cours des phases secondaires et tertiaires de la syphilis.
- Elles peuvent survenir sur un terrain immunodéprimé, en particulier au cours du SIDA.
- Les signes méningés sont en règle absents ou discrets ; à la phase secondaire de la maladie la méningite s'accompagne d'un état subfébrile, de polyadénopathies et de lésions cutanéomuqueuses caractéristiques.

PRINCIPALES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES ASSOCIÉES À LA MÉNINGITE SYPHILITIQUE

- Atteinte des paires crâniennes : paralysies oculomotrices, nerf optique, nerf auditif
- Anomalies pupillaires : signe d'Argyll-Robertson
- Accidents ischémiques cérébraux par angéite cérébrale syphilitique
- Tabès (syndrome radiculo-cordonal postérieur)
- « Paralysie générale » (syphilis tertiaire) avec démence frontale, tremblement, dysarthrie

- LCR : lymphocytose modérée, hyperprotéinorachie avec élévation franche des gammaglobulines qui ont un profil oligoclonal.
- Le diagnostic repose sur les réactions sérologiques dans le sang et le LCR : VDRL (mais faux négatifs) et surtout TPHA et FTA.
- Le traitement repose sur la Pénicilline G en IV ou en IM durant 2 à 4 semaines avec prévention de la réaction d'Herxheimer par une corticothérapie brève.

1.5. Brucellose

- La méningite brucellienne est d'évolution subaiguë ou chronique.
- Elle peut survenir :

- précocement, associée à une fièvre ondulante ;
- ou plus souvent de façon retardée.
- Elle peut se compliquer d'une encéphalite, d'une angéite cérébrale, d'une atteinte médullaire ou des nerfs périphériques.
- Le diagnostic repose sur :
 - la notion d'exposition professionnelle (éleveurs, boucher) ;
 - les autres signes évocateurs de la brucellose : atteinte ostéo-articulaire, atteinte hépato-splénique, leuconeutropénie ;
 - l'isolement du germe après mise en culture à partir du sang (hémocultures) et du LCR ;
 - les tests sérologiques (sang, LCR) : sérodiagnostic de Wright, immunofluorescence, réaction de fixation du complément ;
 - la mise en évidence d'une hypersensibilité retardée lors de l'intradérmico-réaction à la mélitine.
- Le traitement associe une tétracycline et la rifampicine durant 4 à 6 mois.

2. Méningites parasitaires

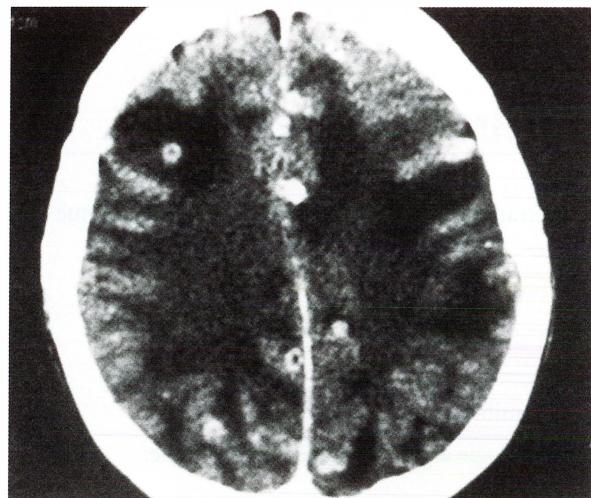
2.1. Accès pernicieux palustre

- Dû à plasmodium falciparum.
- Le diagnostic doit être évoqué devant les éléments suivants :
 - sujet revenant d'un pays d'endémie palustre depuis moins de 2 mois ;
 - chimioprophylaxie mal suivie ou inadaptée (souches chloroquine-résistantes) ;
 - tableau neurologique fébrile avec syndrome confusionnel, coma, convulsions et éventuellement signes focaux associés ;
 - atteinte multiviscérale : splénomégalie, hépatomégalie, ictere, insuffisance rénale.
- LCR : liquide eau de roche, hyperlymphocytose et hyperprotéinorachie modérées, glycorachie normale.
- Le diagnostic de certitude repose sur le frottis sanguin et la goutte épaisse qui mettent en évidence l'hématozoaire.
- Le traitement doit être débuté immédiatement (Quinine intraveineuse).

2.2. Autres méningites parasitaires

- Toxoplasmose cérébrale, fréquente au cours du SIDA, dont le tableau correspond généralement à celui d'un processus expansif intracrânien mais qui peut aussi être parfois responsable d'un tableau de méningo-encéphalite.
- Cysticercose cérébrale, due à la dissémination systémique de *Tænia solium* ; survient surtout en Amérique latine, en Afrique saharienne et dans la péninsule Ibérique ; méningite chronique révélée par des crises d'épilepsie (très fréquentes), une hydrocéphalie ou une hypertension intracrânienne ; le diagnostic repose sur :
 - le scanner cérébral qui permet de visualiser des calcifications et/ou des images kystiques ;
 - les radiographies des membres inférieurs qui montrent des calcifications des parties molles ;
 - l'hyperéosinophilie sanguine ;
 - la sérologie cysticercose dans le sang et le LCR.

Figure 3. Crise d'épilepsie généralisée chez un homme de 35 ans originaire du Brésil



Scanner cérébral sans injection : hyperdensités spontanées multiples punctiformes (calcifications) dont certaines sont entourées d'une zone hypodense (œdème).

Diagnostic : Cysticercose cérébrale

- Trypanosomiase africaine, transmise lors d'une piqûre par la mouche tsé-tsé ou glossine ; la phase méningo-encéphalitique associe hypersomnie, hypertonie extrapyramidal, troubles psychiques et hyperesthésie généralisée ; le diagnostic repose sur la sérologie dans le sang et le LCR et surtout sur l'isolement du parasite dans le suc ganglionnaire, sur frottis de sang et dans le LCR.
- Autres parasitoses : maladie de Chagas (trypanosomiase américaine), trichinose, méningite à eosinophiles (angiostrongylose), filariose à Loa Loa, bilharziose digestive...

3. Meningites mycosiques

- Elles surviennent chez l'immunodéprimé (SIDA, hémopathies, traitement immunosuppresseur...).
- L'altération de l'état général est constante et la méningite est associée à d'autres localisations viscérales.
- La ponction lombaire montre souvent une hypoglycorachie.
- Il existe souvent des abcès ou des granulomes parenchymateux pouvant contre-indiquer la ponction lombaire.
- Les principales causes sont :
 - le cryptocoque ;
 - candida albicans ;
 - aspergillose ;
 - histoplasmosse ;
 - nocardiose.

► CONDUITE À TENIR DEVANT UNE MÉNINGITE INFECTIEUSE À LIQUIDE CLAIR

1. Interrogatoire

- Terrain : âge, notion de transplantation, affection sous-jacente connue (diabète, éthylosme chronique, HIV...).
- Séjour à l'étranger.
- Contact animal.
- État vaccinal.
- Administration récente d'antibiotiques.
- Profil évolutif : symptomatologie aiguë, subaiguë ou chronique.

2. Examen clinique

- Recherche de signes neurologiques associés :
 - atteinte radiculaire (méningo-radiculite) ou médullaire ;
 - atteinte des paires crâniennes ;
 - confusion, troubles de la vigilance, crises d'épilepsie et signes de localisation témoignant d'une encéphalite associée.
- Recherche de signes extra-neurologiques : altération de l'état général, signes cutanés, atteinte viscérale...

3. Examens complémentaires

EXAMENS SYSTÉMATIQUES DEVANT UNE MÉNINGITE À LIQUIDE CLAIR

- Ponction lombaire
- Hémocultures
- NFS plaquettes, TP, TCA, VS, CRP, procalcitonine, ionogramme sanguin, créatinine, glycémie, bilan hépatique
- Sérologie HIV
- Radio de thorax
- Scanner cérébral ou IRM cérébrale si confusion, troubles de la vigilance, signes de localisation ou crise d'épilepsie

4. Orientation étiologique

MÉNINGITES INFECTIEUSES À LIQUIDE CLAIR AVEC HYPOGLYCORACHIE

- Méningite tuberculeuse
- Méningite listérienne
- Méningite bactérienne décapitée
- Méningite à cryptocoque
- Méningite à candida

MÉNINGITES INFECTIEUSES À LIQUIDE CLAIR AVEC ATTEINTE DES PAIRES CRÂNIENNES

- Méningite tuberculeuse
- Méningite listérienne
- Méningite à cryptocoque
- Spirochète : syphilis, Lyme
- Méningite brucellienne

5. Démarche thérapeutique initiale

Devant une méningite à liquide clair sans germe à l'examen bactériologique direct et en l'absence de tout contexte d'immunodépression et d'argument pour une cause parasitaire, le choix du traitement dépend des données du LCR :

5.1. Si la formule est panachée et/ou s'il existe une hypoglycorachie

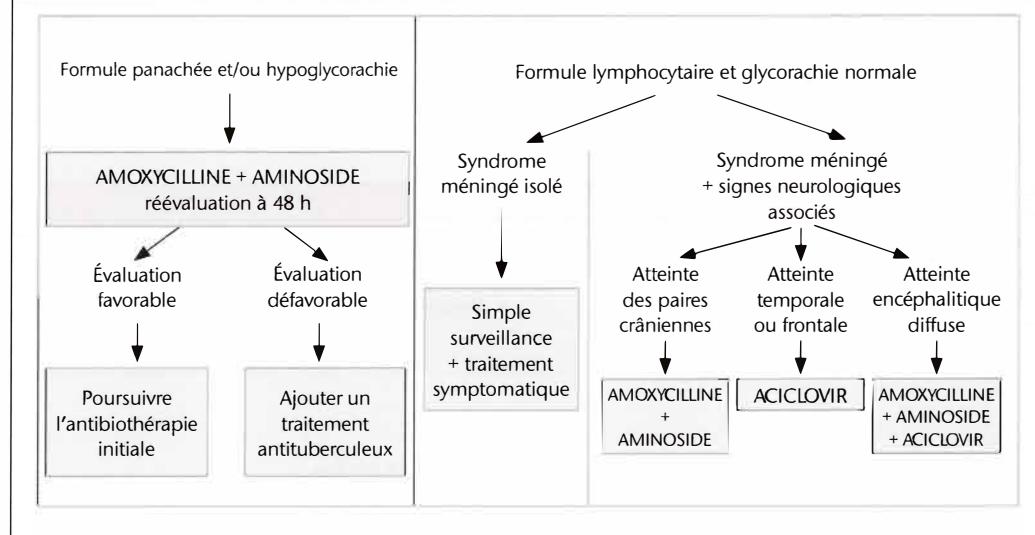
- Antibiothérapie par amoxycilline associée à un aminoside dans l'hypothèse d'une méningite bactérienne décapitée ou d'une listériose.
- Réévaluation à 48 h après prélèvements bactériologiques multiples.
- Si évolution défavorable, mise en route d'un traitement antituberculeux en plus du traitement précédent.

5.2. Si la formule est lymphocytaire et que la glycorachie est normale

- S'il existe des signes neurologiques associés au syndrome méningé :
 - évocateurs d'une méningo-encéphalite herpétique : mise sous aciclovir ;
 - évocateurs d'une listériose : mise sous amoxycilline-aminoxyde ;
 - compatibles avec ces deux diagnostics : association aciclovir-amoxycilline-aminoxyde.
- Si le syndrome méningé est isolé :
simple surveillance et traitement symptomatique car méningite virale bénigne probable.

TABLEAU RÉCAPITULATIF

CONDUITE THÉRAPEUTIQUE DEVANT UNE MÉNINGITE LYMPHOCYTAIRE AIGUË



POINTS-CLÉS

MÉNINGITES INFECTIEUSES ET MÉNINGO-ENCÉPHALITES À LIQUIDE CLAIR

- Le tableau clinique associe un syndrome méningé et un syndrome infectieux.
- La ponction lombaire ne sera réalisée qu'après un scanner cérébral dès lors qu'il existe des signes d'atteinte encéphalique. Elle montre : un liquide clair, une pléiocytose avec formule lymphocyttaire ou panachée, une hyperprotéinorachie modérée, une glycorachie variable en fonction de la cause.

3 tableaux pour lesquels le diagnostic est impératif :

■ Méningo-encéphalite herpétique (Infection liée à HSV1, plus rarement HSV2)

- Atteinte encéphalique avec atteinte focale et nécrosante des **lobes temporaux**, des régions frontales et insulaires.
- Fièvre, céphalées et signes encéphalitiques (confusion, crises d'épilepsie, troubles mnésiques, aphasic, quadranopsie supérieure).
- IRM cérébrale sans et avec gadolinium (ou scanner) : lésions temporales et frontales.
- PL : pléiocytose à lymphocytes, pas d'hypoglycorachie.
- **PCR HSV** dans le LCR positive.
- Risque de **séquelles neuropsychologiques** lourdes, de démence et d'épilepsie.
- Traitement spécifique : aciclovir IV dès la suspicion diagnostic, durant 15 à 21 jours.

■ Listériose neuro-méningée

- Peut survenir chez n'importe qui, mais surtout chez les femmes enceintes et en cas de déficit de l'immunité cellulaire (alcoolisme...).
- **Rhombencéphalite** (bulbaire et protubérantiale) : atteinte des paires crâniennes, syndrome cérébelleux, troubles de la vigilance, atteinte des voies longues.
- Signes généraux : asthénie, fièvre (qui peut manquer au début).
- Risque de troubles cardio-respiratoires.
- IRM cérébrale sans et avec gadolinium montrant parfois des microabcès du tronc cérébral.
- LCR : méningite **lymphocytaire ou panachée, normo ou hypoglycorachie**, présence de Bacilles gram positif (inconstante).
- Hémocultures parfois positive, syndrome inflammatoire.
- Traitement dès la suspicion du diagnostic (ampicilline + aminoside IV).
- Surveillance attentive des paramètres **cardio-respiratoires et de la déglutition**.

■ Méningite tuberculeuse

- **Terrain** à risque de tuberculose.
- Tableau de méningite subaigu ou chronique avec signes généraux, parfois méningite basilaire avec atteinte des paires crâniennes et désordres neuro-végétatifs.
- Imagerie cérébrale (IRM) : parfois tuberculome, abcès.
- LCR : **lymphocytaire, formule panachée, hypoglycorachie**, recherche de BK à répéter.



- Syndrome inflammatoire, recherche de BK sur les autres sites potentiels de l'infection.
- Traitement **antituberculeux** (pendant 12 mois) ; corticothérapie associée dans formes graves (angéite, arachnoïdite, tuberculome).

■ Quelques autres causes de méningite à liquide clair

- Méningite virale bénigne (très fréquente).
- Méningite bactérienne décapitée par une antibiothérapie.
- Maladie de Lyme.

Atteintes encéphaliques au cours de l'infection par le VIH

- Les manifestations neurologiques centrales du SIDA s'intègrent dans trois types de pathologies :
 - les infections opportunistes, qui surviennent quand les lymphocytes CD4 sont inférieurs à $200/\text{mm}^3$, la plus fréquente de ces infections étant la toxoplasmose cérébrale ;
 - la pathologie tumorale, dominée par le lymphome cérébral primitif ;
 - les manifestations directement liées au VIH lui-même.

PRINCIPALES ATTEINTES ENCÉPHALIQUES AU COURS DU SIDA : LES DIAGNOSTICS LES PLUS FRÉQUENTS

Infections opportunistes :

- Parasitaires : toxoplasmose cérébrale
- Fongiques :
 - cryptococcose neuroméningée
 - candidose neuroméningée
 - aspergillose
 - histoplasmosse
- Virales :
 - leuco-encéphalite multifocale progressive (LEMP)
 - méningo-encéphalite à CMV
 - encéphalite herpétique
 - encéphalite due au virus varicelle-zona
- Bactériennes :
 - méningite tuberculeuse et à mycobactéries atypiques
 - méningite listérienne
 - neurosyphilis
 - nocardiose

Pathologie tumorale :

- Lymphome cérébral primitif
- Métastase cérébrale d'un lymphome systémique non-hodgkinien
- Sarcome de Kaposi

Manifestations liées au virus VIH lui-même :

- Méningite lymphocytaire aseptique
- Encéphalite aiguë de séroconversion
- Encéphalite subaiguë à VIH

Remarques :

- L'infection à listeria est rare au cours du SIDA possiblement en raison de la généralisation de la chimiothérapie contre la pneumocystose par le Bactrim®.
- L'encéphalite herpétique n'est pas plus fréquente au cours du SIDA que dans la population générale ; elle est souvent associée à une autre infection opportuniste.
- Les métastases cérébrales du sarcome de Kaposi sont tout à fait exceptionnelles.

► TOXOPLASMOSE CÉRÉBRALE

- C'est la cause la plus fréquente d'infection opportuniste au cours du SIDA.
- La toxoplasmose cérébrale est dans la grande majorité des cas liée à une réactivation endogène de l'infection par toxoplasma gondii.
- Le principal diagnostic différentiel est le lymphome cérébral.

1. Symptomatologie

Deux tableaux cliniques peuvent s'observer dans un contexte généralement peu fébrile (38 °C-38,5 °C) :

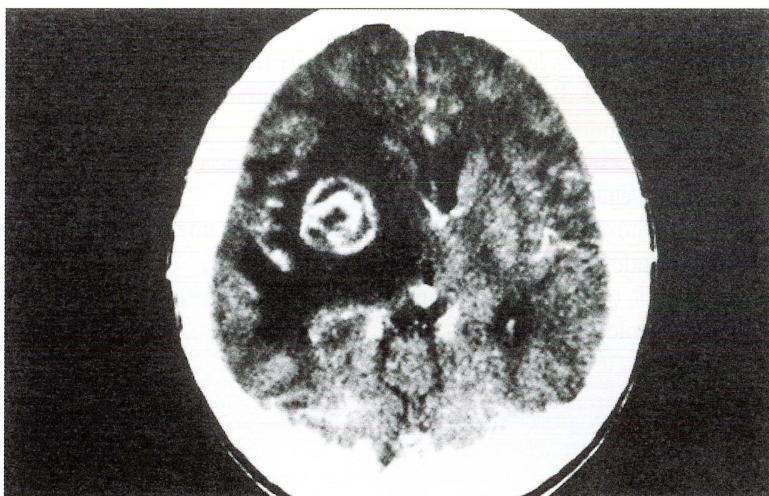
- Un syndrome tumoral dû à la présence d'abcès cérébraux (80 % des cas) avec :
 - déficit focal s'installant de façon subaiguë en quelques jours ou quelques semaines, variable en fonction de la localisation du ou des abcès ;
 - crise d'épilepsie ;
 - céphalées parfois associées à d'autres signes d'hypertension intracrânienne.
- Un tableau d'encéphalite diffuse avec syndrome démentiel fébrile d'évolution subaiguë, plus rare.

2. Examens complémentaires

- Le scanner cérébral sans et avec injection doit être fait en urgence :
 - typiquement, il montre une ou surtout plusieurs images d'abcès ;
 - réalisant un aspect en cocarde (hypodensité cerclée après injection d'une prise de contraste annulaire avec en périphérie une hypodensité plus ou moins étendue en rapport avec l'œdème cérébral) ;
 - avec effet de masse ;
 - l'aspect du scanner est parfois moins typique : hypodensité en plage, absence de prise de contraste ou prise de contraste de type nodulaire...
- L'IRM cérébrale sans et avec gadolinium permet de visualiser des images non détectées par le scanner.
- La ponction lombaire ne sera pratiquée qu'en l'absence d'HTIC. Elle est surtout intéressante pour le diagnostic différentiel (autres infections opportunistes, lymphome).

- La sérologie de la toxoplasmose n'a pas d'intérêt diagnostique à l'heure actuelle.
- Malgré l'apport de l'imagerie, le diagnostic de certitude est difficile et c'est en fait la réponse à un traitement d'épreuve antitoxoplasmique qui constitue le meilleur critère diagnostique.

Figure 1. Céphalées et déficit moteur progressif de l'hémicorps gauche chez un homme HIV+ âgé de 31 ans



Scanner cérébral avec injection : lésion hypodense fronto-pariétale droite avec prise de contraste en couronne, hypodensité péri-lésionnelle (œdème) et effet de masse (compression du ventricule latéral droit).

Diagnostic : Toxoplasmose cérébrale

3. Traitement

- Il s'agit d'une urgence thérapeutique car la précocité de la mise en route du traitement conditionne le pronostic fonctionnel et vital.
- **Traitement curatif :**
 - il repose sur l'association de deux antiparasitaires synergiques per os :
 - > sulfadiazine (Adiazine®) : 4 g/j per os (6 g/j si poids supérieur à 70 kg) en 4 prises et,
 - > pyriméthamine (Malocid®) : 100 mg/j en dose de charge, puis 50 mg/j en une prise,
 - > l'acide folinique (25 mg/j) est systématiquement associé en raison de la toxicité hématologique du traitement.
 - les autres traitements hématotoxiques, notamment la zidovudine, doivent être suspendus durant le traitement d'attaque ;
 - la surveillance des effets secondaires hématologiques et cutanés du traitement doit être quotidienne au début ;
 - en cas d'allergie aux sulfamides, on utilise l'association pyrémitamine + clindamycine (Dalcaine®) 2,4 à 4,8 g/j per os ;
 - la durée du traitement d'attaque est de 6 semaines ;
 - l'évolution est suivie sur les paramètres cliniques et sur le scanner ou l'IRM qui doivent être pratiqués au 10^e jour. La réponse au traitement est généralement rapide en moins de 15 jours ;

- l'absence d'amélioration clinique et radiologique après un délai de 15 jours doit faire remettre en doute le diagnostic et incite à pratiquer une biopsie cérébrale stéréotaxique si la lésion est facilement accessible.
- **Traitement symptomatique :**
 - traitement anticomital ;
 - anti-oedémateux uniquement si hypertension intracrânienne menaçante avec risque d'engagement ;
 - rééducation.
- **Traitement préventif :**
 - **prévention secondaire** : après le traitement d'attaque, la fréquence des rechutes impose la mise en route d'un traitement d'entretien à demi-dose : sulfadiazine 2-3 g/j + pyriméthamine 25-50 mg/j + acide folinique ;
 - la **prévention primaire** est en cours d'évaluation ; elle paraît nécessaire quand le taux de CD4 est inférieur à 100/mm³ ; elle consiste en :
 - des conseils hygiéno-diététiques chez les rares patients avec une sérologie toxoplasmose négative (éviter la viande peu cuite et les contacts avec les chats),
 - l'administration de trimétoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim®) ou de pyriméthamine ± dapsone en cas de sérologie positive.

► CRYPTOCOCCOSE NEUROMÉNINGÉE

- C'est la deuxième cause d'infection opportuniste au cours du SIDA.
- Le germe responsable est une levure encapsulée : *cryptococcus neoformans*.
- La contamination se fait par voie aérienne.

1. Symptomatologie

- Le tableau clinique est le plus souvent celui d'une méningite ou d'une méningo-encéphalite subaiguë ou chronique, avec :
 - altération de l'état général, fièvre, asthénie ;
 - céphalées intermittentes ;
 - syndrome méningé souvent discret ;
 - signes encéphalitiques : troubles de la vigilance, confusion, crises convulsives, déficit neurologique focal.
- Une autre atteinte viscérale est associée dans plus de 50 % des cas (pulmonaire, cutanée, médullaire).

2. Examens complémentaires

- Analyse du LCR par ponction lombaire :
 - typiquement, la PL met en évidence une méningite lymphocytaire ou à formule panachée, une hyperprotéinorachie modérée et une hypoglycorachie, toutes ces anomalies sont cependant inconstantes et l'analyse cytologique et biochimique du LCR peut être normale.
- Scanner cérébral : normal dans 90 % des cas ; parfois, il montre une prise de contraste méningée ou des cryptococcomes (abcès à cryptocoque).

- Le diagnostic de cryptococcose est affirmé par la mise en évidence du cryptocoque dans le LCR, le sang, les urines ou d'autres sites infectés (par exemple, dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire en cas d'atteinte pulmonaire associée) :
 - détection d'**antigènes solubles de cryptocoque** par méthode d'agglutination au latex (positive dans plus de 90 % des cas) ;
 - mise en évidence de la levure par **examen direct après coloration à l'encre de Chine** ;
 - mise en évidence et identification de la levure par la **mise en culture sur milieu de Sabouraud**¹.

3. Traitement

- Traitement d'attaque :
 - le traitement de référence fait appel à l'amphotéricine B par voie IV (Fungizone[®]) : 0,5 à 1 mg/kg/j en perfusion dans du G5 % sur 4 à 6 h ;
 - le fluconazole (Triflucan[®]) per os (400-800 mg/j) peut être préféré dans les formes peu sévères en raison de son innocuité qui contraste avec la toxicité de l'amphotéricine B ;
 - la durée du traitement d'attaque est de l'ordre de 6 à 8 semaines, selon l'évolution de la clinique et du LCR (antigènes solubles, examen direct, culture).
- Un traitement d'entretien en relais du traitement d'attaque est nécessaire : fluconazole 200 mg/j per os en une prise.

1. Le délai de positivité de la culture peut aller jusqu'à 21 jours.

► LEUCO-ENCÉPHALITE MULTIFOCALE PROGRESSIVE (LEMP)

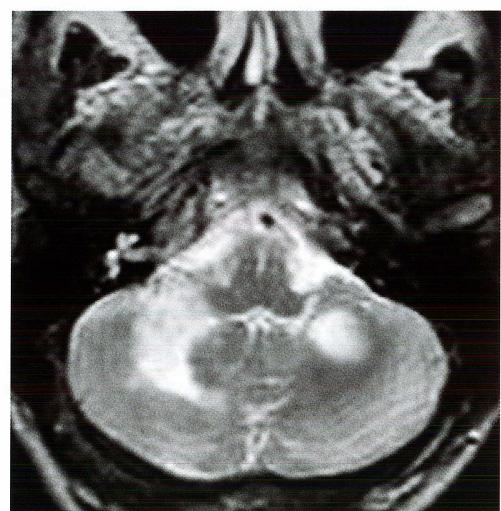
1. Pathogénie

Atteinte démyélinisante multifocale de la substance blanche due à une infection par le virus JC, virus de la famille des papovavirus, réactivé du fait de l'immunodépression.

2. Symptomatologie

- Les signes cliniques s'installent progressivement de façon **subaiguë** sur quelques semaines à quelques mois :
 - signes focaux variables en fonction de la localisation des foyers de démyélinisation : troubles visuels particulièrement fréquents (hémianopsie, alexie, cécité corticale...), déficit moteur, syndrome cérébelleux... ;
 - troubles des fonctions supérieures survenant généralement plus tardivement (mais parfois inau-guraux), liés à la confluence des lésions sous-corticales ;
 - troubles de la vigilance à un stade avancé.
- Certains signes négatifs sont importants pour le diagnostic :
 - absence de fièvre ;
 - absence d'autres localisations viscérales ;
 - pas de signe d'hypertension intracrânienne.

■ **Figure 2.** Troubles de l'équilibre installés sur 1 mois chez un patient de 50 ans VIH positif



IRM cérébrale, séquence T2 : hypersignaux multifocaux de la substance blanche du cervelet et des régions périventriculaires.

Diagnostic : LEMP

3. Examens complémentaires

- IRM cérébrale :
 - elle est beaucoup plus sensible que le scanner ;
 - la démyélinisation donne des hypersignaux multifocaux de la substance blanche en T2 qui siègent dans les régions périventriculaires, les centres ovales, le cervelet.
- Analyse du LCR :
 - le LCR est normal dans 50 % des cas ;
 - dans les autres cas, il montre des anomalies non spécifiques : hyperprotéinorachie modérée, discrète pléiocytose.
- La mise en évidence du virus JC dans le LCR par PCR est d'une bonne rentabilité diagnostique.
- La biopsie cérébrale n'est réalisée qu'en cas de doute avec une autre cause potentiellement curable.

4. Évolution

Il n'existe pas de traitement curatif. L'évolution se fait généralement vers l'aggravation avec décès en 2 à 6 mois. Cependant, on peut observer une amélioration après mise en place d'un traitement anti-VIH (tri- ou quadrithérapie).

► LYMPHOME CÉRÉBRAL PRIMITIF

Le lymphome cérébral primitif survient souvent à un stade évolué d'immunodépression.

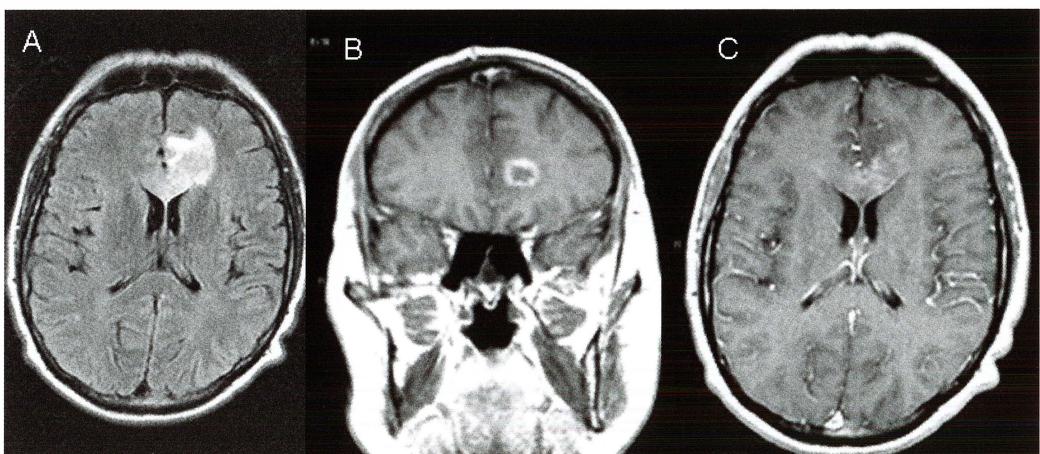
1. Symptomatologie

Le tableau réalisé est celui d'un processus expansif d'évolution subaiguë avec des signes focaux, des crises d'épilepsie et des céphalées.

2. Examens complémentaires

- Le scanner cérébral sans et avec injection révèle typiquement une lésion :
 - unique ou multiple ;
 - hypodense, isodense ou discrètement hyperdense ;
 - prenant le contraste de façon intense et homogène ;
 - avec oedème péri-lésionnel.
- L'IRM cérébrale est très sensible et peut détecter des lésions invisibles au scanner.
- L'étude du LCR par ponction lombaire permet la recherche de cellules lymphomateuses ; elle n'est cependant possible qu'en l'absence d'hypertension intracrânienne.

Figure 3. Patient de 30 ans VIH adressé pour céphalée et ralentissement psychique installé sur 1 mois



IRM cérébrale séquence FLAIR (A) et T1 avec gadolinium (B, C) : hypersignal frontal gauche envahissant le corps calleux, prenant le contraste.

L'étude du LCR montrera la présence de cellules lymphomateuses.

Diagnostic : Lymphome cérébral

3. Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel est la toxoplasmose cérébrale. Il n'existe aucun argument formel permettant de distinguer ces deux affections sur la base des données cliniques et des examens complémentaires usuels. Le traitement d'épreuve anti-toxoplasmique doit donc être systématiquement institué. En l'absence de réponse au traitement d'épreuve anti-toxoplasmique, on pratiquera une biopsie cérébrale stéréotaxique qui permettra de poser le diagnostic.

4. Pronostic et traitement

Le traitement repose sur une radiothérapie encéphalique et sur la corticothérapie. Le pronostic est très péjoratif avec une médiane de survie inférieure à 4 mois.

► ENCÉPHALITE SUBAIGUË À HIV

Cette encéphalite survient généralement au stade d'immunodépression mais peut aussi survenir à un stade plus précoce de la maladie. Elle est responsable d'une démence au cours de 20 % des cas de SIDA. Ce diagnostic ne peut être retenu qu'après avoir éliminé les autres causes de syndrome démentiel.

- Il s'agit le plus souvent d'un **syndrome démentiel progressif** :
 - trouble de la mémoire, trouble de la concentration, trouble du caractère, désintérêt ;
 - rarement, l'atteinte encéphalitique se manifeste par un délire aigu ou des crises d'épilepsie ;
 - plus tardivement, apparaissent des troubles de l'équilibre, des difficultés dans l'exécution des gestes fins et des troubles sphinctériens.
- L'évolution se fait progressivement vers un état grabataire avec akinésie majeure, apragmatisme, incontinence urinaire et fécale. Le décès survient inéluctablement au bout de quelques mois.
- Les examens complémentaires permettent surtout d'éliminer les autres étiologies :
 - la ponction lombaire retrouve une méningite lymphocyttaire dans 20 % des cas ;
 - l'EEG montre un ralentissement diffus sans anomalie focale ;
 - le scanner et l'IRM cérébrale objectivent une atrophie corticale marquée.

► ENCÉPHALITE À CMV

Elle survient en cas de déficit immunitaire sévère.

1. Symptomatologie

- Le tableau clinique consiste en un syndrome démentiel fébrile d'évolution subaiguë sans signe de localisation aboutissant en quelques semaines à un état grabataire et au décès du patient.
- L'atteinte encéphalique survient généralement dans le cadre d'une infection disséminée avec atteintes rétinienne, digestive, pulmonaire et/ou nerveuse périphérique associées.

2. Examens complémentaires

- Le LCR est généralement normal. La présence d'une polynucléose et/ou d'une hypoglycorachie est évocatrice.
- Le CMV doit être recherché dans le LCR, dans le liquide du lavage broncho-alvéolaire, dans le sang et dans les urines.
- La recherche de CMV par PCR ne permet pas de distinguer une infection latente d'une infection active.
- Le scanner cérébral peut montrer une atrophie corticale et surtout des prises de contraste juxta-ventriculaires évocatrices.
- L'IRM cérébrale montre souvent un hypersignal en T2 dessinant les contours ventriculaires.
- Seule la biopsie cérébrale avec recherche de CMV permet un diagnostic de certitude, mais elle est rarement réalisée en pratique.

3. Traitement

Il repose sur le ganciclovir IV (Cymévan®) ou le foscarnet IV (Foscarvir®).

TABLEAUX RÉCAPITULATIFS

PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME TUMORAL AU COURS DU SIDA

- Toxoplasmose cérébrale
- Lymphome cérébral primitif
- Tuberculome
- Cryptococcome
- Autres causes d'abcès cérébral : candida, listéria, aspergillus, nocardia...
- Leuco-encéphalite multifocale progressive

PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME MÉNINGÉ AU COURS DU SIDA

- Méningite à cryptocoque
- Méningite tuberculeuse
- Méningite à mycobactéries atypiques (*avium intracellularis*)
- Méningite lymphomateuse (dans le cadre d'un lymphome systémique)
- Méningite aseptique due au VIH

PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROME DÉMENTIEL AU COURS DU SIDA

- Leuco-encéphalite multifocale progressive
- Encéphalite subaiguë à HIV
- Encéphalite à CMV
- Neurosyphilis¹
- Encéphalite toxoplasmique

1. La neurosyphilis présente certaines particularités lorsqu'elle survient dans le cadre du SIDA :
– l'atteinte neurologique peut survenir même si la syphilis a été correctement traitée par pénicilline G à la phase primaire ;
– il existe un raccourcissement de la période de latence entre la primo-infection et l'atteinte neurologique ;
– les sérologies sont parfois négatives.

POINTS-CLÉS

ATTEINTES ENCÉPHALIQUES AU COURS DE L'INFECTION PAR LE VIH

- Les infections opportunistes les plus fréquentes sont :
- **Toxoplasmose cérébrale :**
 - en cas d'abcès cérébral, syndrome focal d'installation subaiguë : plus rarement, atteinte encéphalitique avec syndrome fébrile souvent modéré ;
 - l'imagerie cérébrale montre un ou plusieurs abcès avec un aspect en cocarde ;
 - principal diagnostic différentiel : lymphome cérébral ;
 - la réponse au traitement d'épreuve affirme le diagnostic.
- **Cryptococcose neuroméningée :**
 - méningite (ou méningo-encéphalite) subaiguë ou chronique ;
 - l'imagerie cérébrale peut montrer une prise de contraste, des abcès ;
 - PL : méningite lymphocytaire ou à formule panachée, hypoglycorachie ;
 - le diagnostic est affirmé par la mise en évidence :
 - > d'antigènes solubles cryptocques (sang, LCR, urines...),
 - > du germe à l'examen direct avec coloration à l'encre de Chine ou après mise en culture sur milieu de Sabouraud.
- **Leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP) :**
 - tableau subaigu ou progressif associant typiquement troubles visuels, syndrome cérébelleux et troubles cognitifs ;
 - l'IRM cérébrale montre des hypersignaux (FLAIR, T2) multifocaux dans la substance blanche des régions péri-ventriculaires et du cervelet.
- **Encéphalite subaiguë à VIH :**

Atteinte cognitive progressive.
- **Infection à CMV :**
 - méningo-encéphalite (ventriculite fréquente),
 - méningoradiculite (syndrome de la queue de cheval).

1. Généralités

- La démence peut être définie par une perte progressive et globale des facultés mentales d'un individu entravant son autonomie dans la vie quotidienne.
- Avec le vieillissement de la population la démence est devenue un véritable problème de santé publique dans les pays développés.
- Dans la grande majorité des cas, l'altération des fonctions intellectuelles résulte d'une perte neurologique bilatérale irréversible au niveau de régions étendues du cortex cérébral (particulièrement au niveau du cortex associatif) et/ou des structures sous-corticales ; cependant dans 10 à 15 % des cas le syndrome démentiel traduit un dysfonctionnement cérébral secondaire, réversible avec la correction du facteur causal.
- Les deux causes les plus fréquentes de démence sont la maladie d'Alzheimer et les démences vasculaires.

Devant tout syndrome démentiel, la recherche d'une cause curable est un élément clé de la démarche diagnostique.

2. Sémiologie

Le diagnostic de syndrome démentiel est clinique.

LE SYNDROME DÉMENTIEL SE CARACTÉRISE PAR :

Une altération durable des fonctions cognitives et/ou comportementales :

- de survenue progressive, sur quelques mois le plus souvent ;
- avec une vigilance conservée jusqu'à un stade tardif de l'évolution ;
- suffisamment sévère pour entraîner une altération de l'autonomie dans la vie quotidienne.

2.1. Atteinte durable des fonctions cognitives

Elle se traduit par une combinaison variable de signes :

- Troubles de la mémoire :
 - souvent révélateurs, témoins d'une atteinte temporelle interne (hippocampes) ;
 - prédominant sur les faits récents et la mémoire de fixation avec oubli à mesure par trouble de la consolidation en mémoire épisodique ;
 - à l'épreuve des cinq mots, le patient n'est pas capable de donner les cinq mots après un délai de quelques minutes (rappel différé) et sa performance n'est pas améliorée par les indices de catégorie, ce qui suggère que les mots n'ont pas été stockés.
- Désorientation temporelle et/ou spatiale.
- Troubles du langage :
 - pauvreté ou incohérence du langage spontané ;
 - manque du mot ;
 - trouble de la compréhension ;
 - aphasic de Wernicke.
- Troubles de l'attention :
 - distractibilité et fatigabilité anormales ;
 - perséverations ;
 - impersistence motrice¹.
- Troubles du jugement :
 - anosognosie (méconnaissance du trouble) ;
 - perte de l'autocritique et incapacité à critiquer une histoire absurde.
- Troubles du raisonnement :
 - incapacité à résoudre un problème simple.
- Troubles des praxies = apraxie :
 - constructive² ;
 - idéomotrice³ ;
 - idéatoire⁴.

1. Incapacité à conserver une première consigne comme « fermez les yeux » quand une seconde consigne est donnée consécutivement.

2. Impossibilité de conférer aux éléments graphiques des relations spatiales (Ex. : dessiner un cube) ; l'apraxie constructive résulte d'une lésion pariétale droite ou gauche ou d'une lésion du corps calleux.

3. Impossibilité de réaliser un geste non automatique et ne consistant pas en l'utilisation effective d'un objet (Ex. : faire un salut militaire) ; l'apraxie idéomotrice est en règle bilatérale et résulte d'une lésion intéressant le lobe pariétal gauche.

4. Désorganisation complète des gestes élémentaires (Ex. impossibilité d'utiliser un crayon ou d'allumer un briquet) ou de leur séquence (Ex. : impossibilité de faire un paquet ou d'allumer une bougie) ; l'apraxie idéatoire est toujours bilatérale, le plus souvent liée à des lésions corticales intéressant les deux lobes pariétaux.

- Troubles gnosiques :
 - généralement tardifs ;
 - incapacité à reconnaître un objet (agnosie visuelle) ;
 - incapacité à reconnaître les visages (prosopagnosie).
- Troubles du calcul :
 - généralement tardifs.

2.2. Signes associés

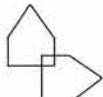
- Troubles du caractère et du comportement :
 - apathie et désintérêt (aboulie), négligence, apragmatisme pouvant aller jusqu'à l'incurie ;
 - irritabilité anormale ;
 - activité incohérente.
- Troubles de l'humeur :
 - tristesse de l'humeur, parfois euphorie ;
 - labilité de l'humeur et instabilité émotionnelle.
- Idées de préjudice pouvant parfois aller jusqu'au délire hallucinatoire à thème essentiellement persécutif.
- Désinsertion professionnelle et sociale :
 - avec parfois des comportements délictueux.

3. Tests psychométriques

Les tests psychométriques permettent de juger de la sévérité de la détérioration initiale et de suivre l'évolution.

- Les deux tests psychométriques classiques les plus utilisés sont :
 - le test de Wechsler-Bellevue qui définit le quotient intellectuel du sujet ;
 - le test de Benoit-Pichot qui évalue le vocabulaire.
- Des tests simples comme le mini mental test et le test de l'horloge sont couramment pratiqués au lit du malade ou en consultation et sont très utiles pour quantifier rapidement le degré de détérioration (cf. page suivante).

Figure 1. Questionnaire du MMS (Mini mental Test)
 (d'après Folstein et coll., 1974, traduit par C. Derouesné)

Score maximal	Score		ORIENTATION (1 point par réponse juste)	
5	<input type="text"/>	A.-En quelle année sommes-nous? _____ -quelle saison? _____ -quel mois? _____ -quelle est la date? _____ -le jour? _____		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
5	<input type="text"/>	B.-Dans quelle ville sommes-nous? _____ -quel département? _____ -quel est le nom de l'hôpital (ou adresse du médecin)? _____ -quelle salle (ou endroit, cabinet, etc.)? _____		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
3	<input type="text"/>	APPRENTISSAGE Donner 3 noms d'objets au rythme de un par seconde (Ex. cigare, fleur, porte); à la répétition immédiate compter 1 par réponse correcte. Répéter jusqu'à ce que les 3 mots soient appris. Compter le nombre d'essais (ne pas coter)		<input type="text"/>
5	<input type="text"/>	ATTENTION ET CALCUL Compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois. Arrêter après 5 soustractions. Noter le nombre de réponses correctes _____ Si le patient ne peut ou ne veut effectuer cette tâche auparavant demander d'épeler le mot « monde » à l'envers (ne pas coter)		<input type="text"/>
3	<input type="text"/>	RAPPEL Demander les 3 noms d'objets présentés auparavant (1 point par mot correct) _____		<input type="text"/>
9	<input type="text"/>	LANGAGE Dénommer un stylo, une montre (2 points) Répéter « il n'y a pas de mais, ni de si, ni de et » (1 point) Exécuter un ordre triple: « Prenez un papier dans la main droite, pliez le en deux et jetez le sur le plancher » (1 point par item correct) Copier le dessin suivant (1 point) (Tous les angles doivent être présents)		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
				
		Écrire une phrase spontanée (au moins 1 sujet et 1 verbe, sémantiquement correcte, mais la grammaire et l'orthographe sont indifférentes (1 point)	<input type="text"/>	
Total (30)		<input type="text"/>		
Apprécier le niveau de vigilance sur un continuum :				
Vigil obnubilé Stupeur Coma				

D'après les normes américaines, la limite inférieure de la normale se situe à 23-24 pour les niveaux culturels moyens et supérieurs et 21-22 pour les niveaux inférieurs. Au-dessous de cette limite, on peut conclure à une détérioration intellectuelle légère si la note reste supérieure ou égale à 15, modérée de 15 à 5 et sévère au-dessous de 5.

4. Diagnostic différentiel du syndrome démentiel

4.1. Syndrome anxiо-dépressif

- Le syndrome dépressif du sujet âgé peut mimer un syndrome démentiel débutant en raison de l'inhibition psychique parfois au premier plan.
- Les troubles de la mémoire associés à la dépression, à l'anxiété, aux troubles du sommeil ou à la prise de psychotropes se distinguent de ceux associés au syndrome démentiel par le fait que la restitution des mots est significativement améliorée par les indices de catégorie, ce qui prouve que la consolidation est préservée.
- La présence de troubles du langage, très rares dans la dépression, est un solide argument en faveur du syndrome démentiel.
- L'hypothèse du syndrome dépressif ne doit alors être remise en doute qu'en l'absence d'amélioration des fonctions supérieures après un mois de traitement bien conduit.

Au moindre doute, un traitement antidépresseur d'épreuve à posologie efficace devra être instauré.

4.2. Syndrome confusionnel

- Contrairement au syndrome démentiel :
 - les troubles de l'attention sont au premier plan ;
 - il existe souvent une perplexité anxiante ;
 - le mode d'installation est typiquement brutal ou rapidement progressif.
- Le fait que le syndrome confusionnel puisse inaugurer ou émailler l'évolution d'un syndrome démentiel rend cependant la distinction entre confusion et démence parfois difficile et justifie de pratiquer une évaluation des fonctions cognitives à distance (6 mois plus tard).

4.3. Autres diagnostics différentiels

- Syndrome de Korsakoff, caractérisé par une atteinte élective de la mémoire.
- Aphasicie de Wernicke isolée.

5. Étiologies des syndromes démentiels

PRINCIPALES ÉTILOGIES DES SYNDROMES DÉMENTIELS

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Maladie d'Alzheimer et autres démences dégénératives• Démence vasculaire• Démence post-traumatique• Hydrocéphalie à pression normale | <ul style="list-style-type: none">• Processus expansifs intracrâniens• Causes infectieuses• Causes métaboliques et carentielles• Causes toxiques (médicaments et alcool surtout) |
|---|---|

5.1. Démences dites dégénératives (cf. *infra*)

- Maladie d'Alzheimer.
- Démence fronto-temporale.

- Chorée de Huntington.
- Maladie à corps de Lewy diffus, associant démence et syndrome parkinsonien.
- Autres maladies neurologiques dégénératives avec démence associée.

5.2. Démence vasculaire

- La démence dite artériopathique (multi-infarct dementia) représente environ un tiers des causes de démence :
 - elle est généralement due à des lésions corticales ou sous-corticales bilatérales liées à la succession d'accidents ischémiques constitués ou de lacunes ;
 - le début des troubles est souvent brutal (lors de la constitution d'un nouvel accident vasculaire cérébral) et l'évolution est typiquement fluctuante avec des aggravations par à-coups (lors des récidives) ;
 - l'examen retrouve des signes neurologiques focaux : syndrome pyramidal, hémianopsie latérale homonyme, syndrome pseudo-bulbaire...
 - l'imagerie cérébrale montre généralement de multiples infarctus cérébraux ;
 - rarement, le syndrome démentiel peut résulter d'un accident ischémique unique responsable d'un infarctus siégeant dans un seul territoire artériel ; il s'agit alors surtout d'un infarctus bilatéral siégeant dans le territoire profond des artères cérébrales postérieures (Ex. infarctus bithalamique) ;
 - la démence est irréversible et le seul traitement est préventif (prévention des accidents ischémiques), ce qui impose un bilan étiologique complet.
- Les autres causes de démence d'origine vasculaire sont :
 - les hématomes intracérébraux multiples (par exemple dans le cadre d'une angiopathie amyloïde) ;
 - l'encéphalopathie de Binswanger : pathologie artériolaire qui se développe chez des sujets ayant une hypertension artérielle sévère et qui se traduit par des lésions étendues de la substance blanche péri-ventriculaire au scanner (leuco-araïose) ;
 - les sténoses carotidiennes serrées bilatérales.

5.3. Démence post-traumatique

- Une démence avec atrophie corticale peut survenir :
 - au décours d'un traumatisme crânien sévère ayant entraîné des contusions cérébrales et un coma prolongé ;
 - suite à des microtraumatismes multiples et répétés (démence pugilistique des boxeurs).
- Un syndrome démentiel post-traumatique peut aussi être dû à une hydrocéphalie à pression normale ou à un hématome sous-dural chronique.

5.4. Hydrocéphalie à pression normale

- L'association d'un syndrome démentiel, de troubles de la marche et de troubles sphinctériens est particulièrement évocatrice du diagnostic.
- La dérivation ventriculaire interne peut entraîner souvent une amélioration nette de la symptomatologie.

5.5. Causes tumorales

- Une hypertension intracrânienne et/ou des signes de localisation sont le plus souvent présents, mais le syndrome démentiel peut survenir isolément, surtout en cas de tumeur frontale ou temporaire.

- Un syndrome démentiel paranéoplasique peut survenir au cours de certains cancers. L'atteinte de la mémoire est prédominante (encéphalite limbique) et on retrouve souvent la présence d'anticorps anti-Hu.

5.6. Causes infectieuses

- Abcès cérébral.
- Séquelles de méningo-encéphalites aiguës (Ex. : méningo-encéphalite herpétique).
- Méningo-encéphalites subaiguës ou chroniques :
 - syphilis tertiaire (paralysie générale) ;
 - maladie de Lyme ;
 - méningo-encéphalite tuberculeuse ;
 - encéphalite subaiguë à VIH ;
 - autres causes d'encéphalite subaiguë ou chronique.
- Leuco-encéphalite multifocale progressive (LEMP) : infection à papovavirus touchant le sujet immunodéprimé (en particulier au cours du SIDA).
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres encéphalopathies spongiformes.
- Maladie de Whipple :
 - syndrome démentiel avec méningite lymphocytaire ;
 - malabsorption digestive ;
 - polyarthrite ;
 - polyadénopathies ;
 - diagnostic par la biopsie du grêle (présence de cellules PAS positives) PCR tropheryma whipplei (sang, LCR, selles...) ;
 - traitement : Bactrim® à instaurer le plus précocement possible.

MALADIE DE CREUTZFELDT-JAKOB

- Maladie rare qui se traduit principalement par :
 - un syndrome démentiel d'évolution subaiguë ;
 - des **myoclonies** ;
 - une **ataxie cérébelleuse** ;
 - un **syndrome pyramidal** associé à des signes extrapyramidaux ;
 - la présence de **décharges paroxystiques périodiques sur l'EEG**, inconstante mais très évocatrice ;
 - une **évolution toujours mortelle** dans un délai de quelques mois.
- L'IRM cérébrale en diffusion montre précocement des hypersignaux des noyaux gris et du cortex.
- On retrouve une augmentation de la NSE et de la protéine 14-3-3 dans le LCR.
- Les lésions anatomopathologiques associent :
 - une **spongiose** du système nerveux central (encéphalopathie spongiforme) ;
 - une perte neuronale diffuse ;
 - une importante gliose astrocytaire.
- Il existe :
 - des **formes sporadiques** qui se manifestent généralement vers l'âge de 50 ans ;
 - des cas dus à **l'inoculation de matériel contaminé** : greffes dure-mérienne, enfants ayant reçu un traitement par hormone de croissance d'origine hypophysaire, consommation de viande de bœuf contaminé ;
 - des **formes familiales** dues à des mutations du gène de la protéine PrP, protéine qui s'accumule sous une forme anormale dans le cerveau des sujets atteints.
- Bien que cette maladie soit transmissible, la nature de l'agent responsable demeure inconnue à ce jour.

5.7. Causes métaboliques et carentielles

- Hypothyroïdie.
- Troubles hydroélectrolytiques chroniques :
 - hyponatrémie ;
 - hypocalcémie, hypercalcémie.
- Hypoglycémie chronique ou séquelle d'une hypoglycémie prolongée.
- Insuffisance rénale avancée.
- Encéphalopathie hépatique chronique.
- Carence en vitamine B12, carence en folates.
- Maladie de Wilson.

5.8. Causes immunologiques

- Neuro-lupus, neuro-sarcoïdose...
- Encéphalite auto-immune à Ac anti R-NMDA (sujet jeune, évolution subaiguë, présence d'Ac anti R-NMDA dans le LCR).
- Thyroïdite auto-immune.

5.9. Causes toxiques

- Intoxication médicamenteuse chronique :
Elle concerne surtout le sujet âgé ; l'arrêt du médicament responsable doit entraîner la régression des troubles cliniques.
- Intoxication alcoolique chronique.
- Séquelles d'intoxication par le monoxyde de carbone, le bismuth, le mercure...
- Séquelles de radiothérapie cérébrale.

6. Conduite diagnostique devant un syndrome démentiel

LA DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UN SYNDROME DÉMENTIEL DOIT RÉPONDRE À DEUX IMPÉRATIFS MAJEURS

- Confirmer qu'il s'agit bien d'un syndrome démentiel
- Rechercher une cause curable

- L'interrogatoire du patient et de l'entourage permettra en particulier d'apprécier le retentissement des troubles sur la vie professionnelle et sociale et de rechercher les prises médicamenteuses éventuelles.
- L'examen neurologique, outre l'étude des fonctions supérieures, recherchera la présence de signes d'hypertension intracrânienne, de signes de localisation, de troubles de la marche, de troubles sphinctériens, etc.
- Le reste de l'examen clinique portera en particulier sur la recherche de troubles cardio-vasculaires (souffle carotidien, cardiopathie emboligène...).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES INDISPENSABLES EN CAS DE SYNDROME DÉMENTIEL

- NFS, plaquettes, VS
- Ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, urée, créatinine et sa clearance
- TSHs
- IRM cérébrale avec des temps T₁, T₂, T₂* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser les hippocampes

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES À RÉALISER EN FONCTION DU CONTEXTE

- B₁₂, folates
- Bilan hépatique (transaminases, TP, gamma GT)
- TPHA-VDRL
- Sérologie VIH
- Sérologie de Lyme
- Ponction lombaire avec analyse standard et dosage dans le LCR des protéines TAU et AB₄₂ si sujet jeune ou si présentation atypique
- EEG si suspicion d'encéphalopathie ou de Creutzfeldt-Jakob

Un traitement antidépresseur d'épreuve devra être tenté si les signes sont compatibles avec un syndrome dépressif.

CAUSES CURABLES DE SYNDROME DÉMENTIEL

- Hydrocéphalie à pression normale (dérivation ventriculaire)
- Causes métaboliques (hypothyroïdie++) et carentielles (correction du trouble)
- Hématome sous-dural chronique (évacuation chirurgicale)
- Tumeur cérébrale
- Abcès cérébral (traitement antibiotique ± évacuation chirurgicale)
- Maladie de Whipple (Bactrim®)
- Neurosyphilis (Pénicilline G)
- Maladie de Lyme (céphalosporine de 3^e génération).
- Méningo-encéphalite tuberculeuse (traitement antituberculeux)

7. Suivi du patient atteint d'un syndrome démentiel

7.1. Évaluation médicale du patient

- Évaluation clinique générale du patient :
 - poids, pouls, pression artérielle et recherche d'une hypotension orthostatique ;
 - état nutritionnel, variation de poids, appétit, ingestus ;

- chutes et risques de chute ;
- comorbidités, iatrogénie.
- Évaluation cognitive globale par le MMSE.
- Évaluation comportementale, recherchant notamment :
 - hallucinations ou idées délirantes ;
 - apathie, agitation (notamment en fin de journée), tendance à la déambulation, agressivité, tendance à la désinhibition, troubles des conduites sexuelles ;
 - idées dépressives, anxiété ;
 - troubles du sommeil, troubles des conduites alimentaires.
- Évaluation fonctionnelle
 - des activités de base de la vie quotidienne : toilette, habillage, alimentation, déplacement, etc. ;
 - des activités instrumentales de la vie quotidienne : autonomie pour la prise des médicaments, la gestion des finances, les transports, le téléphone, etc.

7.2. Évaluation médicale de l'aidant et des proches

- Fatigue de l'aidant, vécu d'épuisement.
- Évaluation de l'état de santé de l'aidant (trop souvent négligé) pouvant nécessiter une consultation propre.

7.3. Évaluation sociale et juridique

- Elle permet d'aborder certaines situations à risque et d'informer (en consignant l'information par écrit) sur les risques suivants :
 - conduite automobile (rôle de la commission du permis de conduire, seule apte à décider du bien-fondé de la poursuite de cette activité) ;
 - utilisation d'armes à feu ;
 - gestion inappropriée des finances.
- Elle évalue les risques de l'environnement : cuisinière à gaz sans système de sécurité, tapis non fixés, sanitaires inadaptés, porte-fenêtre dangereuse, produits ménagers et stock de médicaments accessibles, sortie de l'habitat en zone dangereuse, etc.
- Elle mesure le degré d'isolement du patient, voire du patient et de son aidant principal.
- Elle peut conduire à proposer des mesures de protection des biens : mise sous sauvegarde de justice (simple certificat auprès du tribunal d'instance, renouvelable), curatelle ou tutelle.

7.4. Évaluation et ajustement des aides

- Prise en charge à 100 %.
- Aides à domicile, ergothérapie, kinésithérapie, orthophonie, soutien psychologique.
- Accueil de jour, voire accueil temporaire.
- Réévaluer régulièrement l'opportunité du maintien à domicile.
- Veiller à ce qu'une personne assure la coordination médicale, psychologique, médico-sociale et des différents intervenants : soit un membre de l'entourage proche du patient, soit un personnel de santé.

CONDUITE À TENIR EN CAS D'AGITATION OU D'UNE AUTRE MODIFICATION COMPORTEMENTALE RÉCENTE CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'UN SYNDROME DÉMENTIEL

- Rechercher par l'interrogatoire du patient et des proches et par l'examen clinique :
 - une comorbidité : fécalome, infection (notamment dentaire ou urinaire), globe vésical, trouble métabolique, mycose (principalement buccale), décompensation d'une pathologie chronique ;
 - une cause iatrogène ;
 - une douleur ;
 - un syndrome dépressif ;
 - une modification ou une inadaptation de l'environnement (notamment la fatigue de l'aideant).
- Faire réaliser :
 - hémogramme ;
 - ionogramme, urée, créatinine, glycémie ;
 - bilan hépatique ;
 - CRP-VS, calcémie ;
 - CPK-troponine ;
 - bandelette urinaire : si positif, examen cytobactériologique des urines (ECBU) ;
 - en fonction des signes cliniques : abdomen sans préparation, radiographie des poumons ; électrocardiogramme, albuminémie.

INDICATIONS DE L'HOSPITALISATION AU COURS D'UN SYNDROME DÉMENTIEL

- La seule nécessité d'une institutionnalisation ne devrait pas justifier une hospitalisation.
- Une hospitalisation en urgence ne se justifie pas au seul motif :
 - de placement ou de changement d'institution ;
 - de fugue ou de déambulation ;
 - d'opposition ;
 - d'agitation ;
 - de cris ;
 - de troubles du caractère.
- Les critères d'hospitalisation en urgence sont :
 - les pathologies intercurrentes aiguës graves, menaçant le pronostic vital ou fonctionnel ;
 - la dangerosité du patient pour lui-même ou son entourage.
- Les critères d'hospitalisation programmée sont :
 - la nécessité d'examens complémentaires non réalisables en ambulatoire ;
 - un environnement jugé temporairement non favorable.

PRÉPARATION À L'ENTRÉE EN INSTITUTION D'UN PATIENT ATTEINT D'UN SYNDROME DÉMENTIEL

- L'entrée en institution représente toujours un **moment difficile** pour le patient et son entourage dans l'évolution de la maladie.
- La question de l'entrée en institution se pose lorsque le **manque d'autonomie** ou les **troubles du comportement** rendent le maintien à domicile impossible.
- **L'entrée en institution doit être préparée.**
- L'accompagnement par le médecin est particulièrement utile durant cette période.



- Il convient :
 - **d'évoquer assez tôt cette question avec le patient**, tant qu'il peut lucidement faire des choix ;
 - **de toujours rechercher l'avis du patient** en tentant de respecter son choix, mais sans s'y laisser enfermer s'il semble déraisonnable ;
 - de prendre toute décision dans un **travail en triangulation (patient, famille, soignants)** ;
 - de **conseiller l'aidant** pour qu'il ne s'enferme pas dans des promesses impossibles de maintien à domicile à tout prix ;
 - de **déramatiser l'image de l'institution** pour permettre une meilleure qualité de vie au patient et lever la culpabilité des aidants et de l'entourage ;
 - de proposer de **visiter différentes structures**, entre lesquelles le patient pourra faire son choix, voire envisager une **intégration progressive** par le biais de l'accueil de jour ou d'accueil en hébergement temporaire.

POINTS-CLÉS

SYNDROME DÉMENTIEL

- Le syndrome démentiel se caractérise par une **altération durable des fonctions cognitives et/ou comportementales** de survenue généralement **progressive** sans trouble de la vigilance, suffisamment sévères pour entraîner une altération de l'autonomie dans la vie quotidienne.
- **Chez le sujet âgé, un syndrome dépressif peu mimer un syndrome démentiel débutant**, d'où l'indication d'un **traitement antidépresseur d'épreuve par IRS**.
- La **maladie d'Alzheimer** est la première cause de démence après 65 ans et débute généralement par des **troubles de la mémoire des faits récents** liée à une atrophie hippocampique.
- La maladie d'Alzheimer et les autres démences dégénératives ont un début insidieux et une évolution progressive.
- Les **démences vasculaires** se caractérisent par un **début brutal**, une **évolution fluctuante** avec des **aggravations par à-coups** et la présence de **signes neurologiques focaux** à l'examen clinique.
- Un syndrome démentiel fluctuant avec des **hallucinations visuelles** associé à un **syndrome parkinsonien** évoque une **démence à corps de Lewy diffus**, qui **contre-indique l'usage des neuroleptiques**.
- Les principales causes curables de démence à rechercher sont :
 - **l'hypothyroïdie** (TSH) et les autres **causes métaboliques** (ionogramme, glycémie, urée créatinine, albumine) ou **carentielle** (hémogramme) ;
 - les **processus expansifs hémisphériques** et **l'hydrocéphalie à pression normale** (imagerie cérébrale).
- Le suivi d'un patient atteint d'un syndrome démentiel comprend :
 - l'évaluation médicale du **patient** (clinique, cognitive, comportementale et fonctionnelle) ;
 - l'évaluation médicale de **l'aidant et des proches** ;
 - l'évaluation **sociale et juridique** (risques, degré d'isolement, protection des biens) ;
 - l'évaluation de **l'ajustement des aides** et la préparation éventuelle de **l'entrée en institution**.

Maladie d'Alzheimer et autres démences dégénératives

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 106 – Confusion, démences (voir item 129)

- Diagnostiquer un syndrome confusionnel, savoir évoquer un hématome sous-dural chronique.
- Diagnostiquer un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient en abordant les problématiques techniques, relationnelles, éthiques, organisationnelles consécutives à l'évolution de la maladie.

1. Maladie d'Alzheimer

1.1. Épidémiologie

- C'est la cause la plus fréquente de démence après 65 ans (300 000 cas en France).
- La prévalence de la maladie augmente nettement avec l'âge et les formes précoce (avant 65 ans) sont rares.
- La grande majorité des cas est sporadique, mais il existe aussi de rares formes familiales à hérédité autosomique dominante dont le début est généralement précoce.

1.2. Anatomopathologie et données biochimiques

LES LÉSIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES CARACTÉRISTIQUES DE LA MALADIE D'ALZHEIMER SONT :

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • L'atrophie cérébrale avec perte neuronale • Les dégénérescences neurofibrillaires | <ul style="list-style-type: none"> • Les plaques séniles • L'angiopathie amyloïde |
|--|---|

- L'intensité de ces lésions est bien corrélée à la gravité du syndrome démentiel.
- Ces lésions prédominent au niveau de l'hippocampe et du cortex associatif.
- Ces lésions sont aussi présentes dans le cerveau âgé normal mais leur densité y est bien inférieure et leur répartition différente.
- L'atrophie cérébrale est due à une perte neuronale concernant particulièrement les neurones corticaux de grande taille.
- Les dégénérescences neurofibrillaires sont des inclusions neuronales intracytoplasmiques constituées de faisceaux de neurofilaments en hélice enroulés les uns autour des autres. Une protéine

associée aux microtubules, la protéine *tau*, est un des constituants protéiques majeurs de ces inclusions ; elle est présente sous une forme hyperphosphorylée.

- Les plaques séniles présentent en leur centre des dépôts extra-cellulaires dus à l'accumulation d'une protéine amyloïde colorée par le rouge Congo, la protéine β -amyloïde.
- L'angiopathie amyloïde : accumulation de dépôts amyloïdes dans les vaisseaux cérébraux.
- Sur le plan neurochimique, il existe entre autres un déficit marqué en choline acétyl-transférase et en acétylcholine dans le cortex, dû à la perte de neurones cholinergiques situés à la base du cerveau et projetant sur le cortex (noyau basal de Meynet).

1.3. Données génétiques

- Des lésions anatomopathologiques identiques à celles de la maladie d'Alzheimer sont présentes dans le cerveau des sujets atteints de trisomie 21 à partir de 30 ans.
- Parmi les cas familiaux de la maladie d'Alzheimer, une petite minorité s'accompagne d'une mutation au niveau du gène codant pour le précurseur de la protéine β -amyloïde, situé sur le chromosome 21.
- Un autre gène situé sur le chromosome 14 semble plus souvent impliqué dans certaines formes familiales.
- Par ailleurs, il existe un lien statistique entre le développement de la maladie et certains allèles de l'apolipoprotéine E.
- L'ensemble de ces données suggère que différents mécanismes peuvent concourir au développement de la maladie d'Alzheimer.

1.4. Symptomatologie

- Cliniquement, le syndrome démentiel débute le plus souvent par des troubles de la consolidation en mémoire épisodique avec oubli à mesure.
- L'évolution se fait ensuite progressivement vers un syndrome aphaso-apraxo-agnosique.
- L'examen ne retrouve pas de déficit sensitivo-moteur, le champ visuel est normal, et les réflexes cutanéo-plantaire sont en flexion ; une hypertonie de type extrapyramidal et des crises d'épilepsie généralisées sont fréquentes au stade très avancé de la maladie.
- L'aggravation progressive conduit à un état démentiel profond et la mort survient dans un état grataire après une durée d'évolution de 7 à 10 ans.

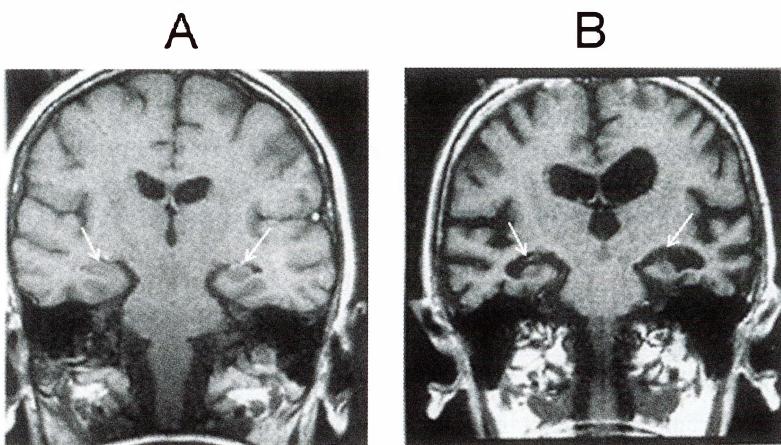
1.5. Examens complémentaires

- L'IRM est indispensable au diagnostic. Elle montre une atrophie corticale diffuse avec typiquement une dilatation des espaces ventriculaires et une distension des sillons corticaux et des vallées sylviennes ; les coupes coronales en séquence T1, perpendiculaires au grand axe des hippocampes montrent une diminution du volume des hippocampes (atrophie hippocampique) (cf. figure 1).
- La ponction lombaire (pratiquée en cas de forme débutante atypique ou chez le sujet jeune) montre un LCR normal au vu de l'analyse standard mais avec taux anormal des protéines TAU et AB42.
- La scintigraphie de perfusion n'est effectuée qu'en cas de difficulté diagnostique. Elle montre une hypoperfusion des régions corticales associatives et temporales internes.

ÉLÉMENS NÉCESSAIRES (ET SUFFISANTS DANS LA TRÈS GRANDE MAJORITÉ DES CAS) POUR ÉTABLIR UN DIAGNOSTIC DE HAUTE PROBABILITÉ DE LA MALADIE D'ALZHEIMER :

- Examen clinique + bilan des fonctions cognitives (examen neuropsychologique)
- IRM cérébrale T1 (axiale et coronale), T2/FLAIR et T2 en écho de gradient
- Bilan biologique (cf. chapitre 38, paragraphe 6)

Figure 1. Atrophie hippocampique en IRM



IRM coupe coronale séquence T1 perpendiculaire au grand axe des hippocampes.

- A. Sujet sain avec hippocampes de taille normale (flèches).
 B. Homme de 78 ans présentant un syndrome démentiel avec troubles de la mémoire récente au premier plan : atrophie bilatérale des hippocampes (flèches)

1.6. Traitement

- Il n'existe à ce jour pas de traitement capable de ralentir l'évolution des lésions. Les traitements actuellement disponibles améliorent de façon modeste les symptômes de la maladie sans agir sur la cause.
- Médicaments anti-cholinestérasiques
 - restaurent la transmission cholinergique dans le système nerveux central : en inhibant la cholinestérase, ils compensent le déficit cholinergique présent dans la maladie d'Alzheimer ;
 - indiqués dans les formes légères à modérées de la maladie (MMS > 10) ;
 - contre-indiqués en cas de bloc auriculo-ventriculaire ;
 - améliorent certains symptômes (déficit cognitif global, troubles du comportement) et retardent le placement en institution ;
 - Donezepil (Aricept®, cp), Rivastagine (Exelon®, gel ou patch), Galantamine (Reminyl®, cp) ;
 - instauration du traitement à dose progressive ;
 - principaux effets secondaires : digestifs (nausées, vomissements, diarrhée), perte de poids, cardiaques (bradycardie, syncope, ECG préalable).
- Médicament modulateur (antagoniste non compétitif) des récepteurs NMDA
 - indiqué dans les formes modérées à sévères de la maladie (MMS < 20) ;
 - contre-indiqué si insuffisance rénale ou hépatique sévère ;

- Mémantine (Ebixa®, cp) ;
- principaux effets secondaires : céphalées, constipation, HTA, sensations vertigineuses.
- Prise en charge des troubles neuro-psychiques associés : troubles dépressifs, troubles du comportement et agitation :
 - recherche et prise en charge d'une cause exogène (cf. chapitre 38) ;
 - si syndrome dépressif associé : traitement antidépresseur, en évitant les molécules avec effet anti-cholinergique (tricycliques) ;
 - si agitation, les traitements sédatifs seront utilisés **avec une grande prudence** en l'absence de cause exogène, en cas de mise en danger du patient ou de son entourage, ou en cas de menace sur le maintien à domicile ; la durée de prescription doit être courte (pour éviter les effets secondaires) et reposer sur une benzodiazépine ou un neuroleptique de deuxième génération (risperidon : Risperdal®) **à la plus faible dose possible**.
- Mesures symptomatiques, adaptées à l'état d'avancement de la maladie et à l'environnement du patient (identification des aidants familiaux) :
 - interventions à domicile : soins infirmiers (toilette, habillage, aide à la prise des médicaments), orthophonie (rééducation des fonctions cognitives), si besoin kinésithérapie (maintien de l'autonomie motrice), aménagement du domicile et aides techniques (si besoin intervention d'un ergothérapeute) ;
 - centre d'accueil de jour ;
 - mesures d'aides médico-sociales : ALD, allocation personnalisée à l'autonomie (APA), portage des repas, télé-alarme...
 - hébergement en institution dans certains cas (cf. chapitre 38).
- Nombreux essais cliniques en cours (en particulier immunothérapie anti-A β amyloïde).

2. Démence fronto-temporale

- Beaucoup plus rare que la maladie d'Alzheimer, la démence fronto-temporale est une démence dégénérative de cause inconnue. Dans environ 25 % des cas elle est héréditaire avec un mode de transmission autosomique dominant.
- Les lésions anatomiques prédominent au niveau du **cortex frontal et temporal**.
- Cliniquement, un **syndrome frontal** avec troubles de la personnalité et du comportement est au premier plan ; contrairement à la maladie d'Alzheimer l'orientation temporo-spatiale est longtemps conservée et il n'existe ni apraxie, ni agnosie. Certaines formes débutent par une apholie progressive.
- L'IRM cérébrale montre une **atrophie corticale à prédominance fronto-temporale** avec une dilatation ventriculaire symétrique des cornes frontales des ventricules latéraux.
- La tomographie d'émission monophotonique (TEMP) peut contribuer au diagnostic.
- Le syndrome démentiel s'aggrave progressivement et aboutit à un apragmatisme total, puis à la mort au bout de quelques années.

3. Chorée de Huntington

- Maladie autosomique dominante de pénétrance complète débutant entre 30 et 50 ans.
- Liée à l'expansion anormale d'un fragment d'ADN situé sur le chromosome 4 et comprenant une série répétitive de trinucléotides.
- Associe des mouvements choréiques et un syndrome démentiel progressif avec des troubles psychiatriques.
- Il existe une perte neuronale diffuse au niveau du cortex cérébral, ainsi qu'une atteinte plus spécifique des neurones du striatum.
- L'IRM cérébrale montre une atrophie des noyaux caudés.
- Test génétique après consentement éclairé exprimé à l'écrit, révocable à tout moment.
- La mort survient généralement 15 à 20 ans après les premiers signes cliniques.

4. Maladie à corps de Lewy diffus

- Réalise un syndrome démentiel associé à un syndrome parkinsonien.
- Démence caractérisée par la présence d'**hallucinations visuelles précoces** au cours de l'évolution et par un certain degré de fluctuations des performances cognitives.
- Aggravation fréquente si prise de neuroleptiques (contre-indiqués).
- L'examen anatomopathologique montre la présence de corps de Lewy diffus dans le cortex cérébral.

5. Démence cortico-basale

- Syndrome démentiel avec signes corticaux : troubles apraxiques précoces le plus souvent unilatéraux et troubles visuo-spatiaux (hémi-négligence).
- Syndrome extrapyramidal associé résistant à la L-Dopa.

6. Autres atteintes neurologiques pouvant s'accompagner d'une démence

- Paralysie supranucléaire progressive.
- Sclérose en plaques.
- En cas de syndrome démentiel d'évolution rapide (sur un délai inférieur à 1 an), penser à la maladie de Creutzfeldt-Jakob ou à une encéphalite auto-immune.

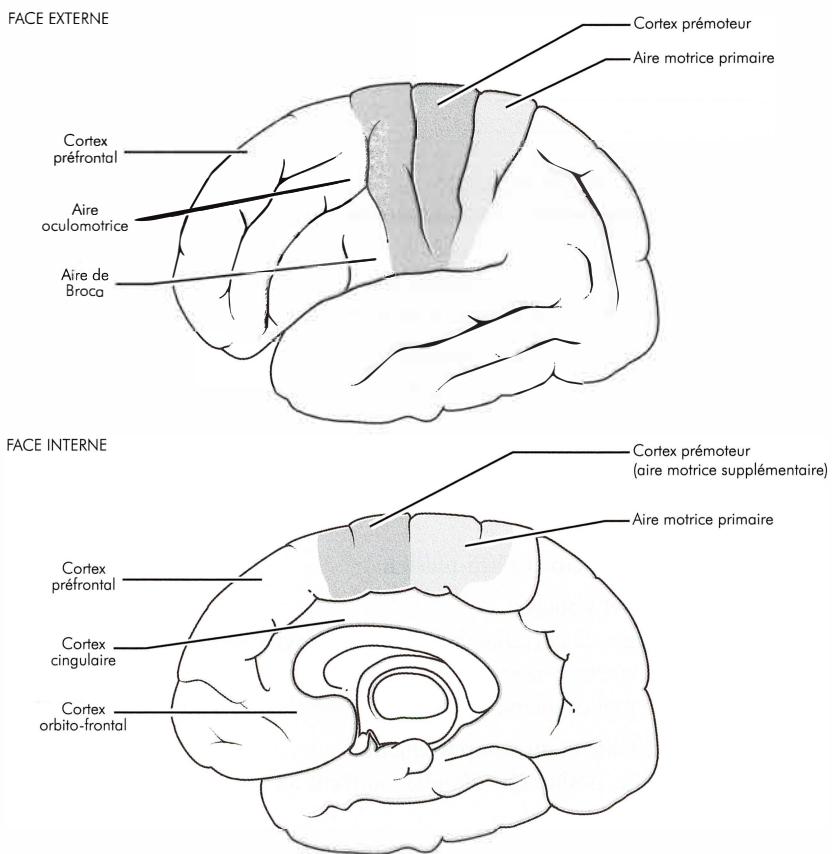
Syndrome frontal

CHAPITRE 40

1. Généralités

Le syndrome frontal désigne l'ensemble des symptômes liés à l'atteinte du lobe frontal à l'exception de la circonvolution frontale ascendante (= aire motrice primaire ou aire 4 de Brodmann), dont l'atteinte fait partie des syndromes rolandiques.

Figure 1. Représentation schématique des principales régions fonctionnelles du cortex frontal



- Le lobe frontal est particulièrement développé chez l'homme : il représente 30 % de la masse cérébrale.
- Le lobe frontal comprend plusieurs régions qui diffèrent entre elles à la fois sur le plan anatomique et fonctionnel :
 - le **cortex moteur primaire** (circonvolution frontale ascendante, aire 4) contribue à l'exécution du mouvement volontaire. Il est à l'origine de 30 % des fibres du faisceau pyramidal et les neurones qui le constituent sont organisés de façon somatotopique (cf. hémiplégie, figure 3) ;
 - le **cortex pré moteur** est situé en avant du cortex moteur primaire. Il joue un rôle fondamental dans la programmation du mouvement volontaire ;
 - l'**aire oculomotrice** est située en avant du cortex pré moteur et joue un rôle important dans le contrôle volontaire du mouvement conjugué des yeux ;
 - l'**aire de Broca** participe à l'élaboration motrice du langage ;
 - les **aires préfrontales** constituent la partie la plus antérieure du lobe frontal ; elles interviennent entre autres dans la programmation et l'élaboration de tâches complexes et dans des processus d'attention sélective ;
 - le **cortex cingulaire** et le **cortex orbito-frontal** font partie du système limbique ; ces régions participent au contrôle de certaines fonctions végétatives, affectives et émotionnelles.

2. Sémiologie

Le syndrome frontal comprend principalement :

- Une réduction de la spontanéité motrice du côté opposé à la lésion, en l'absence de tout déficit sensitivo-moteur :
 - akinésie, négligence motrice.
- Des phénomènes de préhension pathologique :
 - préhension forcée (**grasping reflex**) : mouvement de fermeture soutenue de la main du patient lorsque la paume est caressée par l'examineur ;
 - aimantation : attraction de la main du malade vers l'objet présenté ;
 - préhension orale (**réflexe de succion**) lors de la stimulation de la région péribuccale.
- Des phénomènes de persévération et une apraxie dynamique :
 - perséverations verbales à l'épreuve de dénomination (Ex. : noms d'animaux) ;
 - perséverations gestuelles ;
 - impossibilité de répéter dans un ordre défini trois gestes élémentaires (Ex. : frapper la table du poing, de la paume, puis de la tranche).
- Des troubles de l'équilibre :
 - apraxie de la marche avec latéro et rétro-pulsion.
- Des troubles oculomoteurs et visuels :
 - réduction des mouvements de latéralité de la tête et des yeux vers le côté opposé à la lésion ;
 - déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion ;
 - négligence visuelle avec pseudo-hémianopsie controlatérale à la lésion.
- Des troubles de la personnalité et du comportement :
 - perte d'initiative, apathie, désintérêt (aboulie) souvent au premier plan, pouvant aller jusqu'à l'**apraxmatisme** ;
 - libération des comportements instinctifs : **comportement d'utilisation et d'imitation**, troubles sphinctériens pouvant aller jusqu'au **comportement d'urination**, troubles du comportement alimentaire (boulimie) ou du comportement sexuel.

- Des troubles de l'humeur :
 - indifférence affective ;
 - état de jovialité excessive ou d'euphorie avec tendance aux calembours puérils (moria).
- Des troubles cognitifs :
 - troubles de l'attention avec distractibilité anormale ;
 - troubles de la programmation des gestes ;
 - troubles du langage avec diminution de la fluence verbale, réduction du langage élaboré et incapacité à conduire un discours cohérent (trouble facile à mettre en évidence lorsqu'on demande au patient de raconter une histoire connue) ;
 - trouble du raisonnement et du jugement.

3. Étiologies

PRINCIPALES ÉTILOGIES DU SYNDROME FRONTAL

- **Processus expansif frontal :**
 - tumeur
 - hématome sous-dural chronique
 - abcès
- **Accident vasculaire cérébral touchant le lobe frontal :**
 - hématome intracérébral
 - infarctus cérébral (sylvien ou cérébral antérieur)
- **Lésions frontales post-traumatiques**
- **Hydrocéphalie à pression normale**
- **Démence fronto-temporale**
- **Paralysie générale (syphilis tertiaire)**

Syndrome confusionnel

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 106 – Confusion, démences (voir item 129)

- Diagnostiquer un syndrome confusionnel, savoir évoquer un hématome sous-dural chronique.
- Diagnostiquer un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient en abordant les problématiques techniques, relationnelles, éthiques, organisationnelles consécutives à l'évolution de la maladie.

1. Généralités

- Le syndrome confusionnel est l'une des manifestations neurologiques les plus fréquemment rencontrées en médecine et ses causes sont multiples.
- Il s'agit d'un état aigu, habituellement transitoire et réversible, caractérisé par une désorientation globale de l'activité psychique traduisant une souffrance cérébrale aiguë, le plus souvent d'origine organique.
- Sur le plan physiopathologique, la diminution globale du métabolisme cérébral et l'altération de la neurotransmission cholinergique dans le système nerveux central semblent jouer un rôle important.
- Chez le sujet âgé, le syndrome confusionnel est particulièrement fréquent et peut être le mode de révélation d'une grande variété de pathologies non neurologiques (pneumonie bactérienne ou infarctus du myocarde par exemple).

En pratique, le syndrome confusionnel constitue toujours une urgence diagnostique et thérapeutique justifiant une hospitalisation immédiate en raison des risques liés à la fois à la cause sous-jacente et aux troubles du comportement.

2. Sémiologie

CLINIQUEMENT, LE SYNDROME CONFUSIONNEL SE CARACTÉRISE PAR :

- Une altération globale des fonctions supérieures dominée par un trouble majeur de l'**attention** et des perceptions sensorielles
- Une activité psychomotrice anormale (apathie ou agitation)
- Un mode de survenue brutal ou rapidement progressif
- Une évolution fluctuante au cours du nycthémère

- Les processus d'attention et de concentration sont constamment altérés : l'examen retrouve en effet une réponse diminuée ou excessive aux différents stimuli, une distractibilité anormale, des troubles de la mémoire, des perséverations, une incapacité à poursuivre une tâche motrice pendant un temps prolongé. Au maximum, il existe une obnubilation de la conscience.
- L'atteinte des perceptions sensorielles se manifeste souvent par des illusions ou des hallucinations visuelles, tactiles ou auditives (état confuso-onirique), généralement désagréables ou menaçantes, associées à des troubles du comportement et pouvant conduire à des réactions de panique potentiellement dangereuses pour le patient ou pour l'entourage (fugue, agression, défenestration...).
- Le patient est généralement désorienté dans le temps et dans l'espace et présente un trouble de la mémoire antérograde et rétrograde.
- Le langage est incohérent, les réponses aux questions sont inappropriées, les capacités de jugement sont altérées.
- Ces troubles s'accompagnent en règle d'un état de perplexité anxieuse et de méfiance.
- Il existe souvent une apathie avec un ralentissement psychomoteur et un trouble de la vigilance avec une somnolence excessive ; parfois, au contraire la confusion s'accompagne d'une agitation avec une activité incessante (c'est le cas du sevrage éthylique par exemple) ; ces troubles de l'activité psychomotrice sont fluctuants et peuvent alterner chez un même patient, avec typiquement une recrudescence nocturne de l'agitation et une inversion du rythme nycthéméral.
- Des signes végétatifs témoignant d'une hyperactivité du système sympathique (tachycardie, baisse de la tension artérielle, sueurs profuses, déshydratation, fièvre, oligurie) sont parfois présents, surtout lorsqu'il existe une agitation psychomotrice ; ils peuvent être associés à un tremblement, des myoclonies ou des crises convulsives.

3. Évolution

- Lorsque la cause sous-jacente peut être traitée, l'évolution est généralement complètement réversible en quelques jours, parfois de façon retardée chez les patients âgés. Seule persiste une amnésie lacunaire portant sur la durée de l'épisode confusionnel.
- Cependant, la récupération peut parfois être plus lente et/ou incomplète même après guérison de la cause, surtout chez le sujet âgé.
- Parfois, le syndrome confusionnel constitue le mode de révélation d'une démence dégénérative et les troubles cognitifs, au lieu de régresser, s'aggravent progressivement au cours du temps.

4. Diagnostic différentiel

- Les principaux diagnostics différentiels du syndrome confusionnel sont :
 - l'aphasie de Wernicke ;
 - le syndrome de Korsakoff ;
 - le syndrome démentiel ;
 - l'ictus amnésique.

4.1. Aphasie de Wernicke

Le patient apparaît incohérent mais les troubles concernent spécifiquement le langage et il n'existe en règle pas de trouble de l'attention, ni du comportement.

4.2. Syndrome de Korsakoff

- Les symptômes traduisent une atteinte sélective de la mémoire, les autres fonctions supérieures demeurant intactes.
- Il n'y a, en particulier, pas de trouble de la vigilance ou de l'attention à la phase d'état.

4.3. Syndrome démentiel

- La survenue progressive des troubles, le fait que les troubles de l'attention se situent généralement au second plan et la conservation de la vigilance distinguent le syndrome démentiel du syndrome confusionnel.
- Cependant un syndrome confusionnel peut souvent révéler ou émailler l'évolution d'une démence à l'occasion d'un changement de lieu, d'une prise médicamenteuse ou d'une pathologie intercurrente, d'où la nécessité d'un bilan des fonctions cognitives à 6 mois.

4.4. Ictus amnésique (« transient global amnesia »)

- Amnésie antérograde et rétrograde transitoire (durant quelques heures), de survenue brutale et de cause inconnue, touchant généralement l'homme après 50 ans.
- Le patient se retrouve brutalement désorienté dans le temps et, perplexe, pose sans cesse la même question (qu'est-ce qui m'arrive ? qu'est-ce qui se passe ?...).
- Contrairement à la crise d'épilepsie partielle complexe d'origine temporelle il n'existe aucun trouble de la vigilance, du contact ni des autres fonctions intellectuelles.
- Le reste de l'examen neurologique est normal.
- L'évolution est entièrement réversible en dehors d'une amnésie lacunaire pouvant remonter jusqu'à une heure avant le début de l'épisode ; à terme, les récidives, rares, constituent le seul risque évolutif.

5. Étiologies

Les encéphalopathies métaboliques et surtout toxiques sont les causes de confusion de loin les plus fréquentes.

- Il faut cependant garder à l'esprit que plusieurs causes sont souvent associées chez un même patient (par exemple ivresse aiguë associée à une hypoglycémie ou à un hématome intracrânien).
- Des lésions cérébrales focales sont parfois à l'origine d'un syndrome confusionnel : ces lésions concernent particulièrement les parties inféro-médianes du lobe temporal (quel que soit le côté), la partie postérieure du lobe pariétal droit ou la portion inférieure du cortex préfrontal droit ; l'étiologie de ces lésions focales est le plus souvent ischémique.

ÉTILOGIES DU SYNDROME CONFUSIONNEL

- Causes toxiques
- Causes métaboliques
- Causes carentielles
- Causes infectieuses
- Causes vasculaires
- Causes traumatiques
- Processus expansif intracrânien
- Crise d'épilepsie
- Causes psychiatriques (diagnostic d'élimination)

5.1. Encéphalopathies toxiques

- Ivresse alcoolique.
- Prise médicamenteuse :

PRINCIPAUX MÉDICAMENTS POTENTIELLEMENT CONFUSOGÈNES (SURTOUT CHEZ LE SUJET ÂGÉ)

- **Psychotropes :**
 - benzodiazépines, neuroleptiques, tricycliques, lithium
- **Antiépileptiques :**
 - Gardénal®, Tégrétol®, Di-hydan®, plus rarement Dénapacine®
- **Antiparkinsoniens :**
 - anticholinergiques, L-Dopa, agonistes dopaminergiques
- **Corticoïdes à fortes doses**
- **Antihypertenseurs centraux :**
 - Catapressan®, Aldomet®.
- **Autres médicaments :**
 - diurétiques, digitaliques, quinidiniques, isoniazide, AINS, cimétidine...

- **Drogues à usage toxicomane :**
 - cocaïne, LSD, amphétamines, héroïne...
- Intoxication aiguë par le monoxyde de carbone ou par les métaux lourds (plomb, mercure...).
- Sevrage :
 - sevrage éthylique, en barbiturique, en benzodiazépine, en anticholinergique.

5.2. Encéphalopathies métaboliques

- Troubles hydroélectrolytiques : déshydratation ou hyperhydratation intracellulaire, hypokaliémie, hyper- ou hypocalcémie.
- Troubles de la glycémie : hypoglycémie, décompensation acidocétosique ou hyperosmolaire du diabète.
- Troubles de l'équilibre acido-basique : acidose ou alcalose.
- Anémie, hypoxie, hypercapnie.
- Insuffisance hépatique et insuffisance rénale avancées.

- Endocrinopathies : hyper- ou hypothyroïdie, hypercorticisme, insuffisance surrénale aiguë.
- Porphyrie aiguë intermittente.

5.3. Encéphalopathies carentielles

- Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (carence en vitamine B1).
- Encéphalopathie pellagreuse (carence en vitamine PP).

5.4. Causes infectieuses et inflammatoires

- Tout syndrome confusionnel fébrile évoque en priorité une méningo-encéphalite bactérienne ou virale, à l'origine de lésions cérébrales souvent multifocales.
- D'autres infections peuvent s'accompagner d'une note confusionnelle : pneumonies bactériennes, fièvre typhoïde, septicémies...
- En outre, toute fièvre élevée, quelle que soit sa cause, peut entraîner une confusion, surtout chez le sujet âgé.
- En l'absence de fièvre, on évoquera une encéphalite dysimmunitaire (auto anticorps, anti NMDA...).

5.5. Accident vasculaire cérébral

- Hémorragie méningée, à évoquer systématiquement chez un sujet jeune.
- Hématome intracérébral.
- Infarctus cérébral, surtout en cas d'atteinte du territoire d'une artère cérébrale postérieure ou de l'artère sylvienne superficielle droite.

5.6. Causes traumatiques

- Commotion cérébrale simple (confusion transitoire).
- Hématome extra-dural, hématome sous-dural aigu ou chronique, hématome intracérébral et contusions cérébrales post-traumatiques.

5.7. Processus expansifs intracrâniens

- Le syndrome confusionnel est généralement précédé par des signes de localisation et/ou un syndrome d'hypertension intracrânienne.
- Il s'agit le plus souvent d'une tumeur cérébrale, d'un hématome sous-dural chronique ou d'un abcès cérébral.

5.8. Comitialité

- Confusion post-critique transitoire au décours d'une crise convulsive généralisée.
- Crise partielle complexe (surtout temporelle) avec confusion généralement brève (moins d'une heure), mais parfois prolongée en cas d'état de mal.

5.9. Pathologies psychiatriques

- Une bouffée délirante, un épisode délirant dans le cadre d'une schizophrénie, un accès maniaque, un accès mélancolique peuvent s'accompagner de troubles de l'attention, d'hallucinations et de troubles psychomoteurs.

Devant un syndrome confusionnel les étiologies psychiatriques ne doivent être envisagées qu'après avoir éliminé toutes les causes organiques.

6. Conduite à tenir devant un syndrome confusionnel

- Interrogatoire de l'entourage : indispensable pour reconstituer les antécédents, les circonstances et le mode de survenue des troubles, les prises médicamenteuses éventuelles...
- Examen général : température, état hémodynamique, signes de déshydratation, fréquence respiratoire...
- Examen neurologique : recherche d'une raideur méningée, de signes de localisation (déficit moteur, syndrome cérébelleux, troubles oculomoteurs, trouble du champ visuel¹), fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire...
- Examens complémentaires à pratiquer en urgence :
 - NFS, plaquettes, TP, TCA ;
 - CRP ;
 - dextro, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, urée, créatinine, protidémie, bilan hépatique ;
 - gaz du sang ;
 - électrocardiogramme ;
 - radiographie du poumon ;
 - alcoolémie, recherche de toxiques, éventuellement dosage de l'HbCO selon le contexte ;
 - hémocultures, ECBU et ponction lombaire en cas de fièvre ;
 - électroencéphalogramme ;
 - scanner cérébral lorsqu'on suspecte une hémorragie méningée, un processus expansif, des lésions cérébrales focales ou multifocales.
- Prise en charge thérapeutique à l'hôpital : elle comprend le traitement de la cause et le traitement symptomatique.

1. Devant un syndrome confusionnel aigu la présence d'une hémianopsie latérale homonyme ou d'une quadranopsie oriente vers l'existence d'une lésion focale pariétale ou temporaire, le plus souvent d'origine ischémique.

MESURES À PRENDRE EN CAS DE SYNDROME CONFUSIONNEL

- Pose d'une voie veineuse en vue d'assurer l'équilibre hydroélectrolytique.
- Arrêt* ou diminution de la posologie des médicaments potentiellement confusogènes.
- Administration de vitamine B1 (0,5 à 1 g/j) B6 et PP (0,25 g/j) par voie parentérale chez le sujet éthylique chronique et/ou dénutri.
- Surveillance régulière de l'état hémodynamique.
- Prévention des chutes (sujet âgé surtout) : lit près du sol ou doté de barrières, marche accompagnée...
- En cas d'agitation, d'hallucinations ou de troubles du comportement :
 - isolement si possible sans contention dans une chambre calme, faiblement éclairée la nuit¹ ;
 - enlever tout objet potentiellement dangereux et verrouiller éventuellement la porte et les fenêtres (risque suicidaire) ;
 - traitement sédatif (benzodiazépine à demi-vie courte de préférence, méprobamate ou neuroleptique, par voie orale si possible), institué dans le but de diminuer l'agitation du patient et de permettre un sommeil suffisant, sous couvert d'une stricte surveillance de l'état hémodynamique et respiratoire ;
 - exemples :
 - Valium® : 10 mg trois fois par jour per os ou en IM,
 - ou Équanil® : 400 à 800 mg trois fois par jour per os ou en IM,
 - ou Loxapac® : 50 mg trois fois par jour per os ou en IM,
 - ou Largactil® : 50 mg trois fois par jour per os ou en IM.

* L'arrêt du psychotrope devra être progressif lorsqu'il existe un risque de syndrome confusionnel surajouté lors du sevrage brutal (ex : benzodiazépines +++).

1. L'obscurité favorise les illusions et les hallucinations visuelles.

POINTS-CLÉS

SYNDROME CONFUSIONNEL

- Syndrome très fréquent surtout chez les sujets âgés.
- Le tableau clinique est **aigu, transitoire** et réversible ; il associe :
 - une désorientation temporelle et spatiale,
 - une obnubilation de la conscience,
 - des troubles de l'attention et des perceptions visuelles (illusions ou hallucinations), des troubles mnésiques et du langage,
 - des troubles du comportement : apathie ou agitation, perplexité anxiante,
 - une évolution fluctuante.
- Les principaux diagnostics différentiels du syndrome confusionnel sont :
 - Aphasie de Wernicke,
 - Syndrome de Korsakoff,
 - Syndrome démentiel,
 - Ictus amnésique.
- Les principales causes de syndrome confusionnel trouvent souvent leur origine en dehors du système nerveux central
 - **toxiques** +++ : médicaments (psychotropes), drogue, alcool ;
 - **métabolique** : hypo ou hypernatrémie, troubles glycémiques, insuffisance rénale, hépatique... ;
 - carence : Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (B1)... ;
 - infection : Infection systémique (pulmonaire...), méningo-encéphalite ;
 - neurologique : vasculaire, traumatique, épilepsie, tumeurs ;
 - causes psychiatriques (très rares).
- Conduite à tenir devant un syndrome confusionnel :
 - **interrogatoire** (entourage), examen **général et neurologique** ;
 - examens **complémentaires** :
 - NFS, plaquettes, TP, TCA ; dextro, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, urée, créatinine, bilan hépatique ;
 - alcoolémie, recherche de toxiques, éventuellement dosage de l'HbCO et gaz du sang selon le contexte ;
 - électrocardiogramme ;
 - radiographie du poumon ; hémocultures, ECBU et ponction lombaire en cas de fièvre ;
 - électroencéphalogramme ;
 - scanner cérébral (ou IRM) lorsqu'on suspecte une hémorragie méningée, un processus expansif, des lésions cérébrales focales ou multifocales ;
 - **prise en charge thérapeutique à l'hôpital** :
 - traitement de la cause et traitement symptomatique.

Complications neurologiques de l'alcoolisme

- L'alcoolisme est à l'origine de complications neurologiques très variées, touchant à la fois le système nerveux central et périphérique.
- Parmi les différents mécanismes de l'atteinte neurologique, on distingue :
 - les manifestations de l'intoxication alcoolique aiguë : ivresses simples et pathologiques ;
 - les manifestations du sevrage chez l'éthylique chronique :
 - > états confusionnels et/ou hallucinatoires pouvant aller jusqu'au delirium tremens,
 - > crises épileptiques du sevrage ;
 - les manifestations liées aux conséquences nutritionnelles de l'alcool :
 - > encéphalopathie de Gayet-Wernicke,
 - > syndrome de Korsakoff,
 - > encéphalopathie pellagreuse,
 - > polyneuropathie alcoolique,
 - > névrite optique rétробulbaire alcoolique ;
 - les manifestations dont la pathogénie n'est pas clairement élucidée :
 - > épilepsie alcoolique,
 - > atrophie cérébelleuse de l'éthylique chronique,
 - > encéphalopathie de Marchiafava-Bignami,
 - > myélinolyse centro-pontine,
 - > démence avec atrophie cérébrale.

IVRESSES PATHOLOGIQUES

- Les ivresses désignent les manifestations en rapport avec une absorption aiguë d'éthanol.
- Les ivresses simples se manifestent par :
 - une modification de l'humeur, généralement dans le sens de l'euphorie ;
 - une levée des inhibitions comportementales : logorrhée, expansivité, irritabilité ;
 - une dysarthrie, une ataxie et une incoordination des mouvements.
- Les ivresses pathologiques se manifestent par des troubles majeurs du comportement :
 - ivresse excito-motrice avec accès de fureur et de violence ;
 - ivresse délirante avec hallucinations et/ou délire interprétatif le plus souvent à thème de persécution ou de jalousie.
- L'ivresse peut aboutir à un coma éthylique, qui est habituel lorsque l'alcoolémie dépasse 4 g/l :
 - il s'agit d'un coma calme, hypotonique, avec une mydriase bilatérale et symétrique peu réactive, sans signe de localisation ;
 - il existe souvent une hypothermie ;

- on recherchera toujours la présence de signes neurologiques de localisation témoignant de l'existence des lésions associées, en particulier traumatiques (hématome intracrânien surtout) ;
- le coma éthylique peut s'accompagner de complications graves nécessitant des mesures de réanimation.

COMPLICATIONS DE L'INTOXICATION ÉTHYLIQUE AIGUË MASSIVE

- Collapsus vasoplégique
- Dépression respiratoire, pneumopathie d'inhalation
- Crises épileptiques (ivresse convulsive)
- Rhabdomyolyse avec ses risques d'hyperkaliémie et d'insuffisance rénale aiguë
- Hypoglycémie, à rechercher systématiquement
- Acidocétose
- Hépatite aiguë
- Pancréatite aiguë

- Le traitement de l'ivresse aiguë repose le plus souvent sur une simple surveillance (état de conscience¹, hémodynamique, fréquence respiratoire, signes de localisation neurologique) après avoir éliminé (et éventuellement corrigé) une hypoglycémie.
- En cas d'agitation aiguë on prescrira un traitement sédatif sous couvert d'une stricte surveillance de la tension artérielle et de la respiration ; Ex. : Barnétil® 200 mg IM (action rapide) ou Valium® 10 mg IM ou Équanil® 400 mg IM.
- Le traitement du coma éthylique fait appel aux mesures habituelles de réanimation.

TRAITEMENT DU COMA ÉTHYLIQUE

- Hospitalisation en réanimation
- Assurer la liberté des voies aériennes et une oxygénation correcte
- Mise en place d'une voie veineuse
- Mise en place d'un scope cardio-respiratoire
- Corriger une éventuelle hypoglycémie
- Réchauffement si hypothermie
- Remplissage vasculaire par macromolécules si hypotension sévère
- Équilibre hydroélectrolytique avec apports de glucosé
- Apport systématique de vitamines B1 (500 mg/j), B6 et PP (250 mg/j) par voie parentérale
- Surveillance horaire : conscience, pouls, tension artérielle, fréquence respiratoire, pupilles, diurèse.

¹. L'état de conscience est jugé sur la réactivité aux stimulations verbales et douloureuses qui doit être testée toutes les heures.

EXAMENS SYSTÉMATIQUES EN CAS DE COMA ÉTHYLIQUE

- Dextro au doigt, à faire immédiatement
- NFS, plaquettes
- TP, TCA
- Ionogramme sanguin, urée, créatinine
- Bilan hépatique et enzymes musculaires : ASAT, ALAT, CPK, LDH, bilirubine, phosphatases alcalines, gamma-GT
- Amylasémie et lipasémie
- Alcoolémie
- Recherche de toxiques associés dans le sang
- Gaz du sang
- ECG
- Radio de thorax au lit
- Scanner cérébral s'il existe le moindre signe de localisation

► SYNDROME DE SEVRAGE ALCOOLIQUE

- L'arrêt ou la diminution brutale de la consommation alcoolique chez un éthylique chronique entraîne des troubles mineurs qu'il est important de détecter précocement afin de prévenir l'apparition des manifestations majeures du sevrage.
- Les facteurs déclenchants à l'origine du sevrage doivent être systématiquement recherchés et éventuellement traités :
 - traumatisme ;
 - infection : pneumopathie, méningite...
 - intervention chirurgicale.

1. Manifestations mineures précoces du sevrage

1.1. Signes cliniques

- Tremblement.
- Anxiété, irritabilité, insomnie.
- Nausées, anorexie.
- Tachycardie, élévation discrète de la tension artérielle, hypersudation.
- Crise d'épilepsie généralisée, pouvant survenir dès la 6^e heure après le sevrage.

1.2. Prise en charge

- Hydratation abondante par voie orale : 2 litres de liquides par jour au minimum, associant de l'eau, des boissons sucrées (jus de fruits) et des liquides salés (bouillons de légumes).
- Apports vitaminiques per os : vitamine B1 500 mg/j, vitamine B6 250 mg/j.
- Traitement sédatif, valium 2 mg 3 fois par jour.
- Recherche et traitement de la cause.

2. Delirium tremens

2.1. Signes cliniques

Annoncé par les signes sus-cités le tableau du delirium tremens se constitue en 2-3 jours et associe :

- Un état confuso-onirique avec :
 - grande désorientation temporo-spatiale ;
 - phénomènes hallucinatoires et illusionnels, surtout visuels, favorisés par l'obscurité, avec thèmes généralement terrifiants ou à type de persécution, souvent professionnels ou animaliers ;
 - insomnie, inversion du rythme nycthéméral ;
 - agitation et trouble du comportement avec activité imaginaire en rapport avec le délire.
- Des signes neurologiques :
 - tremblement ;

- dysarthrie ;
- troubles de l'équilibre et de la coordination ;
- crises convulsives.
- Des signes généraux : en rapport avec une hyperactivation sympathique et dont l'intensité est un bon reflet de la gravité de l'accès :
 - fièvre ;
 - tachycardie, hypotension ;
 - sueurs profuses ;
 - pli cutané, soif.

2.2. Complications

- Les complications majeures sont :
 - le collapsus par déshydratation aiguë ;
 - les actes agressifs ou le suicide (en particulier par défenestration).
- Tout delirium tremens ne répondant pas rapidement au traitement doit faire évoquer une pathologie associée, en particulier :
 - méningite purulente ;
 - hémorragie méningée ;
 - hématome sous-dural chronique ;
 - encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

2.3. Traitement

TRAITEMENT DU DELIRIUM TREMENS

- **Hospitalisation en urgence :**
 - isolement si possible sans contention dans une chambre calme, faiblement éclairée la nuit ;
 - enlever tout objet potentiellement dangereux et verrouiller la porte et les fenêtres (risque suicidaire).
- **Réhydratation par voie intraveineuse** avec correction des troubles hydro-électrolytiques et **apports vitaminiques** :
 - 4 à 6 litres/24 heures en perfusion ;
 - 2/3 de sérum physiologique, 1/3 de glucosé à 5 % ;
 - avec 2 g de KCl par litre initialement ;
 - avec vitamine B1 (500 mg/j), vitamine B6 et PP (250 mg/j) dans la perfusion.
- **Traitement sédatif :**
 - benzodiazépine IV : diazépam (10 mg/heure en dose de charge) ;
 - en cas d'insuffisance hépatocellulaire, on préférera le lorazépam (métabolisé par conjugaison et non par oxydation).
- **Traitement du facteur déclenchant éventuel.**
- **Surveillance rapprochée :**
 - conscience, pouls, tension, fréquence respiratoire toutes les 2 heures ; température toutes les 6 heures ;
 - hématocrite, ionogramme sanguin et urinaire, urée, créatinine, glycémie, protidémie tous les jours.

► ENCÉPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE

1. Physiopathologie

- Affection fréquente touchant l'éthylique chronique mais pouvant aussi survenir chez le sujet dénutri non éthylique.
- Le facteur déterminant de cette pathologie est la carence en vitamine B1 (thiamine), vitamine qui joue un rôle majeur dans le métabolisme des glucides et qui est par ailleurs libérée au niveau des terminaisons cholinergiques.
- Les éléments qui concourent à la carence en vitamine B1 chez l'éthylique chronique sont :
 - la carence d'apport liée à l'anorexie et à un régime pauvre en protéines ;
 - la carence d'absorption, en rapport avec des lésions de gastrite chronique, avec une gastrectomie ou avec des troubles du transit intestinal ;
 - l'accroissement des besoins en vitamine B1 du fait du régime alimentaire trop riche en hydrates de carbone.
- Les lésions neurologiques siègent dans le plancher du 4^e ventricule, la région péri-aqueducale, les régions thalamiques et hypothalamiques jouxtant le 3^e ventricule et les tubercules mamillaires.

2. Signes cliniques

- La symptomatologie s'installe de façon aiguë, subaiguë ou chronique et associe essentiellement :
 - un syndrome confusionnel ;
 - des signes oculomoteurs ;
 - des troubles de l'équilibre.

SIGNES CLINIQUES DE L'ENCÉPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE

- **Syndrome confusionnel :**
 - quasi constant
 - d'intensité variable avec souvent hypersomnie
 - généralement sans composante délirante importante
 - avec parfois un « noyau » korsakovien : oubli à mesure, fabulations, fausses reconnaissances
- **Troubles oculomoteurs :**
 - précieux pour le diagnostic bien qu'inconstants
 - nystagmus horizontal et/ou vertical
 - parésie bilatérale du VI, paralysie du regard conjugué.
- **Troubles de l'équilibre :**
 - inconstants
 - syndrome cérébelleux statique ou astasie/abasie de mécanisme complexe
- **Autres signes neurologiques parfois retrouvés :**
 - hypertonus de type oppositionniste des membres et du tronc
 - syndrome cérébelleux cinétique
- **Troubles végétatifs :**
 - avec en particulier une tendance au collapsus

- Les principales pathologies associées sont :
 - la cirrhose hépatique, présente dans 30 % des cas ;
 - la polyneuropathie alcooloo-carentielle, présente dans 80 % des cas.

3. Examens complémentaires

- La carence en vitamine B1 peut être objectivée par :
 - le dosage sanguin de la vitamine B1, qui est diminuée ;
 - le dosage de la pyruvicémie, qui est augmentée ;
 - le dosage de l'activité trans-cétolasique sérique, qui est diminuée.
- Cependant, le traitement spécifique sera débuté immédiatement sans attendre les résultats de ces examens.
- L'IRM montre un hypersignal FLAIR du corps mamillaire sur la coupe sagittale.

4. Traitement

- Le traitement spécifique doit être débuté le plus rapidement possible, sans attendre le résultat des examens complémentaires.
- Il consiste en une vitaminothérapie par voie parentérale par vitamine B1 500 mg à 1 g/j en IM ou dans la perfusion.
- On associera systématiquement les vitamines B6 et PP (250 mg/j) par voie parentérale également.
- Les perfusions de glucosé ne seront débutées qu'après recharge vitaminique (risque d'aggravation par consommation de B1) et il convient donc d'utiliser du sérum physiologique pour les premières heures.

5. Évolution et pronostic

- L'évolution non traitée est habituellement mortelle dans un tableau de coma compliqué de troubles végétatifs.
- Sous traitement précoce, les signes oculomoteurs sont les premiers à régresser, au bout de quelques jours.
- Les troubles neuropsychiques régressent plus lentement et peuvent laisser comme séquelle un syndrome de Korsakoff ; les séquelles sont d'autant plus fréquentes et sévères que le traitement a été tardif.

SYNDROME DE KORSAKOFF

- **Le syndrome de Korsakoff associe :**

- une amnésie antérograde au premier plan du tableau clinique, avec oubli à mesure et désorientation temporo-spatiale complète ;
- une amnésie rétrograde plus ou moins importante avec généralement conservation des souvenirs anciens ;
- une anosognosie ;
- des fabulations et des fausses reconnaissances ;
- sans atteinte des autres fonctions supérieures : les capacités de calcul, de raisonnement et de jugement sont intactes, de même que le langage et les praxies.

- **En cas de carence en vitamine B1 la symptomatologie du Korsakoff :**

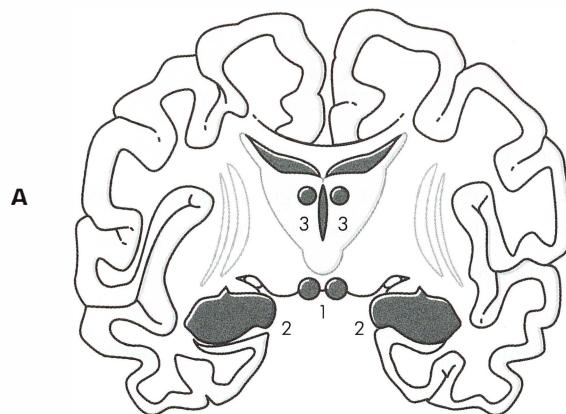
- peut accompagner l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke à la phase aiguë ;
- peut se démasquer progressivement au décours d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;
- peut s'installer de façon subaiguë ou chronique sans les signes habituels de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;

- **Les lésions responsables** intéressent de façon bilatérale le circuit hippocampo-mamillo-thalamique (**figure 1**).

- **Les principales étiologies sont les suivantes :**

- carence en vitamine B1 (cause la plus fréquente) ;
- séquelle d'encéphalite herpétique (atteinte bi-hippocampique) ;
- infarctus dans le territoire des deux artères cérébrales postérieures ;
- tumeur de la ligne médiane interrompant le fornix.

Figure 1. Régions anatomiques impliquées dans la mémoire et siège des lésions responsables du syndrome de Korsakoff (d'après Signoret, tiré de Cambier J., Masson M., Dehen H., *Neurologie*, Éd. Masson, 1994)



A. Siège habituel des lésions responsables d'un syndrome de Korsakoff :
1 : lésions bilatérales des tubercules mamillaires ; 2 : lésions bilatérales des hippocampes ;
3 : lésions thalamiques bilatérales.



B. Schématisation du circuit de Papez qui sous-tend certains processus de mémorisation :
1 : hippocampe ; 2 : fornix ; 3 : tubercule mamillaire ; 4 : faisceau de Vicq d'Azyr ;
5 : noyau antérieur du thalamus ; 6 : fibres thalamo-cingulaires ;
7 : gyrus cingulaire ; 8 : cingulum.

► AUTRES COMPLICATIONS CENTRALES NEUROLOGIQUES DE L'ALCOOLISME

1. Atrophie cérébelleuse

- Survient chez l'éthylique chronique généralement dénutri.
- Atrophie du cortex cérébelleux touchant les régions antéro-supérieures du vermis et des hémisphères cérébelleux, bien visible sur le scanner cérébral.
- Troubles de la statique et de la marche au premier plan.
- Installation subaiguë en quelques semaines à quelques mois.
- L'évolution se fait généralement ensuite vers la stabilisation et parfois vers l'amélioration spontanée.

2. Encéphalopathie de Marchiafava-Bignami

- Survient chez les grands alcooliques.
- Démyélinisation de la portion centrale du corps calleux pouvant s'étendre dans la substance blanche hémisphérique (bien visible en IRM).
- Tableau clinique polymorphe :
 - démence progressive s'aggravant sur plusieurs années avec troubles de la marche et dysarthrie ;
 - formes aiguës avec syndrome confusionnel ou coma accompagné de crises d'épilepsie et d'une hypertonie.

3. Myélinolyse centro-pontine

- Survient dans plus de la moitié des cas chez des éthyliques chroniques.
- La correction trop rapide d'une hyponatrémie, quelle qu'en soit la cause, est un facteur pathogénique déterminant.
- Anatomopathologie : foyer plus ou moins étendu de démyélinisation siégeant au milieu du pied de la protubérance avec conservation de l'intégrité des axones.
- Cliniquement :
 - typiquement « locked-in syndrome » avec quadriplégie, diplégie faciale, paralysie de la latéralité des yeux et paralysie labio-glosso-pharyngée ;
 - parfois, signes de localisation plus discrets témoignant d'une souffrance protubérantielle plus limitée.
- Diagnostic grâce à l'IRM cérébrale qui visualise la zone de démyélinisation centro-pontine (hyper-signal en T2).

Syndrome neurogène périphérique

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 94 – Neuropathies périphériques

- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique.
- Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique (SLA).

1. Définition

Le syndrome neurogène périphérique est un ensemble de signes traduisant l'atteinte des fibres nerveuses du système nerveux périphérique.

- Fibres motrices cheminant dans les plexus, racines ou nerfs moteurs et/ou corps cellulaires de leurs motoneurones d'origine situés **dans la corne antérieure de la moelle**¹.
- Fibres sensitives et/ou leur corps cellulaire situé dans le ganglion de la racine dorsale.
- Fibres du système nerveux autonome.

2. Signes cliniques

Ils varient selon la topographie de l'atteinte des fibres nerveuses et le type de fibres nerveuses concernées.

- **Déficit moteur avec hypotonie :**

le déficit moteur est d'intensité variable selon le degré de l'atteinte, allant d'une simple diminution de la force musculaire à une paralysie complète et flasque. Il est coté de 1 à 5.

COTATION DU DÉFICIT MOTEUR

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • 0 : absence de contraction volontaire • 1 : contraction faible sans déplacement • 2 : déplacement possible si l'action de la pesanteur est compensée | <ul style="list-style-type: none"> • 3 : déplacement possible contre la pesanteur • 4 : déplacement possible contre la pesanteur et contre-résistance • 5 : force musculaire normale |
|--|---|

1. Toute atteinte primitive du corps cellulaire des motoneurones retentit évidemment secondairement sur les fibres motrices périphériques issues de ces motoneurones.

- Amyotrophie :
due à la perte de l'innervation musculaire consécutive à la lésion des fibres motrices.
- Diminution ou abolition des réflexes ostéotendineux :
due à l'interruption de l'arc réflexe (afférence sensitive = fibre myélinisée de gros diamètre, efférence motrice = motoneurone spinal et son axone).
- Crampes :
elles peuvent être révélatrices de l'atteinte neurogène périphérique.
- Fasciculations :
elles sont surtout fréquentes au cours des atteintes de la corne antérieure de la moelle.
- Signes sensitifs :
 - paresthénies, douleurs neuropathiques ;
 - déficit de la sensibilité tactile et de la sensibilité profonde (sens de position du gros orteil, sensibilité vibratoire) en cas d'atteinte des fibres sensitives de gros diamètre (qui sont myélinisées) ;
 - déficit de la sensibilité au chaud, au froid et/ou à la piqûre en cas d'atteinte des fibres sensitives de petit diamètre (myélinisées ou amyéliniques).
- Signes végétatifs (dysautonomie) :
hypotension orthostatique, impuissance, troubles vésico-sphinctériens, troubles de la sudation, gastroparésie, diarrhée motrice.
- Troubles trophiques et vasomoteurs.

3. Principales causes de syndrome neurogène périphérique

- Neuropathies circonscrites :
 - atteinte plexique ;
 - atteinte radiculaire ;
 - atteinte tronculaire.
- Neuropathies diffuses :
 - polyneuropathie ;
 - polyradiculoneuropathie ;
 - mononeuropathie multiple (multinévrite) ;
 - neuronopathie sensitive.
- Causes d'atteinte de la corne antérieure de la moelle¹ (neuronopathie motrice) :
 - poliomyléite antérieure aiguë ;
 - sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)² ;
 - amyotrophie spinale progressive.

1. Dans les atteintes de la corne antérieure de la moelle, le syndrome neurogène périphérique est moteur pur (sans signe sensitif associé) car les fibres sensitives sont épargnées.

2. Dans la sclérose latérale amyotrophique, l'atteinte neurogène périphérique est associée à un syndrome pyramidal (par atteinte concomitante du faisceau pyramidal) et à des signes bulvaires et pseudo-bulvaires.

Neuropathies diffuses

CHAPITRE 44

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 94 – Neuropathies périphériques

- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique.
- Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique (SLA).

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 95 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

► GÉNÉRALITÉS ET CONDUITE DIAGNOSTIQUE

1. Physiopathologie

- Les nerfs périphériques sont des faisceaux de fibres nerveuses groupées au sein d'enveloppes conjonctives (périnèvre et épинèvre) :
 - chaque fibre nerveuse est constituée par un axone entouré d'une gaine de cellules de Schwann ;
 - on distingue les fibres myélinisées et les fibres dites amyéliniques (sans myéline) ;
 - les axones dits myélinisés sont entourés d'une gaine de myéline ;
 - chaque segment de cette gaine est constitué par l'enroulement d'une cellule de Schwann différenciée autour de l'axone ;
 - la gaine de myéline permet d'accélérer la vitesse de propagation de l'influx nerveux en assurant une conduction saltatoire le long de la fibre nerveuse.
- Il existe une interdépendance étroite entre l'axone et les cellules de Schwann qui l'entourent :
 - l'action trophique de l'axone sur les cellules de Schwann permet d'assurer le maintien et l'intégrité de la gaine de myéline ;
 - réciproquement, les cellules de Schwann jouent un rôle déterminant dans les propriétés de régénérescence des fibres nerveuses périphériques.
- L'atteinte des nerfs périphériques peut résulter de processus pathologiques différents :
 - Atteinte axonale :
 - une interruption localisée de l'axone entraîne une dégénérescence de l'axone en aval du site d'interruption appelée dégénérescence wallérienne,
 - une perturbation plus diffuse du métabolisme neuronal peut conduire à une dégénérescence distale des axones les plus longs progressant de façon rétrograde vers le corps cellulaire : cette

dégénérescence distale rétrograde ou phénomène de « dying-back » est habituellement observée dans les polyneuropathies subaiguës et chroniques.

– Atteinte démyélinisante :

- une atteinte primitive des cellules de Schwann se traduit par la disparition d'un ou de plusieurs segments de myéline : cette **demyélinisation segmentaire** s'observe dans les neuropathies dites démyélinisantes ; contrairement aux atteintes neuronales primitives dont la régénération est toujours longue, les lésions de démyélinisation segmentaire sont susceptibles de régénérer rapidement.

2. Symptomatologie

Les neuropathies périphériques se manifestent par une combinaison variable de troubles moteurs, sensitifs, trophiques et végétatifs, s'intégrant dans le cadre d'un **syndrome neurogène périphérique**.

• Le déficit moteur :

- il s'accompagne d'une hypotonie, il peut aller d'une simple diminution de la force musculaire à une paralysie complète et flasque.

• L'amyotrophie :

- elle est d'installation progressive ;
- elle est principalement à la dénervation musculaire ;
- elle est donc généralement beaucoup moins marquée au cours des neuropathies démyélinisantes pures (sans dénervation) qu'au cours des neuropathies avec atteinte axonale (avec dénervation).

• La diminution (ou l'abolition) des réflexes ostéotendineux :

- elle est due à l'interruption de l'arc réflexe ;
- elle est constante dans les neuropathies avec atteinte des fibres sensitives de gros diamètre, mais elle manque lorsque seules les fibres sensitives de petit diamètre sont lésées ;
- cette diminution des réflexes ostéotendineux contraste avec la conservation de la contraction idiomusculaire.

• Les crampes :

manifestation fréquente des polyneuropathies.

• Les fasciculations :

rares au cours des neuropathies (elles sont surtout présentes dans les atteintes de la corne antérieure de la moelle).

• Les troubles sensitifs peuvent comprendre :

- paresthésies, douleurs de type neuropathique, allodyn¹, hyperalgésie² ;
- hypoesthésie à la piqûre et/ou au chaud et au froid en cas d'atteinte des fibres sensitives de petit diamètre ;
- troubles de la sensibilité profonde en cas d'atteinte des fibres myelinisées de gros diamètre : diminution de la sensibilité vibratoire, altération du sens de position, ataxie se manifestant lors de la station debout yeux fermés (signe de Romberg), lors de la marche (marche talonnante) ou sous la forme d'un tremblement d'attitude des extrémités aux membres supérieurs.

1. Allodyn^{ie} : phénomène pathologique caractérisé par le fait qu'une stimulation tactile ou thermique non nociceptive déclenche une sensation douloureuse.

2. Hyperalgésie : phénomène d'exagération de la sensation douloureuse provoquée par un stimulus nociceptif de faible intensité.

- Les troubles trophiques et vasomoteurs : peuvent se traduire par un œdème, une modification de la peau et des phanères, des ulcérations indolores (maux perforants) ou des atteintes articulaires (arthropathies nerveuses).
- Les déformations des pieds, des mains ou du rachis (cypho-scoliose) caractérisent certaines poly-neuropathies chroniques débutant généralement dans l'enfance.
- Les troubles végétatifs : traduisent l'atteinte des fibres de petit diamètre du système nerveux autonome.

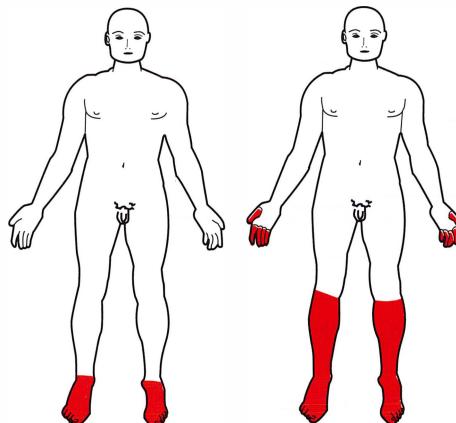
MANIFESTATIONS DYSAUTONOMIQUES LES PLUS FRÉQUENTES DANS LE CADRE DES NEUROPATHIES VÉGÉTATIVES

- Hypotension orthostatique sans accélération compensatrice du pouls
- Troubles de la sudation : anhidrose ou hypersudation
- Anomalies pupillaires
- Impuissance
- Troubles urinaires
- Troubles digestifs : diarrhée motrice, gastroparésie...

3. Principales variantes topographiques et chronologiques de neuropathies diffuses

- Les polyneuropathies :
 - atteinte bilatérale et symétrique à prédominance distale ;
 - installation habituellement progressive sur quelques semaines, quelques mois, parfois quelques années ;
 - les fibres les plus longues sont généralement les premières atteintes (polyneuropathies dites « longueur-dépendantes ») ; en conséquence, le déficit moteur prédomine souvent sur les loges antéro-externes de jambe, entraînant un steppage bilatéral, et les troubles sensitifs ont typiquement une topographie dite « en chaussettes » (figure 1A).
- Les polyradiculoneuropathies :
 - atteinte diffuse et symétrique des racines et des nerfs touchant à la fois les membres, le tronc, et les nerfs crâniens ;
 - la symptomatologie s'installe souvent de façon aiguë, parfois sur un mode subaigu ou chronique ;
 - il s'agit généralement d'une neuropathie primitivement démyélinisante en rapport avec un processus inflammatoire ;
 - le tableau de loin le plus fréquent correspond au syndrome de Guillain-Barré (polyradiculonévrite aiguë).
- Les mononeuropathies multiples (ou multifocales), également appelées multinévrites :
 - atteinte successive, asymétrique, et généralement asynchrone, de plusieurs troncs nerveux, souvent sur une période de quelques semaines.
- Les neuronopathies sensitives :
 - atteinte diffuse du corps cellulaire du neurone sensitif (situé dans le ganglion de la racine dorsale) ;
 - atteinte sensitive diffuse non longueur-dépendante, touchant de façon éventuellement asymétrique aussi bien les membres supérieurs que les membres inférieurs, voire également le tronc et la face (figure 1B).

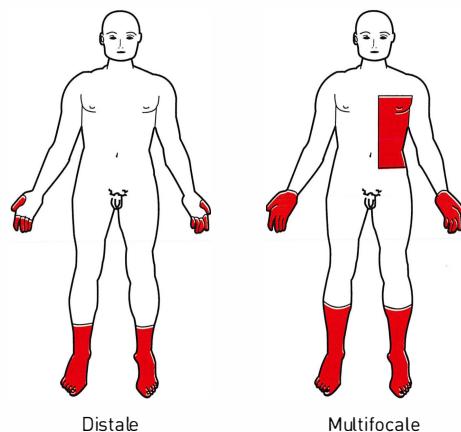
Figure 1A. Topographie des troubles sensitifs dans les polyneuropathies sensitives longueur dépendantes



Au cours du temps

Polyneuropathie : atteinte **longueur-dépendante, symétrique**, débutant à **l'extrémité distale des membres inférieurs** (avec parfois ensuite extension proximale progressive vers les jambes et éventuellement au niveau des mains).

Figure 1B. Topographie des troubles sensitifs dans les neuronopathies non longueur dépendantes



Neuronopathie sensitive : atteinte **non-longueur-dépendante, parfois asymétrique** touchant d'emblée **à la fois les membres inférieurs et les membres supérieurs** (pieds et mains surtout) (A) avec éventuellement **atteinte associée de la face et/ou du tronc** (B).

NB : cliniquement, une neuronopathie sensitive peut parfois se présenter comme une polyneuropathie sensitive et c'est alors l'EMG qui permet d'établir le diagnostic en montrant une diminution marquée de l'amplitude des potentiels sensitifs aux 4 membres.

4. Étude électrophysiologique et biopsie neuro-musculaire dans les neuropathies diffuses

4.1. Électromyogramme (EMG) (cf. cahier Électromyogramme)

- L'EMG doit être pratiqué de façon quasi systématique dans l'évaluation d'une neuropathie périphérique.
- Il permet de confirmer l'origine neurogène périphérique des troubles, d'estimer la sévérité respective de l'atteinte motrice et de l'atteinte sensitive, de connaître la topographie exacte de l'atteinte neurogène et de préciser dans une certaine mesure le type histopathologique des lésions (axonales et/ou démyélinisantes).

PRINCIPALES ANOMALIES DE L'EMG DANS LE CADRE DU SYNDROME NEUROGÈNE PÉRIPHÉRIQUE

- **Anomalies traduisant une atteinte axonale :**
 - diminution d'amplitude des réponses motrices et des potentiels sensitifs
 - tracé pauvre accéléré lors de la contraction volontaire maximale (par diminution du nombre d'axones moteurs)
 - potentiels de fibrillation et/ou potentiels lents de dénervation en cas de dénervation musculaire (atteinte axonale sévère)
- **Anomalies traduisant une atteinte démyélinisante :**
 - ralentissement des vitesses de conduction
 - allongement des latences distales et/ou des ondes F
 - présence de blocs de conduction ou d'une dispersion temporelle des réponses motrices
 - tracé pauvre et accéléré uniquement en aval des blocs de conduction (par blocage de la conduction le long d'un axone moteur en lui-même intact)

4.2. Biopsie neuro-musculaire

- Contrairement à l'EMG, la biopsie neuro-musculaire n'est justifiée que dans un nombre limité de cas, en fonction du contexte clinique. Elle est indiquée surtout en cas de suspicion de vascularite. Le nerf biopsié est toujours un nerf sensitif.
- Elle peut donner de précieux renseignements étiologiques : présence d'infiltrats inflammatoires, dépôts amyloïdes...

5. Principales étiologies des neuropathies diffuses

- **Polyradiculonévrites idiopathiques :**
 - aiguës = syndrome de Guillain-Barré
 - subaiguës ou chroniques
- **Neuropathies nutritionnelles et alcooliques :**
 - éthylose chronique et/ou carences en vitamine B₁, B₆, B₁₂, folates, PP
- **Neuropathies toxiques et médicamenteuses**
- **Neuropathies d'origine métabolique :**
 - diabète
 - insuffisance rénale chronique avancée
 - porphyrie aiguë intermittente
 - hypothyroïdie
- **Neuropathies des maladies de système :**
 - vascularites
 - sarcoïdose
- **Neuropathies amyloïdes**
- **Neuropathies dysglobulinémiques :**
 - gammopathie monoclonale « bénigne »
 - gammopathie monoclonale maligne : myélome, Waldenström
 - cryoglobulinémies
- **Neuropathies d'origine infectieuse :**
 - lèpre
 - maladie de Lyme
 - infection HIV
 - hépatite C
- **Neuropathies au cours des affections néoplasiques :**
 - par infiltration néoplasique
 - par complication iatrogène ou générale
 - paranéoplasique
- **Neuropathies héréditaires :**
 - maladie de Charcot-Marie-Tooth
 - neuropathie tomaculaire (hypersensibilité à la pression)

6. Conduite diagnostique devant une neuropathie périphérique diffuse

- **Interrogatoire :**
signes fonctionnels, mode d'installation des symptômes et évolution dans le temps, antécédents, notion de neuropathie héréditaire, prises médicamenteuses, exposition professionnelle à des toxiques.

- Examen clinique :
signes cliniques du syndrome neurogène périphérique et types des fibres atteintes, topographie des troubles, signes cliniques associés.
- EMG :
signes électriques d'atteinte neurogène périphérique, topographie exacte des troubles sensitifs et/ou moteurs, caractère démyélinisant ou axonal de la neuropathie.
- Examens biologiques systématiques :
 - NFS, VS, CRP ;
 - glycémie à jeun ;
 - urée sanguine et créatininémie ;
 - bilan hépatique (ASAT, ALAT, TP, γ -GT, bilirubine, phosphatases alcalines) ;
 - électrophorèse des protides + immunofixation ;
 - radiographie pulmonaire ;
 - sérologie HIV et sérologie hépatite C.
- Et, selon le contexte :
ponction lombaire (à la recherche d'une hyperprotéinorachie dans l'hypothèse d'une polyradiculonévrite, ou à la recherche d'auto-anticorps en cas de suspicion de neuropathie d'origine paranéoplasique), recherche de facteurs antinucléaires, immunoélectrophorèse des protides sanguins, biopsie neuro-musculaire...

ÉLÉMENS PERMETTANT DE CLASSER UNE NEUROPATHIE DIFFUSE

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Type de déficit : <ul style="list-style-type: none"> – neuropathie sensitive – neuropathie motrice – neuropathie sensitivo-motrice – neuropathie végétative • Topographie du déficit : <ul style="list-style-type: none"> – polyneuropathie longueur-dépendante – polyradiculoneuropathie – mononeuropathie multiple – neuronopathie sensitive | <ul style="list-style-type: none"> • Type lésionnel (EMG +++) : <ul style="list-style-type: none"> – neuropathie axonale – neuropathie démyélinisante – neuropathie mixte (axonale et démyélinisante) • Mode évolutif : <ul style="list-style-type: none"> – neuropathie aiguë – neuropathie subaiguë – neuropathie chronique |
|---|---|

► POLYRADICULONÉVRITE AIGUË INFLAMMATOIRE (SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ)

1. Étiologie

- Affection fréquente pouvant survenir à tout âge et constituant une urgence médicale.
- Dans plus de la moitié des cas, on retrouve la notion :
 - d'un épisode infectieux banal d'allure virale respiratoire ou digestif dans les 3 semaines précédant l'installation des signes cliniques ;
 - ou plus rarement, d'une vaccination ou d'une sérothérapie.

Les lésions consistent essentiellement en une démyélinisation segmentaire des racines et des nerfs périphériques associée à un infiltrat inflammatoire fait de cellules mononucléées.

- Le mécanisme exact des lésions est inconnu bien qu'une origine immunoallergique soit supposée.

2. Symptomatologie

- Typiquement, les manifestations initiales consistent en des paresthésies des extrémités et/ou des courbatures suivies d'un déficit moteur d'aggravation rapide.

LE DÉFICIT MOTEUR DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

- Débute généralement de façon à peu près **symétrique au niveau des membres inférieurs** où il prédomine initialement au **niveau proximal**.
- **S'étend en quelques jours de façon ascendante :**
 - aux muscles des membres supérieurs ;
 - puis aux muscles du tronc et de la nuque ;
 - aux muscles intercostaux : **risque d'insuffisance respiratoire aiguë** ;
 - aux muscles crâniens : **diplégie faciale** fréquente, **paralysie vélo-pharyngée** avec troubles de la déglutition, plus rarement paralysies oculomotrices.
- S'accompagne d'une hypotonie et d'une diminution, puis d'une abolition diffuse des réflexes ostéotendineux.
- Ne s'accompagne pas d'amytrophie (car absence de dénervation musculaire).

- Troubles sensitifs :
 - des douleurs spontanées ou provoquées par la pression des muscles sont souvent retrouvées ;
 - les troubles sensitifs objectifs sont cependant le plus souvent discrets ;
 - ils concernent surtout la sensibilité profonde.
- Troubles végétatifs :
Ils sont fréquents dans les formes sévères :
 - troubles cardiaques : tachycardie sinusale, bradycardie, troubles du rythme ;

- modifications de la tension artérielle : hypertension permanente ou paroxystique, hypotension orthostatique ;
 - troubles de la sudation ;
 - anomalies pupillaires ;
 - la rétention urinaire est rare et ne dure jamais plus de quelques jours.
- Quelques cas de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique avec hyponatrémie de dilution (syndrome de Schwartz-Bartter) ont été décrits.

3. Examens complémentaires

3.1. Ponction lombaire

- Elle montre typiquement une dissociation albumino-cytologique du LCR avec :
 - une protéinorachie supérieure à 0,5 g/l, pouvant atteindre plusieurs grammes par litre ;
 - moins de 10 lymphocytes/mm³.
- Cependant, l'hyperprotéinorachie est retardée de 3 à 10 jours par rapport au début des signes cliniques.

Une protéinorachie normale dans la première semaine n'élimine donc pas le diagnostic.

3.2. Électromyogramme

- Il montre typiquement une démyélinisation segmentaire sans signes d'atteinte axonale :
 - diminution des vitesses de conduction motrice ;
 - allongement des latences distales ;
 - présence de blocs de conduction, le plus souvent au niveau proximal ;
 - allongement de la latence des réponses F et H (lorsque ces réponses n'ont pas disparu) ;
 - EMG de détection : tracés pauvres et accélérés en aval des blocs de conduction, absence de potentiels de fibrillation ou de potentiels lents de dénervation au repos (car pas de dénervation musculaire).
- Les anomalies révélées par l'EMG ne sont pas forcément corrélées à la sévérité clinique.

3.3. Autres examens complémentaires systématiques

- Examens biologiques standard : NFS, plaquettes, VS, TP, TCA, ionogramme sanguin, glycémie, électrophorèse des protides.
- Sérologie CMV, EBV.
- Sérologie de Lyme.
- Sérologie campylobacter jejuni.
- Sérologie HIV, hépatite A, B, C.
- Radio de thorax.
- Gaz du sang.
- ECG.

4. Évolution et pronostic

4.1. Évolution

- Évolution en trois phases :
 - extension rapide du déficit moteur qui atteint son maximum en 1 à 4 semaines ;
 - puis plateau de 1 à 3 semaines ;
 - puis phase de récupération spontanée qui s'étend sur quelques semaines à quelques mois.
- On estime qu'il n'y a plus de récupération possible au-delà de 12 à 18 mois d'évolution.
- La récidive est exceptionnelle.

4.2. Complications

- Détresse respiratoire aiguë liée à la paralysie des muscles respiratoires et/ou aux troubles de la déglutition : 20 % des patients requièrent une ventilation artificielle pour une durée moyenne de l'ordre de 6 semaines.
- Mort subite par troubles du rythme cardiaque (très rare).
- Complications liées au décubitus et à l'intubation (fréquentes) : escarres, thrombose veineuse, embolie pulmonaire, infections nosocomiales, etc.
- Globalement, dans les centres les mieux équipés la mortalité est de l'ordre de 5 %.

4.3. Pronostic fonctionnel

- Récupération complète dans 80 % des cas.
- Déficit sensitivo-moteur modéré séquellaire dans 10 % des cas.
- Séquelles motrices invalidantes dans 5 % des cas.

5. Formes cliniques

- L'intensité du déficit moteur varie de façon considérable d'un patient à l'autre et peut aller du déficit moteur modéré à la quadriplégie complète avec insuffisance respiratoire et paralysie vélo-pharyngée.
- Le syndrome de Miller-Fisher, considéré comme une forme limitée de polyradiculonévrite aiguë inflammatoire, associe :
 - une ophtalmoplégie complète ;
 - une ataxie ;
 - une aréflexie.
- Les formes axonales motrices pures (AMAN = Acute Motor Axonal Neuropathy avec dénervation sévère), secondaires aux diarrhées à campylobacter jejuni, sont rares ; elles récupèrent beaucoup moins bien que les formes démyélinisantes habituelles.
- Les formes subaiguës ou chroniques sont rares et répondent probablement à un autre mécanisme physiopathologique.

6. Diagnostics différentiels

- Syndrome médullaire aigu :
 - signes pyramidaux (absents cependant au stade de choc signal) ;
 - les troubles sensitifs ont un niveau supérieur net ;
 - il existe des troubles sphinctériens majeurs ;
 - il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens.
- Compression de la queue de cheval :
 - il existe une anesthésie en selle ;
 - les troubles génito-sphinctériens sont précoces et majeurs ;
 - il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens.
- Poliomyélite antérieure aiguë :
 - le déficit moteur est asymétrique ;
 - l'amyotrophie est précoce ;
 - il n'existe pas de trouble sensitif objectif ;
 - le LCR a les caractéristiques d'une méningite lymphocytaire ;
 - l'EMG ne montre pas de signes de démyélinisation segmentaire.
- Autres causes de polyneuropathies aiguës à prédominance motrice :
 - porphyrie aiguë intermittente ;
 - vascularites nécrosantes ;
 - intoxication aiguë (thallium) ;
 - diptéries.
- Polyradiculonévrites aiguës symptomatiques :
 - infectieuses :
 - HIV (phase de séroconversion),
 - mononucléose infectieuse,
 - CMV,
 - zona,
 - hépatite virale,
 - mycoplasme,
 - maladie de Lyme (méningo-radiculite douloureuse),
 - infection à campylobacter jejuni¹ ;
 - néoplasiques et paranéoplasiques :
 - maladie de Hodgkin et lymphomes non hodgkiens ;
 - maladies de système :
 - lupus érythémateux disséminé,
 - sarcoïdose.

Le caractère atypique de la symptomatologie et/ou la présence d'une hypercytose du LCR associée à l'hyperprotéinorachie doivent toujours faire envisager ces différentes étiologies de polyradiculonévrite aiguë.

1. Plusieurs études récentes ont confirmé la fréquence d'une infection à campylobacter jejuni dans les semaines précédant la survenue d'un syndrome de Guillain-Barré. Cette infection pourrait être à l'origine de près de 25 % des cas de GB.

- Polyradiculonévrites chroniques : polyradiculonévrites démyélinisantes d'évolution chronique pouvant s'aggraver soit de façon continue, soit à l'occasion de poussées.

7. Conduite à tenir et traitement

Le risque d'extension rapide du déficit moteur aux muscles respiratoires et pharyngés et le risque de complications liées au décubitus conditionnent la prise en charge du patient.

7.1. Traitement symptomatique

7.1.1. Dans tous les cas

- Hospitalisation à proximité d'une unité de réanimation.
- Surveillance :
 - fonction ventilatoire : tester 3 fois par jour la force de la toux, le contrôle volontaire de la respiration (épreuve consistant à compter jusqu'à 20 sans reprise inspiratoire), l'amplification thoracique, la fréquence respiratoire ; rechercher un encombrement bronchique ; si possible, mesure quotidienne de la capacité vitale au lit du malade ;
 - déglutition avant chaque repas ;
 - testing musculaire 2 fois par jour ;
 - pouls, tension artérielle toutes les 4 heures ; ECG quotidien ;
 - température 2 fois par jour ;
 - diurèse des 24 heures.

- Transfert immédiat en réanimation en cas de :
 - trouble de la déglutition
 - troubles respiratoires : encombrement bronchique, dyspnée, toux improductive
 - troubles tensionnels et/ou anomalies du rythme cardiaque

- Nursing :
 - soins oculaires en cas de paralysie faciale : pansement occlusif la nuit, Biocidan collyre® 1 goutte dans chaque œil 3 fois par jour ;
 - prévention des escarres si décubitus permanent : massage des points de contact, lit fluidifié ;
 - kinésithérapie passive et cerceau pour éviter les positions vicieuses.
 - Régime 2600 cal/j hyperprotidique + apports vitaminiques (B1, B6).
 - Bas de contention et traitement anticoagulant à dose isocoagulante si le patient peut marcher (Ex. : Lovenox® 0,4 ml/j en SC) et éventuellement à dose hypocoagulante sinon.

7.1.2. Dans les formes sévères, des mesures supplémentaires s'imposent en réanimation

- Mise en place d'une voie veineuse.
- Contrôle du scope cardio-respiratoire ; monitoring tensionnel si instabilité tensionnelle.
- Arrêt de l'alimentation orale et pose d'une sonde gastrique pour alimentation entérale si troubles de la déglutition.

- Intubation trachéale (trachéotomie de préférence car durée prolongée) et ventilation artificielle dès que la capacité vitale devient inférieure à 15 ml/kg.
- Drogues vasopressives (dopamine) si chute tensionnelle ; atropine si bradycardie (0,25 mg/6 h en SC¹).
- Traitement antiulcéreux systématique en prévention de l'ulcère de stress : Omeprazole, 20 mg/j par exemple.

7.2. Traitement à visée étiopathogénique

- Deux traitements permettent d'accélérer la vitesse de récupération lorsqu'ils sont administrés au cours des deux premières semaines d'évolution :
 - les plasmaphérèses : 4 à 6 échanges plasmatiques à raison d'une séance un jour sur deux ou ;
 - les immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse (Ig IV) : 0,4 g/kg/j pendant 5 jours consécutifs.

7.3. Une fois le déficit stabilisé

La kinésithérapie active tient une place primordiale, de même que le soutien psychologique : il faut en particulier expliquer au patient qu'à terme la récupération fonctionnelle est le plus souvent complète.

1. Une bradycardie peut être déclenchée par la simple aspiration des sécrétions bronchiques, d'où la nécessité d'avoir l'atropine à portée de main.

► POLYNEUROPATHIE ALCOOLO-CARENTIELLE

- En France, l'éthylose chronique est la cause la plus fréquente de polyneuropathie.
- Les carences vitaminiques, qui sont quasiment constantes en cas d'éthylose sévère et ancien, semblent jouer un rôle déterminant, surtout la vitamine B1 et peut-être aussi les vitamines B6 et PP.
- La polyneuropathie alcoolique est une polyneuropathie le plus souvent sensitivo-motrice de type axonal et d'évolution chronique.

1. Symptomatologie

- Le début est insidieux :
 - le mode d'installation des signes est généralement lentement progressif ;
 - avec parfois des aggravations rapides sur quelques jours.
- Les signes débutent de façon symétrique à la partie distale des membres :
 - ils progressent ensuite vers leur partie proximale ;
 - ils sont toujours plus marqués aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs ;
 - ils consistent en une combinaison variable de troubles sensitifs, moteurs et trophiques.
- Les troubles sensitifs sont souvent révélateurs :
 - crampes des mollets avec douleurs à la pression des mollets ;
 - paresthésies, douleurs et sensations de brûlure des pieds à recrudescence nocturne ;
 - hypoesthésie « en chaussettes » à tous les modes, à limites supérieures floues, contrastant avec une allodynie au frôlement ou au contact des draps (« anesthésie douloureuse ») ;
 - rarement, les troubles de la sensibilité profonde peuvent être au premier plan (formes ataxiantes).
- Le déficit moteur domine parfois la symptomatologie :
 - il se limite le plus souvent aux membres inférieurs et prédomine sur les loges antéro-externes des jambes où il se manifeste par un steppage lors de la marche.
- L'abolition des réflexes achilléens est précoce :
 - elle peut constituer le seul signe dans les formes asymptomatiques ;
 - les rotuliens sont conservés au début mais peuvent être diminués ou abolis au fur et à mesure de l'évolution ;
 - aux membres supérieurs, les réflexes ostéotendineux sont généralement normaux.
- Les troubles trophiques cutanés sont fréquents aux membres inférieurs.
- Par contre, il n'y a généralement pas de signes de dysautonomie.

2. Examens complémentaires

- L'EMG montre des signes d'atteinte neurogène périphérique de type axonale avec typiquement :
 - une nette diminution de l'amplitude des potentiels sensitifs (et parfois moteurs) ;
 - sans diminution franche des vitesses de conduction.
- Bilan général de l'intoxication éthylique.

3. Traitement

- Le traitement de la polyneuropathie alcoolique comprend :
 - l'arrêt complet de l'intoxication alcoolique ;
 - la correction des désordres nutritionnels :
 - régime hypercalorique,
 - apports vitaminiques en cas de carence : vitamines B1 (500 mg/j), B6, PP, folates ;
 - la prévention des positions vicieuses et des rétractions tendineuses en cas de déficit moteur (port d'attelles, kinésithérapie).

► NEUROPATHIES TOXIQUES ET MÉDICAMENTEUSES

- Les causes toxiques et médicamenteuses doivent être systématiquement envisagées en cas de polyneuropathie.
- Il s'agit le plus souvent d'une polyneuropathie symétrique évoluant sur quelques semaines ou mois et secondaire à une intoxication chronique.
- Certaines intoxications massives peuvent aussi être à l'origine d'une polyneuropathie d'installation aiguë : arsenic, thallium, organophosphorés en particulier.
- Le diagnostic repose en grande partie sur l'interrogatoire : recherche d'une exposition professionnelle, d'un traitement médicamenteux au long cours, etc.

PRINCIPAUX TOXIQUES SUSCEPTIBLES DE CAUSER UNE POLYNEUROPATHIE

- Métaux lourds : plomb (fabriques de piles, radiateurs automobiles, fonderies) ; mercure ; thallium (insecticides et raticides)
- Organophosphorés (insecticides, industrie du plastique)
- Arsenic (fonderies)
- Hexacarbones (industries des laques et des colles ; « glue sniffers »)
- Acrylamide (ciments)

INTOXICATION CHRONIQUE PAR LE PLOMB

• Symptomatologie :

- polyneuropathie symétrique essentiellement de type moteur, touchant initialement l'**extension des doigts et des poignets** (nerf radial), puis les loges antéro-externes des jambes
- douleurs abdominales
- liseré gingival
- hypertension artérielle
- anémie microcytaire hypochrome avec hématies ponctuées sur le frottis sanguin

• Diagnostic :

- augmentation excessive de la plombémie et de la plombarie, spontanément ou après épreuve de chélation par l'EDTA

• Traitement :

- arrêt de l'intoxication
- EDTA et D-pénicillamine (agents chélateurs)

PRINCIPAUX MÉDICAMENTS RESPONSABLES D'UNE POLYNEUROPATHIE

• Antibiotiques :

- **isoniazide** (Rimifon®) : polyneuropathie axonale prévenue par l'administration de vitamine B6 à la dose de 250 mg/j pendant toute la durée du traitement ;
- **nitrofurantoïne** (Furadoïne®) en cas de traitement continu prolongé (plusieurs semaines ou plusieurs mois), surtout s'il existe une insuffisance rénale ;
- **métronidazole** (Flagyl®) en cas de traitement prolongé (Ex. : maladie de Crohn) ;
- **sulfones** (Disulone®).

• Antinéoplasiques :

- alcaloïdes de la pervenche : **vincristine** (Oncovin®) : polyneuropathie sensitivo-motrice dose-dépendante, débutant par une abolition des réflexes rotulien et évoluant vers un déficit sensitif et moteur avec manifestations végétatives associées (Ex. : iléus paralytique), vinblastine, vindésine... ;
- sels de platine : **cisplatine, carboplatine, oxaliplatine** : neuronopathie sensitive, débutant plusieurs semaines après le traitement .
- paclitaxel (Taxol®), docetaxel (Taxotère®) ;
- bortezomib (Velcade®), Thalidomide (utilisés dans le traitement du myétome).

• Médicaments à visée cardiaque :

- **amiodarone** (Cordarone®).

• Autres médicaments :

- anti-TNF α : adalimumab (Humira®), infliximab (Remicade®), étanercept (Enbrel®) ;
- **disulfiram** (Espéral®) ;
- **vitamine B6** (pyridoxine) au long cours ;
- **almitrine** (Vectorion®, Duxil®).

► NEUROPATHIES DU DIABÈTE

- La neuropathie est une complication relativement fréquente du diabète insulino ou non insulino-dépendant (DNID).
- Elle peut être révélatrice d'un DNID.
- Il existe plusieurs formes cliniques de neuropathie diabétique qui peuvent être associées entre elles et dont la physiopathologie exacte demeure inconnue.
- La neuropathie s'accompagne fréquemment d'une **hyperprotéinorachie** qui est souvent présente au cours du diabète, même en l'absence de toute neuropathie.

1. Polyneuropathie diabétique

- Type de neuropathie le plus souvent rencontré au cours du diabète, **d'autant plus fréquente que le diabète est ancien et mal équilibré**.
- Début insidieux, évolution lentement progressive.
- Atteinte axonale longueur-dépendante et prédominance sensitive.
- Troubles de la sensibilité tactile et/ou thermoalgique et/ou profonde prédominant à la partie distale des membres inférieurs : douleurs spontanées, allodynie, hyperalgesie, paresthésies, hypoesthésie, ataxie, diminution du sens de position et de la sensibilité vibratoire.
- Diminution ou abolition des réflexes ostéotendineux.
- Le déficit moteur, lorsqu'il est présent, concerne la partie distale des membres inférieurs.
- Les formes évoluées peuvent s'accompagner de troubles trophiques (**maux perforants plantaires, ostéoarthropathies nerveuses**).
- Parfois, atteinte isolée des fibres sensitives de petit diamètre non liée à l'ancienneté du diabète avec douleurs neuropathiques des pieds au premier plan et réflexes ostéotendineux préservés.

2. Neuropathie végétative diabétique

- L'atteinte végétative est le plus souvent associée à la polyneuropathie sensitive, mais elle peut aussi être présente de façon isolée.
- Les manifestations les plus fréquentes sont :
 - cardio-vasculaires : hypotension orthostatique ;
 - uro-génitales : dysurie, impuissance ;
 - digestives : gastroparésie, diarrhée motrice typiquement nocturne ou postprandiale ;
 - les troubles de la sudation : anhidrose ;
 - les anomalies pupillaires : pupilles irrégulières, signe d'Argyll-Robertson.

3. Autres neuropathies diabétiques

3.1. Neuropathie motrice proximale

- Déficit moteur :
 - de survenue rapide ;
 - de topographie asymétrique ;
 - touchant surtout les muscles proximaux des membres inférieurs ;
 - associé à une amyotrophie précoce ;
 - souvent accompagné de douleurs et d'une altération de l'état général.

3.2. Mononeuropathies et mononeuropathie multiple

- Les nerfs les plus souvent affectés sont le nerf fémoral et le nerf cutané latéral de la cuisse.
- Les nerfs médian, ulnaire et fibulaire peuvent également être touchés.

3.3. Atteintes d'un nerf crânien

- Paralysie oculomotrice unilatérale surtout, par atteinte du III extrinsèque ou du VI, parfois douloureuse (ophtalmoplégie douloureuse).

3.4. Neuropathies thoraco-abdominales

- Douleurs de la poitrine et/ou de l'abdomen.
- Associées à un déficit sensitif localisé à un ou plusieurs dermatomes sur le tronc.

ÉVOLUTION ET TRAITEMENT D'UNE POLYNEUROPATHIE DIABÉTIQUE

- La polyneuropathie et la neuropathie végétative s'aggravent généralement de façon lentement progressive et irréversible.
- Par contre, les autres types de neuropathie diabétique ont un bon pronostic même si la récupération peut parfois prendre plusieurs mois.
- Le traitement repose essentiellement sur **l'équilibration la plus rigoureuse possible de la glycémie**.
- Les tricycliques (Anafranil®, Laroxyl®) et certains antiépileptiques constituent le meilleur traitement symptomatique des douleurs au cours des neuropathies (cf. chapitre « douleurs neuropathiques »).

► NEUROPATHIE AU COURS DE L'INFECTION PAR LE VIH

- Toutes les variétés de neuropathies peuvent être rencontrées au cours de l'infection par le VIH.
- Les tableaux cliniques réalisés sont divers et semblent dépendre pour une part de la phase évolutive de la maladie.

1. Neuropathies liées directement au virus VIH

La présence d'une méningite lymphocytaire à la ponction lombaire et d'un infiltrat inflammatoire périvasculaire du nerf périphérique sur la biopsie sont des caractéristiques quasi constantes de ces neuropathies.

- Polyradiculonévrite inflammatoire aiguë démyélinisante de type Guillain-Barré :
 - survient surtout au stade de séroconversion, précédant la séropositivité de 1 à 2 mois ;
 - signes fréquemment associés : fièvre, diarrhée, éruption cutanée, polyadénopathies, rarement confusion (en cas d'encéphalite associée) ;
 - ponction lombaire : hyperlymphocytose et hyperprotéinorachie ;
 - NFS : mononucléose sanguine fréquente ;
 - évolution : régression spontanée en quelques semaines.
- Polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique :
 - fréquente aux stades précoces de l'infection ;
 - intérêt des corticoïdes et des plasmaphéries en cas d'aggravation progressive.
- Polyneuropathie sensitive subaiguë ou chronique : fréquente et souvent dominée par des douleurs.
- Mononeuropathie multiple.

2. Neuropathies infiltratives

Elles sont dues à une infiltration diffuse des nerfs périphériques et/ou des racines nerveuses généralement dans le cadre d'un lymphome systémique ou d'un sarcome de Kaposi disséminés.

3. Neuropathies à cytomégalovirus

- Elles surviennent dans un contexte d'immunodépression sévère.
- Atteinte pluri-radiculaire des membres inférieurs et troubles sphinctériens correspondant à un syndrome de la queue de cheval d'installation rapide.
- Autres localisations viscérales souvent associées : rétinite, colite, pneumopathie, encéphalite.
- L'IRM médullaire montre parfois une prise de contraste des racines et des méninges autour du cône terminal.
- La ponction lombaire ramène un liquide inflammatoire le plus souvent lymphocytaire. La présence d'une polynucléose dans le LCR et d'une hypoglycorachie est évocatrice.

- La recherche de CMV par culture virale dans le LCR est le plus souvent positive.
- Le traitement repose sur le ganciclovir (Cymeven®) ou sur le phosphonoformate (Foscarnet®).

4.

Neuropathies iatrogènes (antiviraux)

Polyneuropathie axonale survenant deux à trois mois après le début d'un traitement par le ddI, le ddC ou le d4T. Ces médicaments ne doivent plus être utilisés.

► AUTRES CAUSES DE NEUROPATHIE DIFFUSE

1. Insuffisance rénale chronique avancée

- Polyneuropathie subaiguë ou chronique sensitive ou sensitivo-motrice touchant surtout les membres inférieurs, avec crampes musculaires fréquentes.
- Evolution : stabilisation par la dialyse ; amélioration généralement nette après transplantation rénale.

2. Porphyrie aiguë intermittente

- Polyradiculoneuropathie aiguë de type axonal :
 - souvent déclenchée par la prise de barbituriques ;
 - quadriparésie prédominant généralement à la partie proximale des membres supérieurs ;
 - atteinte fréquente des nerfs crâniens et des muscles respiratoires.
- Signes associés :
 - douleurs abdominales pseudo-chirurgicales ;
 - troubles psychiatriques : agitation, confusion ;
 - parfois émission d'urines rouges devenant noires à la lumière.
- Diagnostic :
 - augmentation de l'excrétion urinaire et fécale des porphyrines et de leurs précurseurs.
- Importance du dépistage familial des porteurs asymptomatiques.

3. Maladies de système

3.1. Périartérite noueuse

- Elle est responsable d'une mononeuropathie multiple aiguë douloureuse due à une ischémie des troncs nerveux.
- Elle s'accompagne d'une altération de l'état général (amaigrissement, fièvre) et d'autres signes d'atteinte systémique (arthralgies, signes cutanés, signes rénaux...).
- Sur le plan biologique, il existe :
 - une élévation franche de la VS ;
 - une hyperéosinophilie fréquente ;
 - souvent un antigène HBs positif dans le sérum.
- Le diagnostic repose sur la biopsie neuro-musculaire qui montre un aspect de vascularite avec infiltrat inflammatoire de la paroi et nécrose fibrinoïde de la média.
- Le traitement repose sur la corticothérapie à fortes doses, éventuellement associée à un immunosupresseur.

3.2. Autres maladies de système

- Sarcoïdose.
- Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif :
 - neuronopathie sensitive avec atteinte des 4 membres et/ou du tronc et/ou de la face (atteinte fréquente et parfois isolée du nerf trijumeau).
- Angéite granulomateuse allergique de Churg-Strauss.
- Granulomatose de Wegener.
- Lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie.

4. Amylose

- Étiologies :
 - amylose dite primitive avec présence d'une gammopathie monoclonale ;
 - amylose familiale (forme portugaise à hérédité autosomique dominante surtout).
 - *Remarque* : Les amyloses secondaires à un processus inflammatoire prolongé ne se compliquent pas de neuropathie.
- Symptomatologie :
 - polyneuropathie à prédominance sensitive avec atteinte végétative fréquente ;
 - syndrome du canal carpien bilatéral fréquent.
- Diagnostic :
 - coloration au Rouge Congo sur biopsie rectale, cutanée ou sublinguale, voire nerveuse ;
 - recherche génétique (gène de la transthyrétine).
- Le pronostic vital dépend des atteintes cardiaques et rénales éventuellement associées.

5. Dysglobulinémies monoclonales

- Étiologies :
 - gammopathies monoclonales bénignes ;
 - gammopathies monoclonales malignes : maladie de Waldenström, myélome.
- Symptomatologie :

il peut s'agir d'une mononeuropathie, d'une mononeuropathie multiple, d'une polyneuropathie ou d'une polyradiculoneuropathie ; deux syndromes bien définis peuvent parfois être individualisés :

 - La polyneuropathie sensitive des gammopathies monoclonales à IgM :
 - polyneuropathie symétrique prédominant aux membres inférieurs :
 - * paresthésiant et ataxante,
 - * très lentement progressive,
 - * souvent associée à un tremblement postural et intentionnel aux membres supérieurs (par atteinte des fibres sensitives de gros diamètre).
 - hyperprotéinorachie dans le LCR ;
 - signes de démyélinisation à l'EMG ;
 - la polyneuropathie précède souvent l'apparition de l'IgM monoclonale ;
 - une fois sur deux l'IgM a une activité anti-MAG (« myelin associated glycoprotein »).

– Le syndrome POEMS :

- syndrome rare survenant généralement dans le cadre d'un myélome ostéosclérosant ou d'un plasmocytome solitaire ;
- associant :
 - * une polyradiculonévrite chronique démyélinisante,
 - * et des signes systémiques variés, POEMS signifiant Polyneuropathie Organomégalie Endocrinopathie gammopathie Monoclone et Signes cutanés (= « skin changes » en anglais).

6. Lèpre

- Cause la plus fréquente de neuropathie dans le monde ; elle doit être évoquée chez tout individu ayant séjourné en zone d'endémie quel que soit le délai.
- Mononeuropathie multiple avec atteinte élective des nerfs fibulaire, ulnaire et facial supérieur.
- Le diagnostic repose sur la présence :
 - de lésions cutanées hypochromes et/ou hypoesthésiques ;
 - d'une hypertrophie d'un ou plusieurs troncs nerveux périphériques ;
 - de bacilles acido-alcoolo-résistants (bacille de Hansen) dans la sérosité dermique.

7. Maladie de Lyme

- Due à une infection par borrelia burgdorferi transmise par piqûre de tique.
- Méningo-radiculite :
 - survient plusieurs semaines ou plusieurs mois après le contage ;
 - atteinte pluri-radiculaire asymétrique et douloureuse ;
 - paralysie faciale fréquente, souvent bilatérale, parfois isolée ;
 - hyperlymphocytose du LCR et hyperprotéinorachie.
- Signes associés :
 - érythème chronique migrant de survenue précoce après la piqûre de tique (à rechercher lors de l'interrogatoire) ;
 - mono- ou polyarthrite ;
 - troubles de la conduction cardiaque ;
 - manifestations ophtalmologiques.
- Diagnostic :
sérologie de Borrelia Burgdorferi dans le sang et dans le LCR (mais il existe des faux positifs et des faux négatifs).
- Traitement :
céphalosporines de troisième génération, clamoxyl ou tétracyclines pendant 10 à 15 jours.

8. Neuropathies paranéoplasiques

• Neuronopathie sensitive subaiguë de Denny-Brown :

- troubles de la sensibilité tactile et de la sensibilité profonde (atteinte prédominante des grosses fibres) ;
- d'installation subaiguë ;

- touchant les quatre membres avec une prédominance distale ;
- précédant le plus souvent la découverte d'un **cancer du poumon à petites cellules** ;
- associée à la présence d'auto-anticorps anti-Hu (dirigés contre les noyaux des neurones) dans le sérum et le LCR.
- Neuropathie sensitivo-motrice subaiguë ou chronique associée à un cancer du poumon.
- Polyradiculonévrite aiguë associée à une maladie de Hodgkin.
- À part, le **syndrome pseudo-myasthénique de Lambert-Eaton** : il ne s'agit pas d'une neuropathie proprement dite mais d'un trouble de la transmission neuromusculaire d'origine présynaptique (cf. QS myasthénie).

9. Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

- Neuropathie héréditaire sensitivo-motrice.
- Début le plus souvent dans l'enfance ou à l'adolescence.
- Évolution lentement progressive sur plusieurs années.
- Déterminisme génétique varié¹ :
 - formes autosomiques dominantes (*duplicata* du gène de la PMP 22) ;
 - formes autosomiques récessives ;
 - formes liées au chromosome X (*anomalie du gène de la connexine 32*).
- Signes cliniques :
 - anomalies morphologiques des pieds (**pieds creux** surtout) et **scoliose** ;
 - **amyotrophie** prédominant sur la loge antéro-externe des jambes (« **mollets de coq** ») ;
 - **crampes** fréquentes ;
 - **déficit moteur** prédominant à la partie distale des membres inférieurs ;
 - troubles sensitifs discrets (**hypoesthésie** en chaussettes).
- Formes cliniques :
 - **formes démyélinisantes** (CMT de type 1) avec **hypertrophie nerveuse** « en bulbe d'oignon » et ralentissement majeur des vitesses de conduction nerveuse ;
 - **formes axonales** sans hypertrophie nerveuse et avec des vitesses de conduction normales ou subnormales.

10. Neuropathies multifocales avec blocs de conduction persistants

- Caractérisées par la présence de blocs de conduction à l'**EMG**, témoignant d'un processus de démyélinisation segmentaire.
- Déficit moteur prédominant aux membres supérieurs (nerf radial en particulier).
- Il existe des formes sensitivo-motrices et des formes motrices pures. Ces dernières sont parfois considérées à tort comme une **sclérose latérale amyotrophique**.

1. Ces différentes formes sont en cours d'individualisation grâce aux progrès récents de la génétique moléculaire.

- Biologie : présence d'anticorps anti-GM1 de type IgM.
- Dans certains cas, les immunoglobulines polyvalentes sont efficaces.

RÉCAPITULATIF : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE NEUROPATHIE DIFFUSE

NEUROPATHIES DIFFUSES D'INSTALLATION AIGUË (EN QUELQUES JOURS) À PRÉDOMINANCE MOTRICE

AXONALES	DÉMYÉLINISANTES
<ul style="list-style-type: none"> • Vascularites nécrosantes • Certaines intoxications aiguës (thallium) • Diphtérie • Porphyrie aiguë intermittente 	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome de Guillain-Barré

NEUROPATHIES DIFFUSES D'INSTALLATION SUBAIGUË OU CHRONIQUE

AXONALES	DÉMYÉLINISANTES
<ul style="list-style-type: none"> • Éthylisme chronique • Diabète • Insuffisance rénale chronique avancée • Toxiques et médicaments • Paranéoplasique • Maladies de système : vascularites, sarcoïdose • Infection par le VIH • Hépatite C • Dysglobulinémies • Amylose • Neuropathies héréditaires 	<ul style="list-style-type: none"> • Dysglobulinémies : <ul style="list-style-type: none"> – IgM monoclonale – POEMS syndrome • Polyradiculonévrite chronique idiopathique • Neuropathie multifocale avec blocs de conduction persistants • Charcot-Marie-Tooth de type 1 (héritaire)

MONONEUROPATHIES MULTIPLES (MULTINÉVRITES)

- **Diabète**
- **Vascularites nécrosantes des maladies de système (PAN...)**
- Lèpre
- Infection par le VIH
- Hépatite C associée à une cryoglobulinémie

NEURONOPATHIES SENSITIVES

- Syndrome de Gougerot-Sjögren
- Paranéoplasique (cancer du poumon à petites cellules ++)
- Médicamenteuse (sels de platine ++)

POINTS-CLÉS

NEUROPATHIES DIFFUSES

- Une **Polyneuropathie** se caractérise par une atteinte sensitivo-motrice **bilatérale symétrique à pré-dominance distale**. Principales causes :
 - métaboliques : **diabète** et insuffisance rénale chronique avancée ;
 - **alcoolo-carentielle** ;
 - médicaments neurotoxiques ;
 - infectieuses : HIV, hépatite C ;
 - maladies de système ;
 - dysglobulinémies monoclonales et amylose ;
 - paranéoplasiques ;
 - héréditaires.
- Une **Mononeuropathie multiple** se caractérise par une atteinte **successive, asymétrique** de plusieurs troncs nerveux survenant souvent de façon subaiguë. Principales causes : **diabète, vascularité nécrosante** (maladies de système), lèpre, VIH, hépatite C.
- La polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (**syndrome de Guillain-Barré**) se caractérise par :
 - un **déficit moteur proximal** des membres inférieurs qui devient **rapidement ascendant** ;
 - une **abolition diffuse des réflexes ostéotendineux** ;
 - un **risque d'atteinte respiratoire et des nerfs crâniens** (surveillance de la **fonction ventilatoire** et de la **déglutition**) ;
 - une **hyperprotéinorachie** retardée de 3 à 10 jours par rapport au début des troubles ;
 - des signes de **démyélinisation sans signe de perte axonale** à l'électromyogramme.
- Un patient atteint d'un syndrome de Guillain-Barré doit être transféré en **réanimation** en cas de **trouble de la déglutition, troubles respiratoires ou troubles tensionnels ou du rythme cardiaque**.
- En cas de syndrome de Guillain-Barré, les plasmaphéries et les Ig IV accélèrent la vitesse de récupération.

Neuropathies périphériques circonscrites

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 93 – Radiculalgie et syndrome canalaire

- Savoir diagnostiquer une radiculalgie et un syndrome canalaire.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Contrairement aux polyradiculoneuropathies, aux polyneuropathies et aux mononeuropathies multiples qui se caractérisent par une atteinte diffuse des fibres nerveuses, les neuropathies périphériques circonscrites correspondent en règle à une pathologie locale, le plus souvent d'origine compressive ou traumatique.

- On peut ranger dans ce cadre :
 - les syndromes plexiques : atteinte d'un plexus nerveux ;
 - les syndromes radiculaires : atteinte d'une racine nerveuse ;
 - les syndromes tronculaires ou mononeuropathies : atteinte isolée d'un tronc nerveux.
- Quels que soient la topographie de la lésion et le type des fibres nerveuses atteintes, les signes cliniques entrent dans le cadre du syndrome neurogène périphérique :
 - déficit moteur et troubles sensitifs ayant selon les cas une topographie radiculaire ou tronculaire, ou touchant tout un plexus (voire plusieurs plexus) ;
 - hypotonie ;
 - amyotrophie localisée ;
 - abolition d'un réflexe ostéotendineux si la lésion intéresse des fibres nerveuses participant à un arc réflexe ;
 - troubles trophiques éventuellement.
- Les lésions nerveuses focales peuvent répondre à différentes causes :
 - microtraumatismes répétés du nerf ;
 - compression nerveuse (posture prolongée, compression sous plâtre, compression dans un canal anatomique inextensible, compression tumorale) ;
 - élongation nerveuse ;
 - plaie nerveuse.
- Le terrain joue souvent un rôle dans le déclenchement d'une neuropathie circonscrite :
 - l'éthylose chronique, les états de dénutrition, le diabète sont des facteurs de prédisposition ;
 - certains sujets sont génétiquement prédisposés aux paralysies récidivantes des troncs nerveux (neuropathies tomaculaires).
- L'électromyogramme permet de localiser la topographie de l'atteinte et d'évaluer sa sévérité.

► SYNDROMES RADICULAIRES

- La symptomatologie des atteintes radiculaires peut associer :
 - une douleur, presque toujours au premier plan, souvent à point de départ vertébral, irradiant dans un dermatome (topographie radiculaire), permanente, exacerbée par la toux, la défécation, la mobilisation du rachis ou les manœuvres qui étirent la racine ;
 - des paresthésies dans le dermatome correspondant (surtout dans sa partie distale) ;
 - un déficit moteur touchant les muscles innervés par la racine lésée ;
 - l'abolition d'un réflexe ostéotendineux (si la racine concernée fait partie d'un arc réflexe testable cliniquement).
- Au niveau des membres, le syndrome radiculaire traduit le plus souvent l'existence d'un **conflit disco-radiculaire** : sciatique par hernie discale aux membres inférieurs, névralgie cervico-brachiale par arthrose cervicale aux membres supérieurs (cf. Rhumatologie) ; cependant, d'autres lésions intrarachidiennes (tumorales, infectieuses...) peuvent également se révéler par un syndrome radiculaire du membre supérieur ou inférieur.
- Les syndromes radiculaires de la région thoraco-abdominale sont le plus souvent d'origine tumorale ou dus à un zona (l'éruption cutanée vésiculeuse permet alors de faire le diagnostic).

PLEXUS	RACINES
Tronc primaire supérieur du plexus brachial	C5 C6
Tronc primaire moyen du plexus brachial	C7
Tronc primaire inférieur du plexus brachial	C8 et D1
Plexus lombaire	L1 L2 L3 L4
Plexus sacré	L5 S1 S2 S3 S4 S5

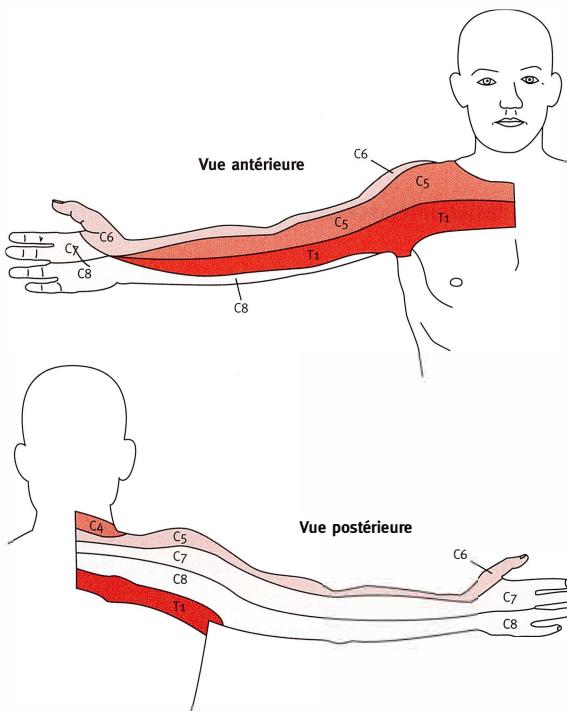


Figure 1. Territoires radiculaires du membre supérieur

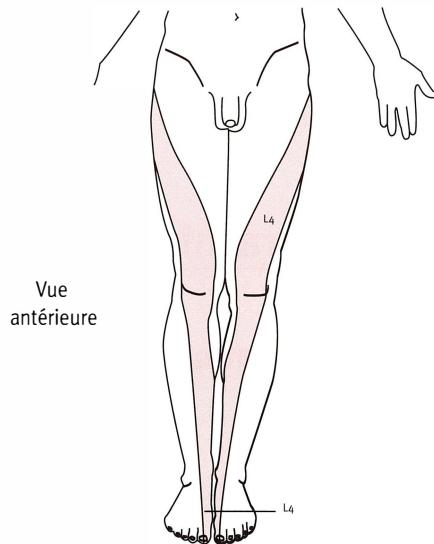
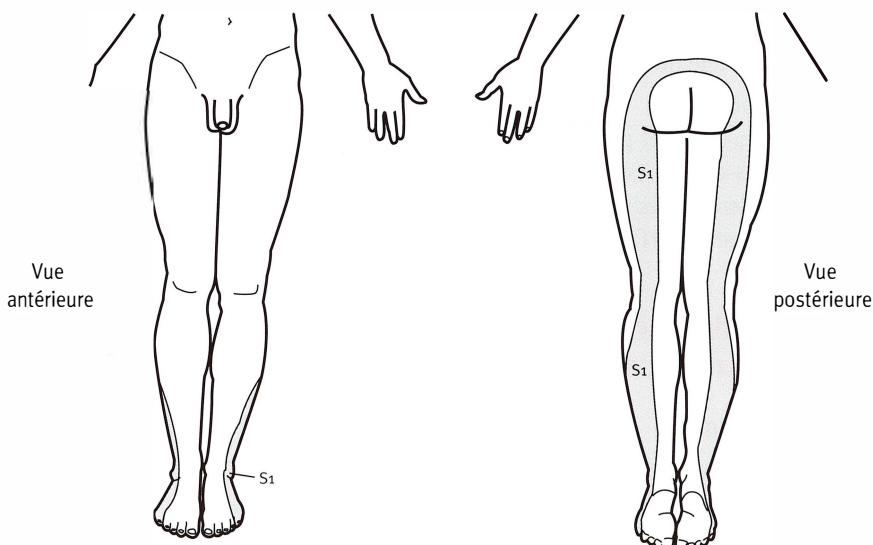
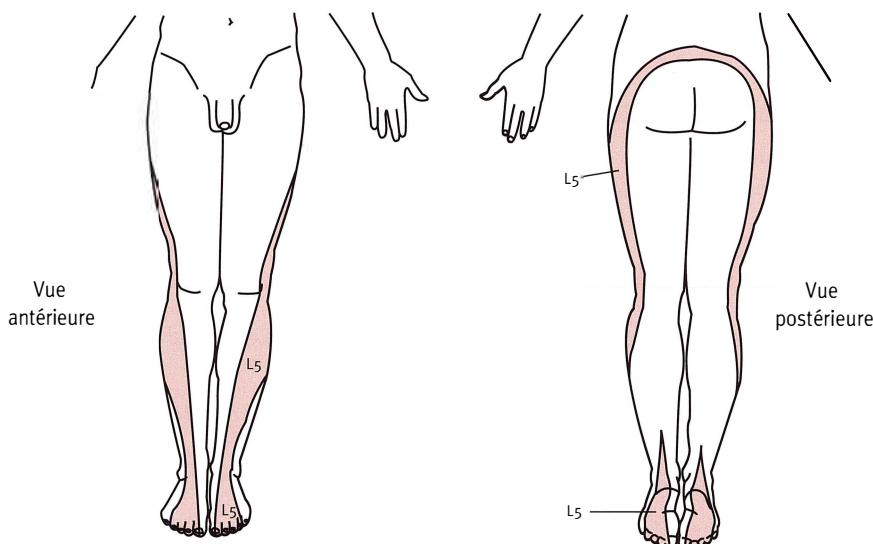


Figure 2. Territoires radiculaires du membre inférieur



► SYNDROMES PLEXIQUES

- Les syndromes plexiques intéressent le territoire de plusieurs racines :

1. Causes d'atteinte du plexus brachial

1.1. Atteinte du plexus brachial d'origine traumatique

- Par traction violente exercée sur le membre supérieur responsable d'une élongation, voire d'un arrachement plexo-radiculaire.
- Par traumatisme direct, par traumatisme associé à une luxation de l'épaule et/ou à une fracture (chute de motocyclette surtout).

1.2. Syndrome de Pancoast-Tobias

- Atteinte C8-D1 avec des douleurs généralement intenses et un signe de Claude Bernard-Horner.
- Dû à l'infiltration néoplasique du tronc primaire inférieur du plexus brachial et du ganglion stellaire, le plus souvent par un cancer de l'apex pulmonaire.

1.3. Syndrome des défilés cervico-axillaires

- Compression du plexus brachial et/ou des vaisseaux sous-claviers dans leur trajet allant du cou à la région axillaire.
- Les causes sont nombreuses : côte cervicale, grosse apophyse C7 congénitale, cal claviculaire, étroitesse des défilés interscalénique ou costo-claviculaire...
- Les paresthésies dans le territoire C8-D1 sont au premier plan.
- Il existe parfois des manifestations vasculaires associées : syndrome de Raynaud, abolition d'un pouls radial, asymétrie de la pression artérielle humérale.
- Les paresthésies et les signes vasculaires sont typiquement déclenchés par certaines manœuvres (Ex. : rotation de la tête du côté atteint en inspiration profonde = manœuvre d'Adson).
- Examens complémentaires :
 - la radio du thorax permet parfois de déceler une côte cervicale ;
 - le Doppler sous-clavier est contributif lorsqu'une diminution de flux est objectivée lors des manœuvres déclenchantes ;
 - l'angio-IRM visualise parfois une sténose de la sous-clavière.

1.4. Syndrome de Parsonage-Turner ou amyotrophie névralgique de la ceinture scapulaire

- Déficit moteur proximal.
- Faisant suite à des douleurs intenses de l'épaule.
- Touchant le territoire du tronc primaire supérieur du plexus brachial.

- Le déficit moteur et l'amyotrophie touchent électivement les muscles innervés par les racines C5-C6 (sus- et sous-épineux, grand dentelé, deltoïde, biceps) mais peut aussi s'étendre au trapèze, au triceps ou au diaphragme.
- L'atteinte est généralement unilatérale, mais les deux épaules peuvent parfois être touchées successivement.
- Evolution : récupération seulement partielle du déficit moteur, amyotrophie persistante.
- On retrouve fréquemment un facteur déclenchant (maladie infectieuse, vaccination), suggérant un mécanisme immuno-allergique analogue à celui des paralysies post-sérothérapie (qui constituent une entité clinique voisine).

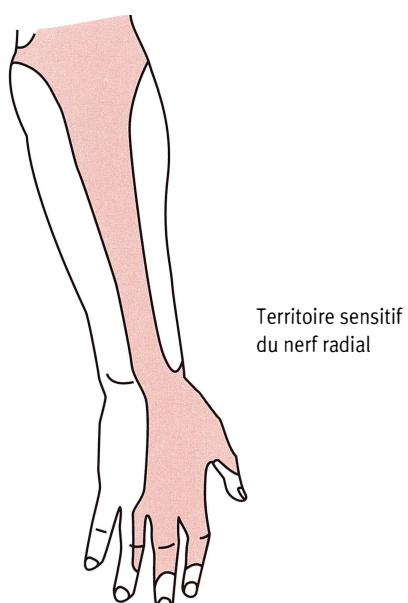
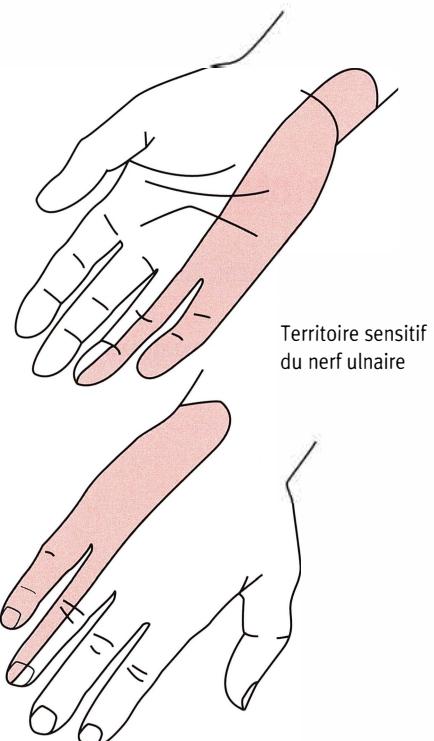
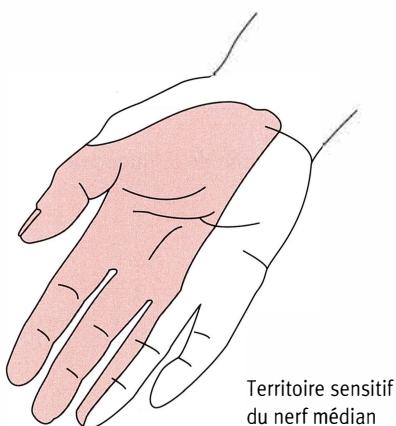
2. Atteintes plexiques lombaires et sacrées

- Elles sont généralement dues à une tumeur pelvienne (importance des touchers pelviens lors de l'examen clinique).
- Elles donnent souvent lieu à des signes identiques à ceux du syndrome de la queue de cheval.

► MONONEUROPATHIES/SYNDROMES CANALAIRES

- La plupart des mononeuropathies sont liées à une cause locale traumatique et/ou compressive.
- Cependant, toute mononeuropathie dont la cause locale n'est pas évidente doit faire évoquer une maladie générale, en sachant qu'une mononeuropathie multiple peut se présenter initialement comme une mononeuropathie.

**Figure 1. Territoires sensitifs
des nerfs périphériques
au membre supérieur**



1. Nerf circonflexe

- Déficit moteur : paralysie de l'abduction de l'épaule (deltoidé).
- Topographie des troubles sensitifs : moignon de l'épaule.
- L'étiologie la plus fréquente est traumatique (luxation de l'épaule, fracture du col chirurgical de l'humérus).

2. Nerf radial dans la gouttière humérale (1/3 moyen du bras)

- Déficit moteur :
 - disparition de la corde du long supinateur lors de la flexion contrariée de l'avant-bras ;
 - paralysie de l'extension du poignet (radiaux, cubital postérieur) : main « en fléau » ;
 - paralysie de l'extension de la 1^{re} phalange des doigts¹ (extenseur commun et extenseurs propres des doigts) ;
 - paralysie de l'extension du pouce (long et court extenseur du pouce) ;
 - paralysie de l'abduction dorsale du pouce (long abducteur du pouce) ;
 - *Remarque* : respect des triceps dont l'innervation naît à l'aisselle.
- Topographie des troubles sensitifs (souvent discrets) :
 - moitié externe du dos de la main, en particulier la face dorsale du premier espace interosseux.
- Distinction entre atteinte du nerf radial au bras et atteinte de la racine C7 :

dans l'atteinte de la racine C7 le triceps est déficitaire et le long supinateur est toujours respecté (le long supinateur est innervé par la racine C6).

3. Nerf médian au canal carpien : syndrome du canal carpien

Le syndrome du canal carpien est de loin le plus fréquent des syndromes canalaires.

- Symptomatologie clinique :
 - troubles sensitifs, qui sont généralement les plus précoces : paresthésies, engourdissement et douleurs d'abord nocturnes ou au réveil, puis éventuellement dans la journée, typiquement dans les trois premiers doigts de la main, mais en sachant que les paresthésies peuvent déborder le territoire du médian et intéresser tous les doigts et que les douleurs peuvent remonter vers la partie proximale du bras et intéresser l'épaule. Les paresthésies peuvent être reproduites par la percussion du canal carpien (signe de Tinel) et/ou lors de la flexion forcée du poignet (signe de Phalen) ;
 - déficit moteur et éventuellement amyotrophie des muscles thénariens dans les formes évoluées : déficit de l'abduction palmaire du pouce (court abducteur du pouce) et de l'opposition du pouce avec affaiblissement de la pince pollici-digitale (opposant du pouce).
- Principales causes :
 - idiopathique dans la majorité des cas ;

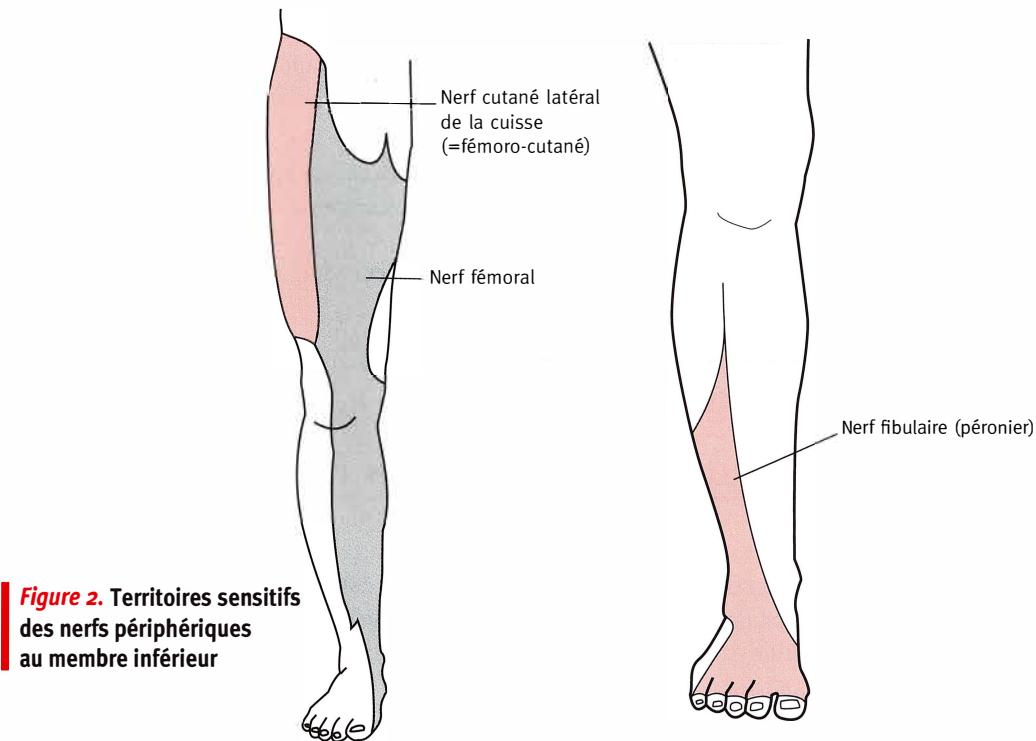
1. L'extension des 2^e et 3^e phalanges des doigts est assurée par les interosseux (innervés par le nerf cubital) et par les lombricaux (1^{er} et 2^e lombricaux innervés par le médian, 3^e et 4^e lombricaux innervés par le cubital).

- sollicitation excessive du poignet lors d'activités manuelles occasionnelles (bricolage, ponçage...) ou professionnelles (ménage, saisie de données informatique, travail du bâtiment, marteau-piqueur...) : dans ces cas, la main dominante est généralement touchée préférentiellement ;
 - polyarthrite rhumatoïde : réduction de la taille du canal carpien du fait de l'épaississement de la synoviale ;
 - grossesse : en règle, les symptômes disparaissent après l'accouchement ;
 - polyneuropathie du diabète et de l'amylose : l'atteinte du médian au canal carpien peut être au premier plan ;
 - hypothyroïdie, acromégalie.
- Intérêt de l'électromyogramme :
 - peut confirmer le diagnostic en montrant un ralentissement de la conduction sensitive (et éventuellement motrice) du nerf médian au canal carpien ;
 - permet d'évaluer la gravité, liée à la présence d'une perte axonale sensitive et/ou motrice (baisse de l'amplitude du potentiel sensitif et parfois aussi de la réponse motrice), tracé EMG pauvre accéléré dans le court abducteur du pouce ;
 - fait évoquer un autre diagnostic en cas de négativité, le principal diagnostic différentiel étant la névralgie cervico-brachiale de topographie C6 et/ou C7 (en sachant que névralgie cervico-brachiale et syndrome du canal carpien peuvent être associés).
 - Traitement :
 - Médical si symptomatologie peu gênante et absence de signe électrophysiologique de gravité :
 - port d'une orthèse nocturne simple permettant d'immobiliser le poignet en position de fonction, souvent très efficace à court terme,
 - infiltration de corticoïde dans le canal carpien, d'efficacité le plus souvent transitoire, à ne pas faire plus de trois fois (risque de lésion du nerf médian et des tendons des fléchisseurs).
 - Chirurgical si symptomatologie invalidante résistant au traitement médical ou si signes électrophysiologiques de gravité : section du ligament annulaire du carpe, soit à ciel ouvert, soit par la voie endoscopique.
 - Cas particuliers :
 - éviter le traitement chirurgical chez la femme enceinte (car résolution spontanée à la fin de la grossesse), en cas de surutilisation temporaire du poignet (car résolution spontanée fréquente), en cas d'hypothyroïdie ou d'acromégalie (le traitement de l'affection entraînant généralement une régression de la symptomatologie),
 - en cas de polyarthrite rhumatoïde, l'augmentation du traitement anti-inflammatoire associée aux autres mesures médicales (orthèse, infiltration) peut suffire ; le traitement chirurgical est indiqué en cas d'échec, et doit alors inclure une synovectomie en plus de la section du ligament annulaire du carpe,
 - enfin, il faut savoir que la présence d'une polyneuropathie sous-jacente n'est pas une contre-indication à l'intervention chirurgicale.

4. Nerf ulnaire (cubital) au coude

- Déficit moteur :
 - paralysie des mouvements d'adduction et d'abduction des doigts et creusement des espaces interosseux (interosseux) ;
 - paralysie de la flexion métacarpo-phalangienne et de l'extension des interphalangiennes des 4^e et 5^e doigts (interosseux et 4^e et 5^e lombriques) : aspect de « griffe cubitale » des deux derniers doigts (extension de P1 + flexion de P2 et P3) ;

- adduction du pouce : une feuille de papier ne peut être serrée entre pouce et index que grâce à la flexion du pouce (**signe de Froment**) ;
 - paralysie des mouvements de l'auriculaire, amyotrophie de l'éminence hypothénar (muscles hypothénariens) ;
 - déficit de la flexion de P3 sur P2 de l'annulaire et de l'auriculaire (chefs internes du fléchisseur commun profond).
- **Topographie des troubles sensitifs :**
 - l'auriculaire et la moitié interne de l'annulaire ;
 - le bord cubital de la main.
 - **Distinction entre atteinte radiculaire C8-D1 et atteinte du nerf ulnaire au coude :** dans l'atteinte radiculaire C8-D1 :
 - les troubles sensitifs peuvent toucher la face interne du bras et de l'avant-bras ;
 - le déficit moteur s'étend aux muscles thénariens innervés par le nerf médian ;
 - le réflexe cubito-pronateur est aboli.



5. Nerf cutané latéral de la cuisse (fémoro-cutané)

- **Troubles sensitifs :**
 - paresthésies (« méralgie paresthésique »), douleurs et hypoesthésie ;
 - localisées à la face externe de la cuisse (topographie « en raquette ») ;
 - électivement déclenchées par la station debout et par la marche et calmées par le repos et le décubitus.
- Il existe deux causes fréquentes :
 - le diabète ;

- la compression du nerf sous le ligament inguinal au-dessous de l'épine iliaque antéro supérieure, favorisée par une ceinture trop serrée, l'obésité ou la grossesse.

6. Nerf fémoral (crural)

- Déficit moteur :
 - paralysie de la flexion de la hanche (psoas iliaque) ;
 - paralysie de l'extension du genou, abolition du réflexe rotulien (quadriceps).
- Topographie des troubles sensitifs :
 - face antérieure de la cuisse et face antéro-interne de la jambe.
- Causes les plus fréquentes :
 - compression par une tumeur pelvienne (importance des touchers pelviens lors de l'examen clinique) ;
 - abcès du psoas ;
 - hématome de la gaine du psoas, survenant le plus souvent après une ponction de l'artère fémorale ou au cours d'un traitement anticoagulant et s'accompagnant souvent d'une attitude en flexion de la cuisse (psoïtis) ;
 - diabète.
- Distinction entre l'atteinte du nerf crural et les atteintes radiculaires L3 et/ou L4 :
 - dans l'atteinte radiculaire L3 ou L4 le déficit moteur est incomplet ;
 - l'atteinte de L3 respecte la sensibilité de la jambe ;
 - l'atteinte de L4 peut entraîner un déficit du jambier antérieur (dont l'innervation est mixte : L4 et/ou L5).

7. Nerf fibulaire (= péronier ou sciatique poplité externe) au col du péroné (= fibula)

- Déficit moteur :
 - paralysie de l'extension dorsale du pied (jambier antérieur) : steppage ;
 - paralysie de l'extension des orteils (extenseur commun des orteils, extenseur propre du gros orteil) ;
 - paralysie de la rotation externe du pied (péroniers latéraux).
- Topographie des troubles sensitifs :
 - dos du pied.
- Causes les plus fréquentes :
 - compression posturale au niveau du col du péroné : position prolongée assise jambes croisées ou agenouillée, position prolongée allongée avec amaigrissement¹ (par ex. lors d'un séjour en réanimation) ;
 - fracture du col du péroné.
- Distinction entre l'atteinte du SPE et l'atteinte radiculaire L5 :
 - l'atteinte L5 entraîne un déficit du moyen fessier (abduction de la hanche) et donne lieu parfois à des troubles sensitifs intéressant la face postéro-externe de la cuisse.

1. L'amaigrissement rapide s'accompagne d'une fonte du pannicule adipeux qui protège le nerf fibulaire en regard du col du péroné ce qui favorise sa compression à ce niveau.

Douleurs neuropathiques

OBJECTIFS ECN UE 5 – N° 132 – Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses

- Argumenter la stratégie de prise en charge globale d'une douleur aiguë ou chronique chez l'adulte.
- Connaître et prescrire les thérapeutiques antalgiques médicamenteuses et non médicamenteuses (voir item 326).
- S'assurer de l'efficacité d'un traitement antalgique et l'adapter en fonction de l'évaluation.

1. Définition et principales étiologies

- Le terme de douleurs neuropathiques (ou neurogènes) désigne les douleurs secondaires à une lésion nerveuse quelle qu'en soit l'étiologie.
- On distingue généralement :
 - les douleurs neuropathiques secondaires à une atteinte du système nerveux périphérique ;
 - les douleurs neuropathiques secondaires à une lésion du système nerveux central.
- Du point de vue physiopathologique et du point de vue clinique cette distinction n'est pas toujours pertinente car les lésions nerveuses périphériques entraînent souvent de profondes modifications anatomiques et fonctionnelles des circuits neuronaux dans le système nerveux central. Les **douleurs du membre fantôme chez les amputés** illustrent particulièrement bien ces mécanismes de plasticité centrale survenant après une lésion nerveuse périphérique. Les modifications centrales peuvent également expliquer les échecs assez fréquents des traitements consistant à interrompre la transmission nerveuse en un point proximal à la lésion d'un nerf périphérique.
- Les principales causes des douleurs neuropathiques périphériques sont :
 - les atteintes radiculaires, en particulier secondaires à une hernie discale ou à une fibrose postopératoire ;
 - les lésions nerveuses traumatiques : le nerf lésé est parfois le siège d'un **névrome** (prolifération plus ou moins anarchique de fibres nerveuses hyperexcitables) ;
 - la **névralgie du trijumeau** ;
 - le **zona** (douleurs post-zostériennes) ;
 - les mononeuropathies uniques ou multiples en rapport avec un **diabète** ou dues à une **vascularite** ;
 - les **Polyneuropathies** (diabétique, alcool-o-carentielle, HIV...).
- Les douleurs centrales peuvent survenir en cas de :
 - lésion médullaire intéressant la voie spinothalámique et/ou les cordons postérieurs (lésions traumatiques, syringomyélie, sclérose en plaques...) ;

- lésion du tronc cérébral touchant le faisceau spinothalamique (AVC ischémique le plus souvent, comme dans le syndrome de Wallenberg) ;
- lésion (ischémique ou hémorragique le plus souvent) touchant le thalamus (syndrome de Déjerine Roussy) ou les projections thalamiques vers le cortex pariétal.
- Les douleurs neuropathiques peuvent survenir immédiatement après une lésion nerveuse ou, plus souvent, après un délai variable. Il n'existe actuellement aucun élément permettant de prédire quels patients vont développer des douleurs neuropathiques après une lésion nerveuse.

2. Sémiologie de la douleur neuropathique

2.1. Données de l'interrogatoire

- Les termes utilisés pour décrire la douleur neuropathique varient d'un patient à l'autre ; les éléments les plus évocateurs sont les sensations de brûlure, de « coup de soleil », de froid glacé, de décharges électriques, de piqûres, ou d'eau. La douleur neuropathique peut être décrite comme superficielle ou profonde. Il est fréquent qu'un même patient décrive plusieurs types de douleurs.
- Les douleurs neuropathiques sont souvent associées à des manifestations sensitives non douloureuses spontanées ou provoquées, liées à la distorsion du message nerveux : paresthésies (fourmiliements) plus ou moins désagréables (dysesthésies), prurit, impression d'insecte rampant sur la peau, impression de marcher sur des grains de sable ou des galets...
- Le mode évolutif de la douleur varie d'un patient à l'autre : fond douloureux continu le plus souvent ou manifestations douloureuses séparées par des intervalles libres (comme dans la névralgie essentielle du trijumeau), paroxysmes douloureux dont on évaluera la durée et la fréquence, évolution au cours de la journée, caractère insomniant ou non.
- La topographie de la douleur spontanée ou provoquée irradie souvent largement au-delà du territoire correspondant à la lésion (par exemple au-delà du territoire d'un tronc nerveux en cas de mononeuropathie, au-delà du territoire de la racine atteinte en cas de douleur post-zostérienne, au-delà de la région sous-lésionnelle en cas d'atteinte médullaire...). Cette extension de la douleur au-delà du territoire délimité par la lésion témoigne d'un processus de réorganisation des champs récepteurs au niveau du système nerveux central.
- Quelle qu'en soit la cause, la douleur neuropathique est souvent aggravée par l'activité (pire en fin de journée), la fatigue ou la tension nerveuse ; elle peut être également aggravée ou déclenchée par des stimulations mécaniques (port de chaussures, vêtements serrés, simple frottement, contact des draps, mouvements des cheveux...) ou thermiques (chaud, froid) normalement indolores (allodynie). Par ailleurs, les douleurs radiculaires sont volontiers impulsives à la toux.
- Le retentissement fonctionnel doit être apprécié en interrogeant le patient sur ses activités physiques et mentales quotidiennes, sur son activité professionnelle et sur sa vie sociale, sur la diminution éventuelle de la douleur lorsque son attention est engagée dans une tâche. Les douleurs intenses entraînent une réduction d'activité et des rapports sociaux qui peut parfois être considérable. Les modifications de l'économie du couple et de la famille liées à la douleur du patient doivent également être évaluées.
- Comme les autres douleurs chroniques, les douleurs neuropathiques peuvent avoir un retentissement psychique important, très variable selon l'intensité de la douleur, la personnalité et l'histoire du sujet. La douleur chronique fragilise l'équilibre psychique, met à mal l'image que le sujet a de lui-même (sentiment d'être invalide, plus bon à rien...), et l'isole parfois de ses proches. Les

patients se plaignent très souvent d'être devenus excessivement irritable. L'imprévisibilité des paroxysmes douloureux est une source d'anxiété (crainte anticipatoire de la douleur). Parfois, les capacités d'adaptation du patient sont dépassées et il existe un véritable syndrome dépressif associé.

2.2. Données de l'examen clinique

- Un des principaux objectifs de l'examen clinique est de rechercher un déficit neurologique associé à la douleur, en particulier sensitif (anesthésie douloureuse). La présence d'un tel déficit serait le meilleur argument pour confirmer l'origine neuropathique de la douleur.
- Le deuxième objectif important est d'établir les caractéristiques de la douleur : recherche d'une douleur provoquée par des stimulations mécaniques ou thermiques normalement indolores (alodynies), recherche d'une exagération de la sensation douloureuse provoquée par une stimulation normalement faiblement douloureuse (hyperalgesie), analyse précise de la topographie de la douleur. Cette démarche a pour but d'émettre des hypothèses sur la physiopathologie des symptômes douloureux chez un patient donné, hypothèses qui sont parfois susceptibles d'orienter les choix thérapeutiques.

3. Problèmes diagnostiques

- Dans la majorité des cas, la présence d'un déficit de la sensibilité associé à la douleur permet de poser sans difficulté le diagnostic de douleur neuropathique.
- Dans certains cas, il est nécessaire de s'aider d'examens complémentaires permettant d'objectiver l'atteinte du système nerveux périphérique ou central :
 - l'électromyogramme permet de rechercher une atteinte localisée ou diffuse des fibres périphériques motrices et sensitives myélinisées de gros calibre. Cependant, il est important de garder en tête que les anomalies des fibres de petit calibre (fibres fines myélinisées et fibres amyéliniques), qui sont essentiellement activées par les stimulations nociceptives, ne sont pas détectables par l'EMG (le potentiel généré par ces fibres est trop faible pour pouvoir être enregistré avec les techniques actuelles). De même, les atteintes radiculaires purement sensitives (racine postérieure) ne sont pas détectées par l'EMG lorsque la lésion a un siège préganglionnaire (ce qui est le cas chez la grande majorité des patients souffrant de douleurs radiculaires) ;
 - en ce qui concerne les douleurs d'origine centrale de diagnostic difficile, l'IRM permet parfois d'objectiver une lésion cérébrale de petite taille non visible au scanner.

4. Prise en charge thérapeutique

- La prise en charge de la douleur neuropathique est difficile car :
 - les douleurs neuropathiques ne répondent pas aux antalgiques usuels ;
 - l'efficacité des médicaments utilisés est inconstante et le plus souvent partielle ;
 - les médicaments utilisés peuvent entraîner des effets secondaires gênants.
- Dès lors, la prise en charge des cas difficiles dans le cadre de centres de traitement de la douleur où exercent des équipes pluridisciplinaires se justifie pleinement.

4.1. Éducation du patient

- Un des points essentiels de la prise en charge thérapeutique du patient ayant une douleur neuro-pathique chronique est d'ordre pédagogique :
 - aider le patient à se représenter la cause supposée de sa douleur ;
 - expliquer au patient que sa douleur est la séquelle d'une lésion nerveuse et non le signe d'une maladie en cours d'aggravation ;
 - expliquer que la résolution spontanée de la douleur au cours du temps est possible mais rare ;
 - informer le patient que l'élimination complète de la douleur n'est pas un objectif réaliste, mais qu'une diminution durable de l'intensité de la douleur peut être espérée ;
 - expliquer au patient que la recherche d'un traitement efficace se fait de façon progressive, par tâtonnement, et qu'elle nécessite une certaine durée ;
 - rassurer le patient sur la nature et le mécanisme d'action des médicaments prescrits (le terme d'antidépresseur ou d'antiépileptique fait souvent peur), sur l'absence de risque de dépendance aux médicaments ;
 - informer le patient des effets secondaires principaux, et lui expliquer qu'ils peuvent généralement être évités ou minimisés grâce à une augmentation très progressive de la dose.

4.2. Traitement pharmacologique de la douleur neuropathique

- Les deux principaux groupes de médicaments permettant de réduire l'intensité des douleurs neuro-pathiques sont :
 - les tricycliques : qui diminuent le recaptage de la sérotonine et de la noradrénaline (neuromédiateurs jouant un rôle dans les contrôles descendants modulateurs des neurones nociceptifs au niveau de la moelle) et dont l'effet antalgique est indépendant de l'effet antidépresseur : amitriptyline (Laroxyl®), clomipramine (Anafranil®), imipramine (Tofranil®) ;
 - les antiépileptiques : on utilise soit la gabapentine (Neurontin®) soit la prégabaline (Lyrica®), dont l'effet est de diminuer l'excitabilité des neurones impliqués dans la transmission des messages nociceptifs¹.
- Les règles générales de la prescription sont les suivantes :
 - monothérapie de préférence ;
 - débuter par une dose faible habituellement dépourvue d'effet secondaire ;
 - augmenter la dose très progressivement par paliers de 5 à 7 jours :
 - jusqu'à l'apparition d'un effet antalgique significatif,
 - jusqu'à l'apparition d'effets secondaires gênants ;
 - en cas d'efficacité partielle, un autre médicament peut être associé en tenant compte des éventuelles interactions médicamenteuses.
- En l'absence d'effet antalgique au bout de 2-3 semaines à la dose maximale tolérée, le médicament peut être considéré comme inefficace et doit être remplacé.
- L'absence d'efficacité d'un médicament d'un groupe donné n'exclut pas qu'un autre médicament du même groupe puisse être efficace chez le même patient.
- En dehors des tricycliques et des antiépileptiques, les principaux médicaments susceptibles de diminuer les douleurs neuropathiques chez certains patients sont :
 - certains antidépresseurs non tricycliques, telle la duloxétine (Cymbalta®) ou la venlafaxine (Effexor®) ;

1. Depuis 2012, le clonazépam (Rivotril®) n'est plus indiqué dans le traitement des douleurs neuropathiques. La carbamazépine n'a une indication reconnue que pour la névralgie du trijumeau.

- les opioïdes faibles (codéine, tramadol) ;
- les opioïdes forts (morphine, oxycodone...) en cas d'échec des autres traitements.
- En cas de douleur neuropathique d'étendue limitée, on peut utiliser :
 - xylocaïne en patch (Versatis®), à appliquer 12 heures/jour ;
 - capsaïcine en emplâtre (Qutenza®), à renouveler environ tous les 3 mois en cas d'efficacité.

4.3. Traitement non pharmacologique de la douleur neuropathique

- Stimulation électrique trans-cutanée (TENS) si douleur d'étendue limitée, à condition qu'il y ait persistance de la sensibilité tactile (sinon inefficace) et absence d'allodynie au frottement (sinon majore les douleurs).
- Stimulation médullaire implantée (surtout indiquée en cas de radiculalgie chronique rebelle post-cure chirurgicale de hernie discale : « failed back surgery syndrome »).
- Stimulation du cortex moteur en cas de douleur neuropathique rebelle d'étendue limitée :
 - trans-crânienne (stimulation magnétique),
 - corticale (stimulation implantée).

4.4. Mesures thérapeutiques associées

- Le soutien psychologique, l'écoute du patient, la prise en compte de la souffrance morale qui accompagne la douleur chronique et des difficultés psychiques anciennes que parfois elle réactualise constituent une part essentielle de la prise en charge thérapeutique.
- Lorsque le retentissement de la douleur paraît disproportionné et en cas de doute sur un syndrome dépressif associé, un avis psychiatrique est souhaitable. Comme chez les autres patients douloureux chroniques, le diagnostic et le traitement précoce d'un syndrome dépressif associé constituent une priorité. Dans les cas difficiles où une demande de compensation financière est en jeu, il est parfois souhaitable que le médecin prenant en charge la douleur évite de s'impliquer en même temps dans des démarches destinées à obtenir réparation et de servir ainsi de relais aux revendications du patient.
- Les techniques de relaxation et l'hypnose peuvent permettre au patient d'apprendre à se détendre et à mieux tolérer sa douleur, en particulier lors des paroxysmes douloureux. Elles sont particulièrement indiquées lorsque le patient donne l'impression de lutter en vain contre sa douleur, dans un cercle vicieux où la tension nerveuse et l'anxiété majorent sa souffrance et sa fatigue.

POINTS-CLÉS

DOULEURS NEUROPATHIQUES

- Les principales caractéristiques cliniques d'une douleur neuropathique sont :
 - les sensations de **brûlure**, de froid douloureux, de **piqûre**, **d'étau**, ou de **décharges électriques** ;
 - l'association à un **engourdissement**, à des **paresthésies** ou à un **prurit** ;
 - la présence d'une **allodynie au frottement** au niveau de la zone douloureuse ;
 - la présence d'un **déficit sensitif systématisé** au sein de la zone douloureuse.
- Devant toute douleur neuropathique on recherchera un **syndrome dépressif associé**, le plus souvent secondaire à la douleur, justifiant un traitement antidépresseur.
- Le diagnostic de douleur neuropathique est un **diagnostic clinique** qui ne saurait être écarté simplement du fait de la normalité des examens complémentaires (EMG, PES, imagerie).
- Le traitement des douleurs neuropathiques repose en première intention sur une **monothérapie** par :
 - un **antiépileptique** (gabapentine ou pré gabapaline) (carbamazépine uniquement pour la névralgie du V) ;
 - un **tricyclique**.
- Les **morphiniques** ne sont pas indiqués en première intention mais peuvent parfois être efficaces.

Définition : manifestations cliniques, biologiques, électriques et histologiques résultant de l'atteinte des muscles striés indépendamment de la commande nerveuse ou de la jonction neuro-musculaire.

1. Signes cliniques

1.1. Déficit moteur

- Il constitue le symptôme essentiel du syndrome myogène.
- Il est en règle générale bilatéral et symétrique, à prédominance proximale.
- Selon le type de myopathie, le déficit moteur peut affecter :
 - la ceinture pelvienne : démarche dandinante, difficulté à se relever de la position accroupie (signe de Gowers), impossibilité de se relever de la position assise (signe du tabouret) ;
 - la musculature axiale rachidienne : troubles de la statique vertébrale avec en particulier hyperlordose lombaire ;
 - la ceinture scapulaire : difficulté à lever les bras au-dessus de la tête, à porter des charges lourdes, décollement des omoplates ;
 - les muscles de la face : faciès inexpressif, occlusion palpébrale incomplète ;
 - les muscles oculomoteurs : ophtalmoplégie.

1.2. Modification du volume musculaire

- Le plus souvent, il s'agit d'une amyotrophie de topographie proximale et symétrique.
- Plus rarement, il existe une pseudo-hypertrophie contrastant avec la diminution de la force musculaire.

1.3. Abolition de la réponse idiomusculaire

La réponse idiomusculaire, c'est-à-dire la contraction musculaire normalement provoquée par la percussion du muscle, est abolie.

1.4. Autres signes

- Selon l'étiologie, on peut parfois retrouver :
 - des douleurs musculaires ;
 - des rétractions musculo-tendineuses ;
 - une **myotonie** : retard et lenteur de la décontraction musculaire apparaissant spontanément après un mouvement volontaire (myotonie spontanée) ou provoqués par la percussion directe du muscle (myotonie provoquée).

1.5. Signes négatifs

- Ils sont très importants pour le diagnostic clinique de syndrome myogène :
 - absence de trouble sensitif ;
 - absence de fasciculations ;
 - conservation des réflexes ostéo-tendineux (sauf dans les formes évoluées) ;
 - absence de signes centraux notamment pyramidaux.

2. Examens complémentaires

2.1. Électromyogramme (cf. cahier Électromyogramme)

- Lors de la contraction volontaire, l'EMG de détection montre un tracé de type myogène trop riche pour l'effort effectué et bas volté :
 - trop riche car il existe un **recrutement spatial excessif** (augmentation du nombre d'unités motrices recrutées) lors d'une contraction musculaire volontaire de faible intensité, du fait de la dégradation fonctionnelle des unités motrices ;
 - bas volté car les potentiels d'unité motrice ont une durée et une amplitude diminuées du fait de la diminution du nombre de fibres musculaires activées au sein de chaque unité motrice.
- Au repos, l'EMG de détection peut retrouver une activité électrique anormale dans certaines pathologies :
 - **salves myotoniques** = potentiels battants à grande fréquence (120/sec) avec variation de fréquence et d'amplitude en début et fin de salve, retrouvés dans les dystrophies musculaires avec myotonie ;
 - **potentiels de fibrillation** traduisant l'excitabilité anormale des fibres musculaires au cours de certaines atteintes musculaires inflammatoires (myosites).
- Les vitesses de conduction nerveuse motrices et sensitives sont normales.

2.2. Dosage des enzymes musculaires

- Les enzymes musculaires sont fréquemment élevées dans les atteintes myogènes, de façon plus ou moins importante selon l'étiologie.
- Les principales enzymes contenues dans le muscle sont :
 - la **créatine phosphokinase** (CPK, fraction MM) ;
 - l'**aldolase** ;
 - la **lactico-déshydrogénase** (LDH) ;
 - les **transaminases** (ASAT et ALAT).

2.3. Biopsie musculaire

- Elle est souvent utile au diagnostic étiologique.
- Elle doit être pratiquée sur un muscle modérément atteint.
- La biopsie doit être étudiée en histologie avec des colorations standard, en histo-chimie, histo-enzymologie et en microscopie électronique (étude ultra-structurale).
- Dans les syndromes myogènes, il existe une atteinte de tous les fascicules musculaires, avec au sein d'un même fascicule des fibres atrophiques coexistant avec des fibres normales ; cet aspect dit « bariolé » contraste avec l'aspect d'atrophie fasciculaire des atteintes neurogènes périphériques.

3. Complications de l'atteinte myogène

- Une atteinte respiratoire et/ou cardiaque peut être associée dans certains cas.
- La rhabdomyolyse aiguë peut compliquer certaines affections musculaires ; elle entraîne un déficit musculaire douloureux avec élévation massive et transitoire des enzymes musculaires et myoglobinurie (émission d'urines rougeâtres) ; les risques de cette myolyse sont l'hyperkaliémie et l'insuffisance rénale.

PRINCIPALES CAUSES DE RABDOMYOLYSE AIGUË

- Activité musculaire excessive
- Écrasement musculaire traumatique (crush syndrome) et ischémie musculaire de posture (lors d'un coma prolongé)
- Brûlures étendues
- Atteinte musculaire ischémique par thrombose artérielle
- Myosites d'origine inflammatoire
- Causes toxiques : intoxication alcoolique aiguë, héroïne, neuroleptiques, intoxication par les salicylés
- Certaines myopathies métaboliques
- Myoglobinuries paroxystiques idiopathiques
- Hypothermie

4. Étiologies du syndrome myogène

PRINCIPALES ÉTILOGIES DU SYNDROME MYOGÈNE

- Affections musculaires acquises :
 - myosites
 - myopathies endocrinianes
 - myopathies toxiques et iatrogènes
- Dystrophies musculaires progressives
- Myopathies congénitales
- Myopathies métaboliques

4.1. Myosites

- Ce sont des atteintes musculaires inflammatoires d'évolution aiguë, subaiguë ou chronique :
 - polymyosites et dermatopolymyosites ;
 - autres myosites : myosites infectieuses, sarcoïdose, myosites à inclusions, myosites des syndromes hyperéosinophiliques.

4.2. Myopathies endocriniennes

- Hyperthyroïdie.
- Hypothyroïdie (lenteur de la décontraction musculaire, crampes).
- Hypercorticisme.
- Autres causes : acromégalie, hyperparathyroïdie, ostéomalacie.

4.3. Myopathies toxiques et iatrogènes

- Intoxication alcoolique aiguë.
- Héroïne et amphétamines.
- Médicaments.

MÉDICAMENTS SUSCEPTIBLES D'INDUIRE UNE MYOPATHIE

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Corticoïdes : déficit proximal avec amyotrophie• Lithium• Zidovudine (AZT®), antirétroviraux• Colchicine | <ul style="list-style-type: none">• Hypocholestérolémants (statines, fibrates)• D-pénicillamine• Médicaments entraînant une hypokaliémie |
|--|--|

4.4. Dystrophies musculaires progressives

Maladies génétiquement déterminées caractérisées par une altération primitive des fibres musculaires qui se détruisent progressivement avec déficit musculaire lentement évolutif.

- Dystrophies musculaires progressives avec myotonie :
 - maladie de Steinert ;
 - maladie de Thomsen.
- Dystrophies musculaires progressives avec anomalie de la dystrophine (protéine associée à la membrane plasmique des fibres musculaires) :
 - maladie de Duchenne ;
 - maladie de Becker.
- Myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy-Déjerine et autres dystrophies musculaires progressives.

4.5. Myopathies congénitales

Maladies dans lesquelles le développement de la fibre musculaire est perturbé au cours de la période fœtale, caractérisées cliniquement par une hypotonie néo-natale et un déficit moteur.

4.6. Myopathies métaboliques

Atteinte musculaire secondaire à une perturbation du métabolisme des sucres (glycogénose) des graisses (lipidose) ou de la chaîne respiratoire (affection mitochondriale).

- Glycogénoses musculaires.
- Myopathies lipidiques.
- Myopathies mitochondrielles.
- Paralysies périodiques avec dyskaliémie.

► MYOSITES INFLAMMATOIRES IDIOPATHIQUES

- Groupe d'affections musculaires inflammatoires acquises, généralement primitives, comprenant :
 - les polymyosites ;
 - les dermatopolymyosites ;
 - les myosites à inclusion, beaucoup plus rares.

1. Signes cliniques communs

1.1. Caractéristiques du syndrome myogène

- Le déficit moteur est proximal et symétrique touchant les ceintures, la nuque (2/3 des cas), et souvent les muscles pharyngés (entraînant une dysphagie) et épargnant les muscles de la face et les muscles oculomoteurs.
- Le mode évolutif est variable selon l'étiologie : il peut être aigu, subaigu ou chronique.
- L'amyotrophie reste souvent modérée.
- Des myalgies peuvent être présentes, spontanées ou provoquées par la mobilisation ou la pression.
- Il existe parfois des rétractions tendineuses.

1.2. Signes associés

- Signes généraux, fréquemment retrouvés : amaigrissement, asthénie, fièvre.
- Manifestations systémiques parfois associées :
 - arthralgies touchant les poignets, les doigts, les genoux ;
 - atteinte cardiaque : troubles du rythme (AC/FA), bloc de conduction auriculo-ventriculaire, plus rarement insuffisance cardiaque congestive, myocardite ;
 - manifestations respiratoires : fibrose interstitielle pulmonaire (rare) ;
 - syndrome de Raynaud.

2. Examens complémentaires

- Les enzymes musculaires sont le plus souvent élevées mais il existe des formes avec enzymes musculaires normales :
 - les CPK sont les plus sensibles et peuvent être augmentées jusqu'à 50 fois la normale ;
 - le taux de CPK reflète habituellement l'activité de la maladie et constitue un bon élément de surveillance.
- Un syndrome inflammatoire biologique avec augmentation de la VS est souvent retrouvé.
- À l'EMG, on trouve un syndrome myogène et des signes d'excitabilité anormale des fibres musculaires au repos (potentiels de fibrillation).

- La biopsie musculaire permet d'affirmer le diagnostic en montrant :
 - des infiltrats inflammatoires mononucléés interstitiels et péri-vasculaires ;
 - une dégénérescence des fibres avec nécrose.

3. Différentes entités de myosite inflammatoire

3.1. Polymyosites

- Elles surviennent chez l'adulte.
- Elles évoluent de façon subaiguë sur quelques semaines ou de façon chronique sur quelques mois.
- Il s'agit le plus souvent d'une affection primitive ; parfois la polymyosite est associée à des connectivites (lupus...) ou à d'autres maladies de système.

3.2. Dermatomyosites

- Elles peuvent toucher soit l'enfant, soit l'adulte, plus souvent la femme.
- Le début est aigu ou subaigu.
- Les manifestations cutanées associées sont caractéristiques de la maladie :

MANIFESTATIONS CUTANÉES DES DERMATOMYOSITES

- Édème de la face en lunette déformant les paupières associé à un érythème « lilas » rouge violacé héliotrope, aggravé par l'exposition au soleil.
- Éruption érythémateuse touchant les faces d'extension des coudes et des genoux.
- Érythème douloureux du pourtour unguéal (signe de la manucure).

- La forme de l'enfant est caractérisée par des signes généraux intenses, la survenue possible d'une calcinose sous-cutanée et musculaire et une plus grande fréquence des signes de vascularite systémique notamment digestive (malabsorption, ulcération ou hémorragie digestive).
- Les dermatomyosites peuvent être :
 - primitives ;
 - associées à une connectivité (lupus, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, connectivité mixte) ;
 - associées à un cancer (15 % des cas chez l'adulte).

3.3. Myosites à inclusions

- Affection beaucoup plus rare, touchant en général l'adulte de plus de 50 ans, plus souvent l'homme.
- L'évolution est lente et progressive sur plusieurs années.
- Le diagnostic est fait par la biopsie qui révèle des inclusions dans les noyaux des fibres musculaires et des vacuoles bordées au centre ou à la périphérie des myocytes.
- Les myosites à inclusions sont souvent résistantes aux corticoïdes.

4. Traitement

- Le traitement des myosites inflammatoires fait appel aux corticoïdes par voie orale (prednisone).
- La dose d'attaque est de 1 mg/kg en une prise durant en moyenne 4 semaines en fonction de l'évolution clinique et biologique (taux des CPK).
- La posologie est ensuite diminuée de façon très progressive sur plusieurs mois afin d'atteindre la dose minimale efficace.
- En cas de résistance primaire ou secondaire aux corticoïdes ou d'effets secondaires incontrôlables, on peut avoir recours aux immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine) ou aux immunoglobulines polyvalentes.
- Le traitement de la symptomatologie comprend une kinésithérapie, initialement passive à la phase d'état, puis active ensuite.

ANNEXE

ATTEINTES MUSCULAIRES AU COURS DE L'INFECTION PAR LE VIH

- **Polymyosite :**
 - évolution progressive
 - augmentation constante des CPK
 - infiltrats inflammatoires avec nécrose des fibres musculaires sur la biopsie
 - amélioration spontanée ou sous-corticoïdes
- **Myopathie toxique liée à l'AZT :**
 - survient après un traitement prolongé à des doses importantes
 - s'améliore à l'arrêt de l'AZT
- **Atrophie musculaire liée à la dénutrition**

► DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES

- Maladies génétiquement déterminées en rapport avec une altération primitive des fibres musculaires qui se détruisent progressivement.
- Elles sont responsables d'un déficit musculaire héréditaire lentement évolutif.
- Différents éléments permettent de définir les différents types de dystrophie musculaire progressive : l'âge de début, l'évolution, la topographie du déficit, l'existence ou non d'une myotonie, la présence ou non d'une atteinte systémique associée, le mode de transmission et l'analyse génétique.

1. Dystrophie myotonique de Steinert

- Maladie autosomique dominante, débutant habituellement chez l'adulte jeune entre 20 et 30 ans.
- Il existe à la fois des manifestations musculaires et des manifestations systémiques.
- L'atteinte musculaire associe :
 - un déficit moteur avec amyotrophie touchant les muscles de la face (faciès atone caractéristique), les sterno-cléido-mastoïdiens, les muscles distaux des membres¹, les muscles pharyngés et laryngés ;
 - une myotonie, objectivée par la présence de salves myotoniques au repos à l'EMG de détection.
- Les manifestations systémiques consistent en :
 - une cataracte précoce (postérieure, ponctuée) ;
 - une calvitie précoce fronto-pariéiale ;
 - des troubles endocriniens : insuffisance gonadique (atrophie testiculaire...), diabète ;
 - une atteinte cardiaque avec troubles de la conduction ;
 - une détérioration intellectuelle, fréquente, de degré variable.
- L'évolution est lente sur 20-30 ans, plus ou moins invalidante en fonction des individus ; le décès survient en général vers 50 ans par troubles cardio-respiratoires.
- L'anomalie génétique responsable de la maladie de Steinert consiste en la répétition excessive d'un triplet nucléotidique (GCT) au sein d'un fragment d'ADN situé sur le bras long du chromosome 19.
- Il existe dans cette affection un phénomène d'**anticipation**, c'est-à-dire que l'expression de la maladie est plus précoce et plus sévère au fil des générations ; ceci est lié à l'augmentation de la taille de la séquence trinucléotidique d'une génération sur l'autre.

2. Dystrophies musculaires progressives liées à une anomalie de la dystrophine

La dystrophine est une protéine associée à la membrane plasmique des cellules musculaires des muscles squelettiques ; le gène de cette protéine est situé sur le bras court du chromosome X ; suite à des mutations au niveau de ce gène, la dystrophine peut être soit absente des cellules musculaires, soit

1. Cette atteinte à prédominance distale constitue une exception parmi les atteintes myogènes.

présente en quantité insuffisante et/ou sous une forme anormale ; ces anomalies de la dystrophine sont à l'origine de deux maladies bien identifiées : la **maladie de Duchenne** et la **maladie de Becker** (moins sévère) ; ces deux affections sont récessives et liées au chromosome X : les femmes sont transmettrices et seuls les garçons sont atteints.

Maladie de Duchenne

- C'est la plus fréquente et la plus sévère des dystrophies musculaires.
- Les troubles apparaissent chez le jeune garçon après l'acquisition de la marche vers 3 ans avec un déficit de la ceinture pelvienne (démarche dandinante) puis de la ceinture scapulaire associé à une pseudo-hypertrophie musculaire des mollets et à des retractions tendineuses.
- Les enzymes musculaires sont précocement augmentées, souvent de façon très importante.
- La biopsie musculaire montre une nécrose des fibres musculaires ; l'étude de la dystrophine en immunocytochimie montre une absence totale de dystrophine au niveau du muscle.
- L'évolution de la maladie est rapidement sévère : la marche devient impossible vers 10 ans, le décès survient entre 20 et 30 ans lié à une atteinte cardiaque et/ou respiratoire.
- L'étude du gène de la dystrophine permet d'identifier une mutation dans 2/3 des cas.
- On proposera systématiquement un **conseil génétique** :
 - l'**identification des femmes conductrices** repose sur le dosage des CPK (élevées dans 70 % des cas) et sur l'**analyse génétique** ;
 - le **diagnostic anténatal** est possible avec une quasi-certitude.

► MYOPATHIES MÉTABOLIQUES

1. Myopathies mitochondrielles

- Affections caractérisées généralement par des anomalies morphologiques des mitochondries dont la plus caractéristique est la présence de « ragged red fibres » (RRF) : fibres musculaires ayant un aspect rouge déchiqueté à la biopsie.
- Transmission mitochondriale caractéristique, mais pas exclusive : seules les femmes sont transmettrices mais les enfants des deux sexes peuvent être atteints.
- Les maladies mitochondrielles sont fréquemment multisystémiques avec une atteinte de multiples organes : muscles (myopathie oculaire, intolérance à l'effort), cœur, rétinite pigmentaire, surdité de perception, système nerveux central, diabète.
- Certains tableaux cliniques peuvent être isolés au sein des cytopathies mitochondrielles :

- **Syndrome de Kearns-Sayre** : début dans l'adolescence ; ophtalmoplégie progressive externe, rétinite pigmentaire, hyperprotéinorachie, troubles de la conduction cardiaque.
- **MERRF** (**m**yopathy and **e**ncephalopathy with **r**agged **r**ed **f**ibers) : début dans l'adolescence ou chez l'adulte jeune d'une épilepsie myoclonique, d'une myopathie mitochondriale, d'une ataxie cérébelleuse.
- **MELAS** (**mel**actic **as**troke-like **episodes) : apparition dans l'enfance d'une myopathie mitochondriale avec crises d'épilepsie, céphalées paroxystiques, détérioration intellectuelle, acidose lactique et épisodes pseudo-vasculaires.**

2. Paralysies périodiques avec dyskaliémies

- Paralysie périodique familiale avec hypokaliémie (maladie de Westphal) : maladie autosomique dominante caractérisée par la survenue d'accès paralytiques débutant aux membres inférieurs, puis s'étendant aux membres supérieurs et à la musculature axiale durant quelques heures à quelques jours ; ces accès surviennent généralement le matin et sont déclenchés par un repos prolongé ou un repas abondant riche en hydrates de carbone.

ANNEXE

CONDUITE À TENIR DEVANT UN SYNDROME MYOGÈNE

- **Il faut évoquer une maladie musculaire devant :**
 - un déficit moteur progressif ou rapide avec réflexes ostéotendineux conservés ;
 - une myolyse aiguë ;
 - une ophtalmoplégie ;
 - une intolérance à l'effort : survenue lors de l'effort d'une fatigabilité musculaire douloureuse avec essoufflement ;
 - une hypotonie néo-natale.
- **L'interrogatoire doit préciser :**
 - l'âge de début ;
 - les antécédents familiaux musculaires et systémiques (arbre généalogique) ;
 - les prises médicamenteuses ;
 - le mode évolutif : aigu, orientant vers une myosite, ou chronique, évoquant une dystrophie musculaire ;
 - l'existence de douleurs musculaires ;
 - la gêne fonctionnelle occasionnée par le déficit.
- **L'examen clinique doit rechercher :**
 - la topographie exacte du déficit : atteinte des membres et du tronc, atteinte de la face, présence d'une ophtalmoplégie ;
 - l'existence d'une amyotrophie ou d'une hypertrophie musculaire ;
 - l'existence d'une myotonie associée ;
 - la présence de signes généraux, de signes endocriniens, d'une atteinte multisystémique (cardiaque, cataracte, système nerveux central...).
- **Examens complémentaires :**
 - EMG ;
 - dosage des enzymes musculaires ;
 - biopsie musculaire généralement nécessaire au diagnostic ;
 - autres investigations selon l'orientation diagnostique : VS, dosages hormonaux, bilan immunologique, examen ophtalmologique, bilan cardiaque (ECG, échographie cardiaque), kaliémie, épreuve d'effort...

POINTS-CLÉS

SYNDROME MYOGÈNE

- Le syndrome myogène est responsable d'un déficit **moteur bilatéral et symétrique** à prédominance **proximale** avec abolition de la réponse idio-musculaire.
- L'atteinte peut toucher :
 - la ceinture pelvienne, la ceinture scapulaire,
 - la musculature axiale,
 - les muscles de la face, les muscles oculomeurs.
- On peut observer également en fonction des étiologies :
 - amyotrophie,
 - myalgies,
 - myotonie.
- L'EMG montre un **tracé myogène**, trop riche et bas volté.
- Examens biologiques : augmentation des **enzymes musculaires** (CPK, ASAT, ALAT, Aldolases).
- La **biopsie musculaire** est souvent nécessaire au diagnostic étiologique.
- Principales étiologies du syndrome myogène :
 - atteintes musculaires acquises :
 - **myosites** : poly et dermatomyosites :
 - * douleurs, signes généraux et parfois signes systémiques,
 - * syndrome inflammatoire, augmentation importante des enzymes musculaires, diagnostic par la biopsie,
 - * traitement par corticoïdes ;
 - **myopathies endocriniannes** : dysthyroïdies, hypercorticisme ;
 - **myopathies toxiques et iatrogènes** : alcool, médicaments ;
 - dystrophies musculaires progressives :
 - avec myotonie : maladie de Steinert ;
 - anomalies de la dystrophine : maladie de Duchenne.
 - myopathies métaboliques ;
 - affections mitochondrielles.

Myasthénie

OBJECTIFS ECN UE 4 – N° 96 – Myasthénie

- Diagnostiquer une myasthénie.
- Connaître les traitements et planifier le suivi du patient.
- Connaître les médicaments contre-indiqués dans la myasthénie.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

► PHYSIOPATHOLOGIE, DIAGNOSTIC, ÉVOLUTION

- La myasthénie est une maladie acquise **auto-immune** liée à une atteinte de la jonction neuro-musculaire.
- Elle est caractérisée cliniquement par un **déficit moteur** se majorant ou apparaissant à l'effort et amélioré par le repos.
- C'est une maladie rare mais potentiellement grave du fait de ses **complications respiratoires** éventuelles.
- L'âge de début se situe habituellement entre 20 et 40 ans avec une prédominance féminine ; après 40 ans, la répartition entre homme et femme est à peu près égale ; la maladie survient rarement avant 10 ans et après 60 ans.

1. Physiopathologie

- La transmission neuro-musculaire est normalement assurée par la libération d'acétylcholine (Ach) : les molécules d'Ach libérées sous l'influence de l'influx nerveux vont se lier spécifiquement à des récepteurs post-synaptiques situés sur la membrane musculaire, puis l'Ach est hydrolysée dans la synapse par une enzyme l'acétylcholinestérase.
- Dans la myasthénie, il existe **une diminution du nombre de récepteurs de l'Ach fonctionnels**, ce qui entraîne un épuisement de la transmission neuro-musculaire qui se traduit par un **déficit musculaire** à l'effort.
- Des anticorps anti-récepteurs de l'Ach (IgG), spécifiques de la maladie, sont présents chez 90 % des patients ; ils neutralisent les récepteurs par différents mécanismes :
 - accélération de la vitesse de dégradation des récepteurs ;
 - blocage par liaison des anticorps sur le récepteur, au niveau même du site de fixation de l'acétylcholine ou à distance de ce site (blocage allostérique).

- Des anomalies du thymus sont présentes dans 80 % des cas de myasthénie :

ANOMALIES THYMIQUES ASSOCIÉES À LA MYASTHÉNIE

- **Hyperplasie thymique :**
 - présente dans près de 70 % des myasthénies, chez l'adulte jeune (avant 30 ans) et plus souvent chez la femme ;
 - présence de follicules germinatifs à centre clair, avec ou sans augmentation de la taille du thymus.
- **Thymome :**
 - retrouvé dans 10 à 15 % des myasthénies, chez le sujet de plus de 40 ans ;
 - tumeur lymphoïde et/ou épithéliale du médiastin antérieur bénigne dans 2/3 des cas, maligne dans 1/3 des cas ;
 - les formes malignes ne donnent jamais de métastase ; leur pronostic est fonction de l'envahissement loco-régional (plèvre, péricarde...) ;
 - des anticorps antimuscules striés sont généralement présents.

- Certains phénotypes HLA (B8 et DR3) sont retrouvés préférentiellement dans la myasthénie.
- Certaines formes sont associées à une maladie auto-immune ou à une connectivite :
 - elles représentent 10 à 15 % des cas de myasthénie ;
 - elles affectent surtout la femme de plus de 40 ans ;
 - il peut s'agir d'une dysthyroïdie (Hashimoto, Basedow), d'une anémie de Biermer, d'un lupus érythémateux disséminé, d'une polyarthrite rhumatoïde, d'un pemphigus, d'une polymyosite, d'une insuffisance surrénale auto-immune.

2. Symptomatologie et signes cliniques

2.1. Chronologie des troubles

- La fatigabilité musculaire à l'effort constitue le symptôme essentiel du phénomène myasthénique.
- Le déficit est variable dans le temps ; il apparaît à l'effort, s'accentue si l'effort est poursuivi et régresse au repos ; un déficit durable peut toutefois persister au-delà de l'effort.
- Le déficit musculaire est absent le matin au réveil, apparaît dès les premiers efforts et augmente au cours de la journée.

2.2. Topographie des troubles

- Le déficit myasthénique ne peut être analysé en termes de nerfs mais seulement de muscles.
- Ce déficit peut apparaître à distance du territoire en activité.
- Il atteint préférentiellement certains groupes musculaires :

TOPOGRAPHIE PRÉFÉRENTIELLE DU DÉFICIT MYASTHÉNIQUE

• Muscles oculaires extrinsèques :

- l'atteinte de la musculature oculaire constitue la manifestation initiale de la maladie dans 50 % des cas ;
- elle ne concerne que la musculature oculaire extrinsèque, **la musculature intrinsèque étant toujours épargnée** ;
- l'atteinte des muscles oculomoteurs est responsable d'une **diplopie** variable dans son type et intermittente, maximum le soir à l'effort (lecture) ;
- l'atteinte du releveur de la paupière est fréquente ; elle est responsable d'un **ptosis** unilatéral ou bilatéral et asymétrique, particulièrement évocateur quand il est à bascule ;
- l'atteinte de l'orbiculaire des paupières entraîne une diminution de la résistance au relèvement des paupières, pouvant aller jusqu'à l'impossibilité d'occlusion des yeux.

• Muscles pharyngo-laryngés et faciaux :

- **troubles de la phonation** avec une voix qui devient nasonnée et inintelligible au cours de la conversation ;
- **dysphagie** s'aggravant au fil du repas, parfois responsable de fausses routes ;
- **troubles de la mastication** s'accentuant au cours du repas (au point de donner parfois une mâchoire tombante en fin de repas) ;
- **mimique inexpressive** s'accentuant au cours de l'examen, difficultés à siffler ou à gonfler les joues par atteinte des muscles faciaux.

• Musculature axiale et périphérique :

- l'atteinte axiale prédomine sur les muscles cervicaux ; elle peut se manifester par une **chute de la tête vers l'avant** ;
- l'atteinte des membres prédomine à la partie proximale des membres inférieurs, entraînant des difficultés à monter les escaliers et une démarche dandinante.

2.3. Examen clinique

- L'examen clinique est généralement pauvre.
- On recherche une fatigabilité musculaire lors d'efforts répétés : accroupissements répétés, fermeture répétée des yeux...
- La manœuvre de Mary Walker consiste à poser un garrot à la racine du bras (tensiomètre gonflé à 20 mm Hg au-dessus de la pression systolique), puis à faire effectuer des efforts répétés de contraction du poing ; lors de la levée du garrot peuvent apparaître un ptosis ou une diplopie ; c'est une épreuve spécifique mais peu sensible, donc rarement utilisée en pratique.
- Le test au glaçon constitue une épreuve intéressante en cas de ptosis ; il consiste à appliquer un glaçon à travers une compresse sur la paupière fermée durant 4 minutes ; le test est positif quand le ptosis disparaît transitoirement.
- L'examen neurologique est par ailleurs normal :
 - les réflexes ostéotendineux sont normaux ;
 - il n'existe aucun trouble sensitif, ni sphinctérien ;
 - il n'existe pas d'amytrophie (sauf dans les formes très évoluées).
- L'examen clinique doit systématiquement rechercher :
 - une atteinte des muscles respiratoires : faiblesse de la toux, encombrement respiratoire ;
 - des signes de maladies auto-immunes associées.

2.4. Tests pharmacologiques

- Principe : analyse du déficit musculaire après l'injection d'un anticholinestérasique.
- Le test est positif lorsqu'on note une régression transitoire des signes cliniques sous l'effet de l'injection.
- Un résultat négatif n'élimine pas le diagnostic de myasthénie et incite à répéter le test.
- Deux tests sont réalisés de façon courante :
 - le test au Tensilon® : injection IV lente d'une ampoule à 10 mg ; l'effet survient en moins d'une minute et s'épuise en quelques minutes ;
 - le test à la Prostigmine® : injection IM ou IV lente de 0,5 mg à 1 mg (soit une à deux ampoules) ; l'effet s'observe après un délai de 15 minutes et dure 30 à 40 minutes ;
 - dans les deux cas, on injecte 0,25 mg d'atropine en IV avant l'injection de l'anticholinestérasique afin d'éviter les effets secondaires muscariniques du produit.

3. Examens complémentaires

3.1. Électromyogramme

- L'EMG avec stimulation répétitive met typiquement en évidence un bloc myasthénique neuro-musculaire : la stimulation répétitive à basse fréquence (3 Hz) d'un nerf moteur entraîne une diminution progressive et transitoire d'au moins 10 % de l'amplitude du potentiel d'action dans le muscle correspondant (figure 1).
- Cette réponse décrémentielle traduit l'existence d'un nombre croissant de jonctions neuromusculaires inefficaces au sein de chaque unité motrice au cours de la stimulation répétée.
- Plusieurs territoires doivent être examinés car le bloc peut se retrouver dans des territoires cliniquement indemnes.
- L'examen peut être couplé avec les tests pharmacologiques : on observe alors typiquement une régression des signes électriques après l'injection.
- L'absence de bloc myasthénique à l'EMG n'élimine toutefois pas le diagnostic.
- Les amplitudes motrices et sensitives, les vitesses de conduction et l'EMG de détection sont normaux.

3.2. Anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine

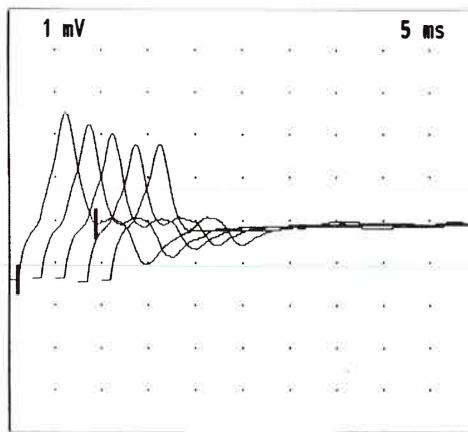
- Ils sont retrouvés globalement dans 90 % des myasthénies mais seulement dans 50 % des formes oculaires pures ; leur absence ne permet donc pas d'éliminer le diagnostic de myasthénie.
- En cas de négativité on peut trouver un autre anticorps anti muSK.
- Ils sont spécifiques de la myasthénie : leur présence permet d'affirmer le diagnostic.
- Il n'y a pas de parallélisme entre leur taux et la sévérité de la myasthénie d'un malade à l'autre.

3.3. Recherche d'une anomalie du thymus

- Radio de thorax (F + P) avec recherche d'une opacité médiastinale antérosupérieure parfois calcifiée.
- Scanner thoracique systématique.

- IRM du médiastin, parfois utile pour distinguer un thymome d'une hyperplasie thymique.
- Anticorps antimuscles striés dont la présence est associée à l'existence d'un thymome.

Figure 1. Bloc de la transmission neuromusculaire



Noter la diminution de l'amplitude du potentiel lors d'une stimulation répétée du nerf moteur à 3 Hz.

3.4. Recherche d'une maladie auto-immune associée

- T4, TSH, anticorps antithyroïdiens (thyroïdite).
- NFS, vitamine B12, anticorps anti-facteur intrinsèque, anticorps anti-estomac (Biermer).
- Anticorps anti-DNA, facteurs antinucléaires, facteur rhumatoïde...
- Typage HLA dans certains cas.

3.5. Bilan respiratoire

- Exploration fonctionnelle respiratoire avec mesure de la capacité vitale et gaz du sang.

Remarque : La biopsie neuro-musculaire est inutile pour le diagnostic de myasthénie ; elle ne montrerait que des anomalies peu spécifiques à type d'infiltrats lymphocytaires entre les fibres musculaires (lymphorragies) en microscopie optique ; l'étude de la plaque motrice en microscopie électronique montrerait un aspect dystrophique élargi des fentes synaptiques.

4. Formes cliniques de myasthénie

- Forme oculaire pure :
 - définie par un déficit ne touchant pas d'autre territoire que la musculature oculaire après deux ans d'évolution ;
 - les anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine ne sont positifs que dans 50 % des cas ; souvent à des titres faibles ;

- c'est une forme bénigne qui n'expose à aucune complication grave, mais il existe souvent une résistance au traitement.
- **Forme néo-natale et forme congénitale :**
 - la forme néo-natale s'observe chez 10 à 15 % des nouveau-nés de mères myasthéniques : la myasthénie apparaît dans les premiers jours de vie et évolue favorablement en quelques semaines ;
 - la forme congénitale est observée chez un nouveau-né de mère saine ; c'est une forme précoce et durable de la maladie.

5. Diagnostic différentiel

- **Devant une forme oculaire pure**, on peut discuter :
 - une atteinte compressive d'un nerf oculomoteur, mais le déficit est alors systématisé et la musculature intrinsèque n'est pas épargnée ; la réalisation d'un scanner du crâne et de la région orbitaire est donc systématique au moindre doute ;
 - une myopathie oculaire mitochondriale ;
 - une sclérose en plaques, mais il existe alors des signes d'atteinte multifocale du système nerveux central.
- **Devant une forme avec atteinte pharyngo-laryngée**, on peut discuter :
 - une sclérose latérale amyotrophique de la moelle, mais il existe alors un syndrome neurogène périphérique avec amyotrophie et fasciculations, et des signes pyramidaux ;
 - une myopathie oculo-pharyngée.
- Dans certains cas, on peut être amené à discuter l'origine organique des troubles, en sachant cependant que de nombreux cas de myasthénie sont considérés initialement à tort comme des manifestations psychosomatiques.
- **Les autres causes de dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire** doivent parfois être envisagées :
 - syndrome myasthénique d'origine médicamenteuse ;
 - syndrome de Lambert-Eaton ;
 - botulisme.

SYNDROMES MYASTHÉNIQUES D'ORIGINE MÉDICAMENTEUSE

- La D-pénicillamine est susceptible d'induire une myasthénie auto-immune qui ne régressera que quelques semaines après l'arrêt du traitement.
- Les aminosides, les β -bloquants, le curare, la procaïnamide, les dérivés de la quinine sont susceptibles d'induire une faiblesse musculaire qui est régressive dès l'arrêt du traitement.
- Un syndrome myasthénique d'origine médicamenteuse déclenchant doit cependant faire systématiquement **rechercher une myasthénie sous-jacente**.

SYNDROME DE LAMBERT-EATON = ANOMALIE DE LA TRANSMISSION NEURO-MUSCULAIRE D'ORIGINE PRÉSYNAPTIQUE

- Déficit moteur :
 - **s'améliorant transitoirement au cours d'un effort** soutenu ou répété (à l'inverse de la myasthénie) ;
 - touchant surtout les membres, **avec prédominance au niveau des racines** ;
 - avec **atteinte fréquente des muscles oculomoteurs** entraînant une diplopie ;
- Abolition fréquente des réflexes ostéo-tendineux (due au dysfonctionnement de la partie efférente motrice de l'arc réflexe), qui peuvent réapparaître après effort.
- Signes végétatifs souvent associés : syndrome sec, dysgueusie...
- L'EMG avec stimulation répétitive montre, outre le décrément à 3 Hz, un **phénomène de potentiation** : amplitude du potentiel moteur, qui est très réduite lors de la stimulation unique du nerf moteur, augmente au cours de la stimulation à 20-30 Hz ou après un effort bref du muscle étudié.
- Des **anticorps dirigés contre les canaux calciques** situés sur le versant présynaptique de la plaque motrice sont présents dans 50 % des cas.
- Dans 70 % des cas, le syndrome de Lambert-Eaton constitue un **syndrome paranéoplasique** ; il est alors associé surtout au cancer à petites cellules du poumon.
- Dans 30 % des cas, le syndrome de Lambert-Eaton survient en l'absence de cancer ; on retrouve alors souvent une maladie dysimmunitaire associée : dysthyroïdie, syndrome de Sjögren...
- Le traitement symptomatique fait appel en 1^{re} intention à l'amifampridine (Firdapse®) per os.

6. Évolution et pronostic

- La myasthénie évolue initialement par poussées spontanées ou provoquées séparées par des phases de rémission plus ou moins complètes, laissant parfois persister un handicap permanent.
- De nombreux facteurs déclenchants sont susceptibles d'induire une poussée :
 - certains médicaments ;
 - intervention chirurgicale et anesthésie ;
 - infections et vaccinations ;
 - facteurs endocriniens : grossesse (4 premiers mois), post-partum, période prémenstruelle ;
 - hypo- ou hyperthyroïdie associée ;
 - traumatismes et stress.
- Le pronostic de la myasthénie est conditionné par l'atteinte des muscles pharyngo-laryngés et respiratoires qui est susceptible de survenir à l'occasion d'une crise myasthénique.

- Les patients atteints d'une myasthénie associée à un thymome sont particulièrement exposés à des crises myasthéniques sévères.
- Après 10 ans d'évolution, le potentiel évolutif de la maladie est habituellement moins sévère ; l'évolution est alors plus chronique avec un déficit permanent.

MÉDICAMENTS SUSCEPTIBLES D'INDUIRE UNE POUSSÉE DE MYASTHÉNIE (LISTE À REMETTRE AU MALADE)

- **Curarisants** (utilisés en anesthésie)
- **Psychotropes et antiépileptiques :**
 - benzodiazépines
 - phénytoïne (Di-hydan®)
 - barbituriques
 - neuroleptiques (phénothiazines surtout)
- **Médicaments à visée cardiaque :**
 - bêtabloquants
 - quinidiniques
 - procaïnamide
- **Antibiotiques :**
 - aminosides
 - colimycine
 - tétracyclines injectables
 - polymyxine
 - sulfamides
- **Autres :**
 - dantrolène (Dantrium®)
 - corticoïdes
 - quinine

À part : la **D-pénicillamine** qui peut provoquer un syndrome myasthénique par un mécanisme non pas direct mais auto-immun.

► TRAITEMENT

- Le traitement de la myasthénie est à la fois :
 - symptomatique, visant à améliorer la transmission neuro-musculaire ;
 - étiologique, visant à lutter contre les facteurs immunologiques de la maladie.
- Les moyens thérapeutiques dont on dispose peuvent être combinés entre eux ; ce sont :
 - les médicaments anticholinestérasiques (traitement purement symptomatique) ;
 - la thymectomie ;
 - la corticothérapie ;
 - les immunosuppresseurs ;
 - les échanges plasmatiques ;
 - les veinoglobulines.
- L'éducation du patient est un aspect fondamental de la prise en charge thérapeutique.

1. Différents moyens thérapeutiques

1.1. Médicaments anticholinestérasiques

- Ils inhibent la dégradation de l'acétylcholine par la cholinestérase et augmentent donc la concentration d'acétylcholine au niveau de la jonction neuro-musculaire ; cet effet vise à compenser en partie la diminution du nombre de récepteurs de l'Ach fonctionnels et à favoriser ainsi la transmission neuro-musculaire.
- Leur action s'étend à toutes les synapses cholinergiques, d'où leurs effets secondaires muscariniques et nicotiniques.
- Ils sont utilisés en première intention dans toutes les formes de myasthénie, quel que soit le stade.
- Ils permettent souvent à eux seuls d'équilibrer la maladie, mais leur effet s'épuise souvent avec le temps.
- La mise en route du traitement se fait à l'hôpital.
- Le médicament doit être pris à jeun 1/2 h à 1 h avant les repas afin d'optimiser son absorption digestive.
- Les prises doivent être fractionnées du lever au coucher afin de couvrir toute la journée.
- Le délai d'action des formes orales est de 30 minutes ; les formes parentérales peuvent être utilisées en cas d'urgence et/ou en présence de troubles de la déglutition.
- La posologie quotidienne efficace est variable d'un malade à l'autre ; elle doit être recherchée par tâtonnements : on débute par des doses faibles (Ex. : Mytélase®, 1 cp trois fois par jour), et on augmente progressivement la dose d'un à deux comprimés par jour jusqu'à la dose efficace.
- La posologie doit être adaptée en fonction :
 - de la phase évolutive de la maladie (poussée ou rémission) et de l'activité quotidienne ;
 - des éventuels effets secondaires : diminution des doses en cas de signes de surdosage.
- Le surdosage en anticholinestérasique peut conduire à la crise cholinergique avec majoration du déficit moteur et détresse respiratoire par dépolarisation irréversible de la plaque motrice. Les signes de surdosage doivent donc être bien connus du patient car ils constituent des signes d'alarme.

SIGNES DE SURDOSAGE EN ANTICHOLOLINESTÉRASIQUE

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Signes muscariniques : <ul style="list-style-type: none"> - sueurs - hypersécrétion salivaire et bronchique - nausées - diarrhée, coliques intestinales - myosis | <ul style="list-style-type: none"> • Signes nicotiniques : <ul style="list-style-type: none"> - crampes - fasciculations |
|---|---|

- L'association d'un antagoniste des récepteurs cholinergiques de type muscarinique (atropine) permet de corriger les éventuels effets secondaires muscariniques des anticholinestérasiques mais risque de masquer les signes annonciateurs du surdosage.
- Médicaments utilisables :

NOM	PRÉSENTATION	DURÉE D'ACTION	DOSE USUELLE
Néostigmine Prostigmine®	cp à 15 mg amp à 0,5 mg (IM, IV, SC)	2 à 3 heures	5 à 20 cp/j en 4 à 6 prises
Pyridostigmine Mestinon®	cp à 60 mg	4 heures	3 à 15 cp/j en 4 à 5 prises
Ambénomium Mytélase®	cp à 10 mg	4 à 6 heures	3 à 12 cp/j en 3 à 4 prises

1.2. Thymectomie

- Indications de la thymectomie :
 - formes généralisées survenant chez l'adulte de moins de 40 ans ;
 - formes généralisées survenant après 40 ans et ne répondant pas aux autres thérapeutiques ;
 - formes associées à un thymome.
- Pour avoir une efficacité optimale, la thymectomie doit être envisagée dans un délai relativement court (après 12 à 18 mois d'évolution).
- L'intervention peut entraîner une poussée de la maladie ; elle doit par conséquent être réalisée à froid, en milieu spécialisé, avec un traitement péri-opératoire optimal.
- L'amélioration survient environ 12 à 18 mois après la thymectomie.
- En cas de thymome envahissant la thymectomie doit être complétée par une radiothérapie ou par une chimiothérapie antitumorale.

1.3. Corticothérapie

- Elle est indiquée dans les formes mal équilibrées par les anticholinestérasiques et non améliorées par la thymectomie.
- La mise en route du traitement se fait à l'hôpital :
 - on débute par une dose faible (prednisone, 20 mg/j) en raison du risque d'aggravation initiale transitoire ;

- on augmente ensuite la posologie progressivement afin d'arriver en une dizaine de jours à la dose d'attaque de 1 mg/kg/j ;
- la dose d'attaque doit être maintenue durant 4 semaines, puis la posologie est diminuée très progressivement pour arriver au bout de plusieurs mois à la dose minimale efficace ;
- les mesures habituelles associées à la corticothérapie prolongée seront prescrites : régime désodé, protection gastrique, supplémentation vitamino-calcique...;
- L'effet thérapeutique se manifeste généralement au bout de 2 à 4 semaines et atteint souvent son maximum au bout de 6 mois à un an seulement.

1.4. Immunosuppresseurs

- Leurs indications sont les mêmes que celles des corticoïdes, si ce n'est que les effets secondaires limitent souvent leur utilisation¹.
- L'azathioprine (Imurel®) est le plus utilisé.
- L'amélioration survient après plusieurs semaines.

1.5. Échanges plasmatiques

- Ils font diminuer le taux d'anticorps anti-récepteur de l'Ach.
- Leur efficacité est rapide puisque l'amélioration survient dès le premier ou le deuxième échange.
- Ils sont particulièrement indiqués dans les formes généralisées aiguës.
- Ils sont également souvent prescrits avant la thymectomie afin de parvenir à des conditions pré-opératoires optimales.

1.6. Immunoglobulines polyvalentes

- Elles constituent une alternative aux plasmaphérèses et permettent de passer un cap difficile.
- L'amélioration débute vers le dixième jour.
- La dose utilisée est de 0,4 g/kg/j en IV durant cinq jours.

2. Crise myasthénique

- La crise myasthénique est une urgence vitale du fait de l'atteinte des muscles respiratoires et des troubles de la déglutition.
- La crise est souvent précédée d'une aggravation des déficits préexistants.
- Le transfert en réanimation doit être systématique dès l'apparition des premiers signes d'alarme :
 - fausses routes répétées ;
 - toux inefficace ;
 - encombrement bronchique ;
 - accès dyspnéiques.

1. Avant 40 ans, on préfère les corticoïdes en raison des risques à long terme des immunosuppresseurs ; après 40 ans les complications de la corticothérapie au long cours font préférer les immunosuppresseurs.

- La crise myasthénique doit être différenciée de la crise cholinergique qui constitue également un risque vital ; la crise cholinergique s'accompagne généralement de signes muscariniques et nicotiniques témoignant du surdosage en anticholinestérasique ; cependant, les deux types de crises peuvent être difficiles à distinguer en pratique ; en cas de doute, il faut **hospitaliser le malade en réanimation** (avec éventuellement intubation et ventilation assistée) et interrompre le traitement anticholinestérasique durant 72 h) :
 - en cas d'amélioration, on conclut à une crise cholinergique et le traitement anticholinestérasique est repris de façon progressive ;
 - s'il n'y a pas d'amélioration, c'est qu'il s'agit d'une crise myasthénique.

CONDUITE À TENIR EN CAS DE CRISE MYASTHÉNIQUE

- **Mesures immédiates :**
 - arrêt de tout apport per os
 - voie d'abord veineuse
 - oxygénothérapie par sonde nasale ou au masque
 - aspiration des sécrétions naso-pharyngées
 - 1 ampoule IV ou IM de prostigmine à renouveler au besoin quelques minutes plus tard
 - 1 ampoule d'atropine IM pour limiter l'hypersécrétion favorisée par la prostigmine
- **Organiser le transport médicalisé par SAMU en réanimation**
- **En réanimation :**
 - intubation, ventilation assistée et aspiration des sécrétions
 - mise en place d'une sonde gastrique
 - traitement anticholinestérasique par la sonde gastrique sauf si doute avec un surdosage
 - traitement à visée étiologique par échanges plasmatiques ou immunoglobulines polyvalentes IV

ÉDUCATION DU PATIENT MYASTHÉNIQUE

- Port d'une carte mentionnant la maladie et le centre hospitalier dans lequel le patient est suivi
- Auto-adaptation des doses d'anticholinergiques selon la symptomatologie et les circonstances pathologiques éventuelles
- Liste des médicaments interdits
- Connaissance des signes de surdosage en anticholinestérasique
- Connaissance des signes d'alarme imposant un transfert rapide en milieu hospitalier
- Connaissance des précautions d'emploi des corticoïdes ou des immunosuppresseurs si besoin

POINTS-CLÉS

MYASTHÉNIE

- Maladie acquise **auto-immune** de la **jonction neuro-musculaire** caractérisée par une diminution du nombre de récepteurs de l'ACh fonctionnels.
- Associée à des **anomalies thymiques** dans 80 % des cas (hyperplasie thymique, thymome).
- La myasthénie est responsable d'un déficit moteur se majorant ou apparaissant à l'effort (**fatigabilité musculaire à l'effort**) avec une atteinte qui peut toucher :
 - la musculature axiale ou périphérique (proximale) ;
 - les **muscles oculaires extrinsèques** : diplopie, ptosis, paralysie oculomotrice (systématisation musculaire et non tronculaire) ;
 - les **muscles pharyngo-laryngés** : dysphonie, dysphagie.
- **Les tests pharmacologiques** permettent souvent de mettre en évidence une régression transitoire des signes cliniques sous l'effet de l'injection d'anticholinestérasique.
- L'EMG montre typiquement **un bloc myasthénique neuro-musculaire** : la stimulation **répétitive** du nerf moteur à basse fréquence entraîne un **décrément** de la réponse motrice dans le muscle correspondant.
- Recherche dans le sang **d'Anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine** (positifs dans 90 % des cas, ils peuvent manquer, surtout dans les formes oculaires).
- Le bilan doit comprendre :
 - recherche d'anomalies thymiques (scanner ou IRM, Anticorps antimuscules striés pour les thymomes) ;
 - recherche d'une maladie auto-immune associée (thyroïdite, Biermer...) ;
 - Exploration Fonctionnelle Respiratoire.
- La maladie évolue par poussées spontanées ou provoquées. De nombreux **facteurs déclenchants** sont susceptibles d'induire une poussée :
 - médicaments (liste à remettre au patient) ;
 - intervention chirurgicale et anesthésie ;
 - infections et vaccinations ;
 - facteurs endocriniens : grossesse (4 premiers mois), post-partum, période prémenstruelle ;
 - hypo- ou hyperthyroïdie associée ;
 - traumatismes et stress.
- **Le risque de crise myasthénique** conditionne la gravité de l'affection. Le patient est alors exposé à un risque de complication vitale (atteinte respiratoire, risque d'inhalation par troubles de la déglutition).
- Le traitement est symptomatique et étiologique. Il repose sur :
 - les anticholinestérasiques,
 - la thymectomie,
 - traitements à visée immunologique : Corticothérapie, Immunoglobulines polyvalentes, Immunosuppresseurs.

Immobilité, décubitus, handicap moteur

OBJECTIFS ECN UE 5 – N° 116 – Complications de l'immobilité et du décubitus. Prévention et prise en charge

- Expliquer les principales complications de l'immobilité et du décubitus.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

► COMPLICATIONS DE L'IMMOBILITÉ ET DU DÉCUBITUS : PRÉVENTION ET PRISE EN CHARGE

1. Complications

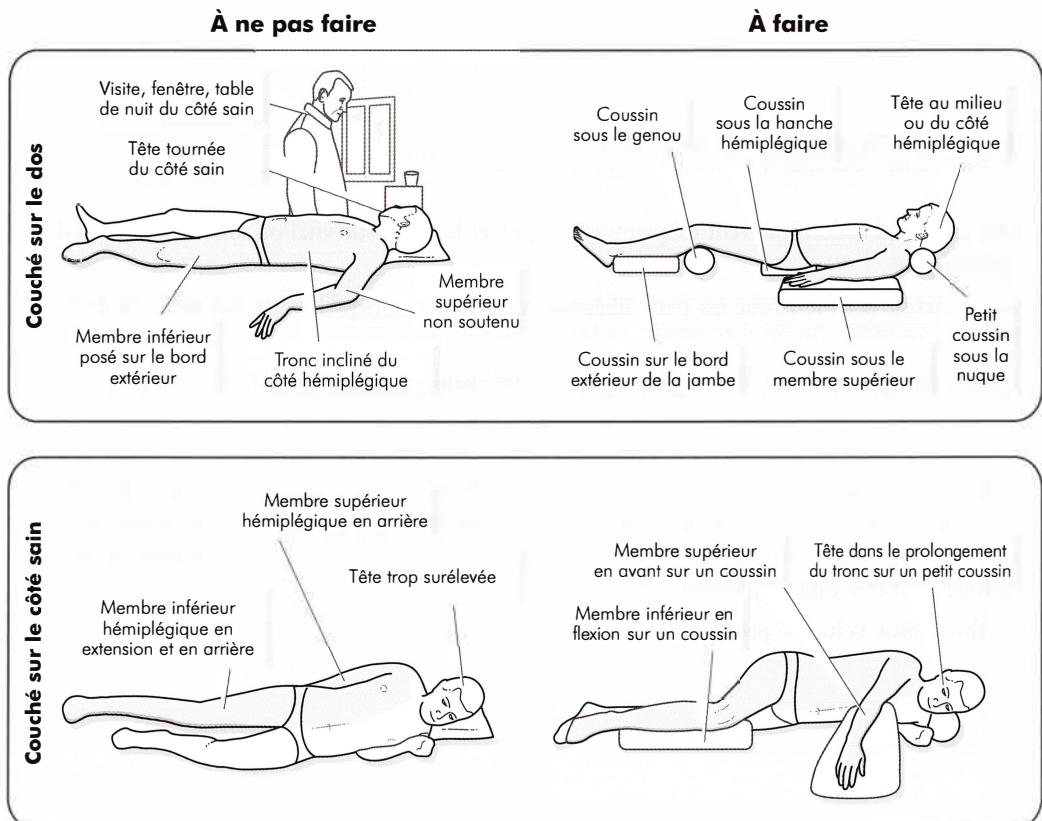
Certaines complications peuvent fréquemment aggraver le pronostic vital ou fonctionnel d'un déficit neurologique :

- Les escarres, dont le risque est particulièrement important lorsqu'il existe des troubles de la vigilance ou un déficit moteur et sensitif sévère.
- L'algodystrophie du membre supérieur (syndrome épaule-main), cause de douleurs et d'une limitation de la rotation externe et de l'abduction de l'épaule.
- L'enraissement articulaire et les rétractions musculotendineuses, favorisés par la spasticité en cas d'atteinte centrale : enraissement en flexion du coude ou des doigts, enraissement de la hanche en rotation externe (qui risque de gêner ensuite la marche), risque majeur de rétraction du triceps sural, favorisé par le simple poids des draps sur un pied paralysé et dont le retentissement fonctionnel peut être catastrophique.
- La thrombose veineuse profonde des membres inférieurs, fréquente.

2. Prise en charge (exemple du patient hémiplégique à la phase aiguë)

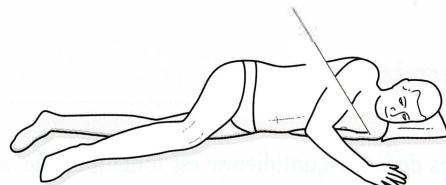
- Utilisation d'un matelas de bonne qualité (matelas en mousse bultex ou surmatelas à air à gros boudins) et changements de position (« retournement ») toutes les 3 heures en prévention des escarres.
- Cerceau pour éviter le poids des draps sur le pied paralysé ou sinon coussin maintenant le pied en dorsiflexion indifférente.
- Interdire tout mouvement de traction sur le bras paralysé lors de l'habillage, la toilette ou les changements de position, car risque de luxation inférieure gléno-humérale qui favorise la survenue d'une algodystrophie du membre supérieur.
- Kinésithérapie quotidienne exerçant des mobilisations passives prudentes.
- Bas de contention 24 heures sur 24 + traitement anticoagulant préventif à dose forte (car risque élevé de phlébite) : Fraxiparine 0,6 ml/j ou Lovenox 40 mg/j.
- Installation au fauteuil dès que possible (figure 1), en commençant par des durées courtes.

Figure 1. Installation du patient hémiplégique (tiré de J.P. Bleton, « Correspondance en neurologie vasculaire », n°2, 2001, avec l'aimable autorisation de l'auteur et des éditions DaTeBe)

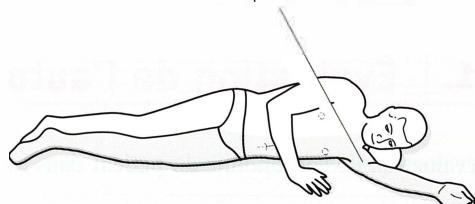


Couché sur le côté hémiplégique**À ne pas faire****À faire**

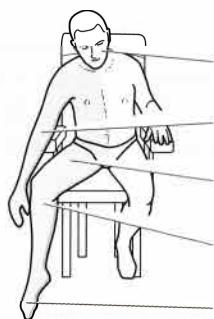
Membre supérieur écrasé sous le corps



Épaule et membre supérieur en avant

**Assis dans un fauteuil**

Tête et tronc inclinés du côté malade



Membre supérieur non soutenu

Pas d'appui sur la fesse hémiplégique

Membre inférieur en extension

Pied en varus équin



Tête et tronc dans l'axe

Membre supérieur installé sur table à bonne hauteur

Appui sur la fesse hémiplégique

Genoux fléchis à 90°

Pied posés à plat sur le sol

Assis dans un fauteuil roulant

Membre supérieur non soutenu



Membre inférieur en extension en dehors de la plaquette



Membre supérieur posé sur les plaquettes en mousse

Pieds posés à plat sur la plaquette

► ÉVALUATION, RÉÉDUCATION ET RÉADAPTATION DU HANDICAP MOTEUR (exemple du patient hémiplégique)

1. Évaluation de l'autonomie

L'évaluation de l'autonomie du patient dans les actes de la vie quotidienne est fondamentale. Elle se fait :

- À l'intérieur de l'hôpital : toilette, habillage, capacité d'effectuer des démarches administratives...
- À l'extérieur de l'hôpital : repères spatiaux, capacité de lecture d'un plan, déplacement dans le métro, capacité de monter et de descendre une marche ou un trottoir, de traverser une rue, de faire les courses dans son quartier, de manipuler de l'argent...
- Au domicile du patient, d'où l'intérêt d'une visite à domicile avec le patient avant sa sortie définitive de l'hôpital (organisée sur prescription médicale), permettant d'évaluer la capacité d'ouvrir la porte d'entrée, de prendre l'ascenseur, de se transférer du lit au fauteuil et du fauteuil au lit, dans la douche, la baignoire, les wc, de se déplacer en fauteuil, avec un déambulateur ou une canne dans les différentes pièces...

2. Mesures de rééducation

- Bas ou demi-bas de contention à placer le matin avant le lever.
- Port de chaussures fermées et basses, type chaussure de basket.
- Port d'un releveur du pied si le pied paralysé reste tombant.
- Port d'une écharpe de soutien du bras déficitaire lors de la station debout et de la marche.
- Utilisation d'une canne simple ou d'une canne tri ou quadripode si l'équilibre est précaire.
- Kinésithérapie incluant un programme d'activité physique et l'usage le plus fréquent possible de la main atteinte (Encadré).
- Lutte contre les facteurs favorisant la spasticité en extension du membre inférieur (inaktivité prolongée, vêtement mal ajusté, durillon...).
- Rééducation orthophonique en cas d'aphasie, avec rééducation parallèle du langage écrit et du langage oral et prise en charge précoce des troubles du calcul (important pour l'autonomie dans la vie quotidienne).
- En cas de négligence spatiale gauche (syndrome de l'hémisphère mineur) : stimuler le patient en permanence sur sa gauche.
- Mesures d'ergothérapie visant à diminuer le handicap résiduel en supplément aux fonctions déficientes, en optimisant les fonctions restantes et en adaptant l'espace de vie du patient.

KINÉSITHÉRAPIE DU PATIENT HÉMIPLÉGIQUE

- **Programme d'activité physique** qui doit éviter tout essoufflement, malaise ou épuisement et qui inclut :
 - des exercices de mobilisation des membres que le patient doit faire tout seul ;
 - des exercices de contractions localisées des muscles qui commencent à réagir volontairement ;
 - des exercices de renforcement des muscles du tronc ;
 - des mouvements respiratoires lents, profonds et réguliers.
- Éviter la position assise trop prolongée et **augmenter progressivement le temps passé debout**, en sachant que seuls les patients qui tiennent leur équilibre en position assise peuvent être mis debout.
- **Favoriser l'usage le plus fréquent possible de la main atteinte** :
 - immobilisation et stimulation de la main paralysée par le contact avec la main saine ;
 - manipulation attentive d'objets de formes et de textures variées ;
 - utilisation de la main atteinte pour la réalisation des gestes usuels chaque fois que cela est possible.

3. Mesures d'ergothérapie

En fonction de l'évaluation du handicap du patient dans sa vie quotidienne, les mesures à prendre peuvent être :

- Des **mesures d'aide technique** : fauteuil roulant, barres d'appui sur les murs, sièges de douche ou de baignoire, chaise avec accoudoir, etc.
- Des **mesures d'aménagement du domicile** : enlever les tapis en prévention des chutes, changer la baignoire pour une douche...
- Des **mesures de soins à domicile** à prévoir pour la toilette, les repas, les sorties, les démarches administratives... ce qui implique d'optimiser la prise en charge sociale (aide ménagère, aides financières...).

Rééducation et orthophonie en neurologie

OBJECTIFS ECN UE 5 – N° 118 – Principales techniques de rééducation et de réadaptation (voir item 53)

- Argumenter les principes d'utilisation des principales techniques de rééducation et de réadaptation, en planifier le suivi médical et argumenter l'arrêt de la rééducation.
- Savoir prescrire la masso-kinésithérapie et l'orthophonie.
- Connaître le rôle et les principales compétences des différents professionnels de santé dans le projet de rééducation-réadaptation d'une personne en situation de handicap.

1. Techniques de prise en charge des déficiences motrices

La prise en charge rééducative des déficiences motrices est essentiellement assurée par les kinésithérapeutes et les ergothérapeutes. Parmi les objectifs on peut distinguer :

- le gain de force musculaire,
- le gain d'amplitude articulaire,
- l'amélioration de l'équilibre,
- la diminution de la spasticité,
- l'amélioration de la commande motrice.

1.1. Les techniques de gain de force musculaire

- La répétition de la contraction musculaire a un effet musclant. Le type d'exercice proposé dépend du niveau de la force musculaire (cf. chapitre 39) :
 - pour des cotations inférieures à 2 le travail sera actif aidé ;
 - pour des cotations de 2 et 3 on utilise un travail actif, progressivement contre pesanteur ;
 - pour des cotations supérieures à 3 on peut utiliser un travail contre résistance (résistance manuelle du kinésithérapeute ou application de poids).
- Le travail réalisé peut être :
 - statique : la contraction musculaire n'entraîne pas de mouvement ;
 - dynamique : la contraction entraîne un mouvement.

- Avant de prescrire ces techniques : vérifier que l'adaptation cardio-vasculaire à l'effort permet l'exercice demandé : l'infarctus du myocarde survenu en salle de kinésithérapie engage possiblement la responsabilité du prescripteur.

1.2. Les techniques de gain d'amplitude articulaire

- L'absence d'utilisation d'une articulation entraîne en quelques semaines une modification des propriétés biomécaniques et une limitation du jeu passif de l'articulation. Chaque fois que l'immobilisation de l'articulation est secondaire à un déficit moteur, des mesures préventives doivent être mises en place pour limiter la perte de jeu articulaire. Ces techniques reposent sur le rétablissement de mouvements actifs (si possible) ou passifs.
- S'il existe déjà une limitation des amplitudes, la mobilisation passive est souvent douloureuse. On pensera donc à prescrire des antalgiques avant les séances de kinésithérapie.

1.3. Les techniques d'amélioration de l'équilibre

- Les exercices proposés seront d'autant plus difficiles que le polygone de sustentation est étroit et que le centre de gravité se déplace. Il est plus difficile de garder son équilibre sur un pied que sur deux, debout qu'assis ou à quatre pattes, assis que couché. Cette gradation de la difficulté est appelée travail selon les niveaux d'évolution motrice.
- Le kinésithérapeute peut ensuite ajouter des mouvements actifs (déplacer les bras pour rattraper un ballon, résister à une poussée déséquilibrante). Ces exercices sont particulièrement indiqués dans les atteintes du système nerveux central (hémiplégie, syndrome parkinsonien) et dans les troubles de l'équilibre observés chez le sujet âgé.
- En cas de troubles proprioceptifs, une rééducation dite proprioceptive sera proposée avec notamment des exercices de maintien de l'équilibre debout bi- puis unipodal sur plateau instable ou sur trampoline.
- Avant de prescrire ces techniques, notamment chez la personne âgée, une évaluation fonctionnelle dans le contexte de vie est nécessaire pour fixer des objectifs raisonnables et limiter le risque de chute.

1.4. Les techniques de prise en charge de la spasticité

- Certains agents physiques, notamment le froid, peuvent limiter la spasticité. On utilise alors des bains froids avec l'objectif de diminuer la température centrale d'un degré. Chez certains patients l'efficacité est de plusieurs heures et le bain ou la douche froide deviennent une habitude.
- En cas de spasticité, les techniques de kinésithérapie ont surtout pour objectif de prévenir les rétractions musculaires et tendineuses et l'installation de limitations passives des amplitudes articulaires. Elles consistent en une mobilisation passive, à vitesse lente pour éviter de déclencher les réponses à l'étirement dans toute l'amplitude articulaire. Le membre est posturé en fin de mobilisation.
- Cet objectif de prévention est très important car l'installation de rétractions peut en elle-même compromettre la station debout, rendre la station assise inconfortable, perturber les soins d'hygiène notamment périnéale, être douloureuse, favoriser des escarres. Ceci justifie la prescription au long cours de kinésithérapie chez certains patients présentant des pathologies neurologiques évoluées.

- Quand la mobilité résiduelle le permet, des auto-mobilisations et des auto-postures sont enseignées. Les proches ou les tierces personnes peuvent aussi apprendre ces techniques.

1.5. L'amélioration du contrôle moteur

- Aucune technique de kinésithérapie ne permet la réapparition d'une commande dans un membre paralysé. Par contre les exercices proposés ont pour objectif d'optimiser l'utilisation d'une commande imparfaite.
- La réapparition d'une motricité, par exemple après une hémiplégie secondaire à un AVC, est souvent qualitativement anormale. La commande sélective de groupes musculaires isolés est difficile et le patient déclenche des contractions globales ou syncinésies (ex : triple retrait). Quand la récupération le permet, la kinésithérapie s'attachera à travailler la **sélectivité de la commande** et l'utilisation fonctionnelle du membre déficitaire. Les exercices consistant uniquement en un renforcement musculaire ne sont donc pas particulièrement pertinents dans ce contexte.
- Parallèlement au travail analytique des différentes déficiences, les grandes fonctions, notamment la **déambulation et la manipulation** dans différentes situations de la vie quotidienne, feront l'objet d'une rééducation spécifique pour laquelle le rôle des ergothérapeutes, mais surtout du patient, de son entourage et des services de soins à domicile est déterminant.

2. Prise en charge orthophonique

- La rééducation orthophonique est indiquée dans la majorité des aphasies de l'adulte et a prouvé son efficacité.
- La première phase de la rééducation est la **réalisation d'un bilan** qui précise l'importance de l'atteinte de la compréhension et de l'expression orale et écrite et les attentes du patient en matière de communication.
- Lorsque l'atteinte est incomplète, l'orthophoniste proposera des exercices de difficulté croissante, ciblant les modalités les plus déficitaires. Si l'atteinte est très importante, le bilan recherchera des portes d'entrée possibles pour la rééducation comme des possibilités de répétition, ou l'existence d'une dissociation automatico-volontaire. Si le déficit reste majeur, on s'oriente parfois vers des techniques de rééducation privilégiant la communication non verbale (utilisation de mimes, de dessins...).
- Il est raisonnable de poursuivre la rééducation orthophonique au moins un an après un accident vasculaire cérébral.
- Le trouble du langage est particulièrement éprouvant pour le patient et sa famille et justifie un accompagnement psychologique et des explications régulières auprès de la famille.

ANNEXE 1

COMMENT PRESCRIRE LA KINÉSITHÉRAPIE

- Une prescription d'actes de kinésithérapie doit comporter :
 - la date de consultation ;
 - le nom et le prénom du patient ;
 - la mention « **indication de kinésithérapie** ».
- **Le diagnostic médical**, dont la communication est fondamentale pour orienter le bilan diagnostique et le choix thérapeutique du kinésithérapeute, **ne doit en aucun cas être porté sur la prescription** (garantie du secret médical vis-à-vis du personnel administratif des Caisse d'Assurance).
- La communication du diagnostic et des éventuelles indications que le médecin désire transmettre au kinésithérapeute doivent donc se faire par **une lettre d'accompagnement**.

ANNEXE 2

COMMENT PRESCRIRE LA RÉÉDUCATION ORTHOPHONIQUE EN NEUROLOGIE

- Toute rééducation orthophonique doit être précédée d'un bilan.
- La prescription médicale doit donc être rédigée ainsi : « **bilan orthophonique et rééducation si nécessaire** ».
- C'est l'orthophoniste qui fixe le nombre de séances et la nature de la rééducation (langage oral, écrit, calcul...) et qui établit la demande d'entente préalable pour la prise en charge.

Examens complémentaires en neurologie

► SCANNER CÉRÉBRAL ET ANGIOSCANNER

1. Principes

- Le procédé tomodensitométrique permet d'analyser la densité du tissu traversé et fait appel à deux principes de base :
 - l'étude des volumes grâce à la réalisation de plans de coupe successifs ;
 - la détermination informatisée du coefficient d'absorption de chaque volume élémentaire avec reconstruction de l'image selon une échelle de gris. Le blanc correspond à une absorption forte (os, sang frais) et le noir à une absorption faible (liquide céphalorachidien, tissu infarci ou nécrosé, œdème).
- Le scanner peut être pratiqué sans et/ou avec injection de produit de contraste iodé.
- L'injection de produit de contraste permet de visualiser en partie les vaisseaux et d'objectiver une éventuelle prise de contraste anormale témoignant d'une lésion de la barrière hémato-encéphalique.

2. Analyse d'un scanner cérébral

- Le plan d'analyse d'un scanner cérébral comprend systématiquement :
 - la recherche d'une anomalie de densité (hypodensité ou hyperdensité) intra- ou extra-parenchymateuse ;
 - la recherche d'un effet de masse :
 - compression d'un ventricule,
 - déviation des structures médianes (faux du cerveau, 3^e ventricule, aqueduc de Sylvius) ;
 - la recherche de signes d'engagement cérébral :
 - comblement des citernes quadrijumelle et pédonculaire (engagement temporal),
 - hernie des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital (engagement des amygdales cérébelleuses) ;
 - l'analyse du système ventriculaire : taille (dilatation ou compression) situation et contenu (présence éventuelle de sang) ;
 - l'analyse de la taille et de la visibilité des sillons corticaux et des vallées sylviennes (visibilité diminuée en cas d'œdème cérébral, taille augmentée en cas d'atrophie corticale).
- L'angioscanner comprend soit un temps artériel permettant d'explorer les artères cervicales (lumière et paroi) et les artères intracrâniennes soit un temps veineux.

3. Indications

- Les indications du scanner cérébral sont très larges et concernent l'ensemble de la pathologie neurologique centrale. Certaines situations imposent la réalisation du scanner cérébral **en urgence** :
 - la **pathologie vasculaire cérébrale**, dans laquelle le scanner sans injection permet de différencier une ischémie d'une hémorragie ;
 - la **pathologie cérébrale traumatique**, dans laquelle le scanner sans injection permet de mettre en évidence des lésions constituant une indication neurochirurgicale urgente comme un hématome extra-dural ou un hématome sous-dural aigu ;
 - les **infections du système nerveux central** (abcès, méningite, méningo-encéphalite).
- L'angioscanner (scanner après injection intraveineuse d'iode) est indiqué en complément du scanner à la phase aiguë d'un infarctus cérébral (recherche d'une occlusion), dans le bilan étiologique d'un accident ischémique cérébral (athérosclérose, dissection...) en cas de suspicion de thrombophlébite cérébrale et en cas de recherche de malformation vasculaire cérébrale (hémorragie méningée).

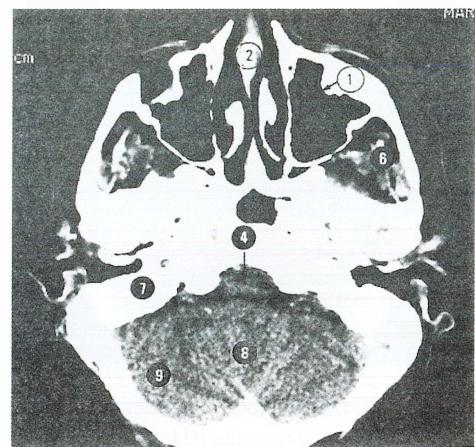
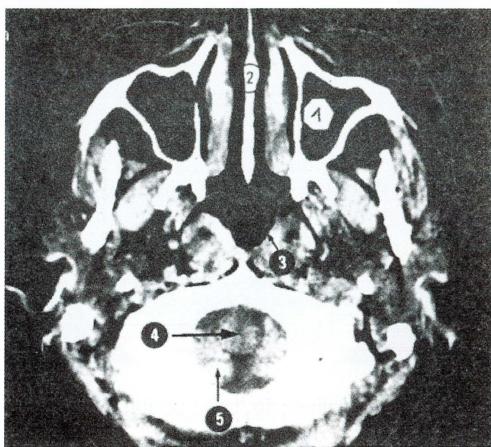
4. Limites

- Les principales limites du scanner cérébral tiennent à des problèmes de sensibilité qui peuvent être dus :
 - à la nature de la lésion (Ex. : plaque de démyélinisation ou astrocytome de bas grade parfois non visibles au scanner) ;
 - à la petite taille de la lésion ;
 - à la localisation de la lésion dans la fosse postérieure, région dont l'analyse est difficile en raison des artefacts osseux.

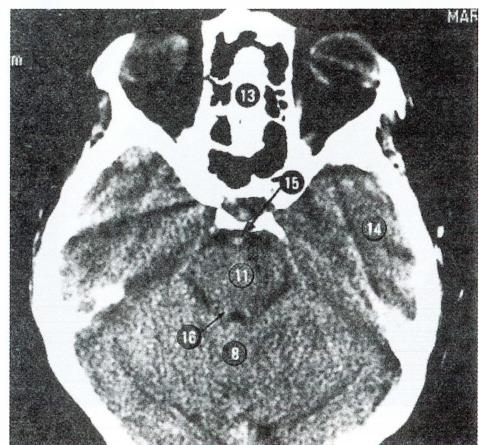
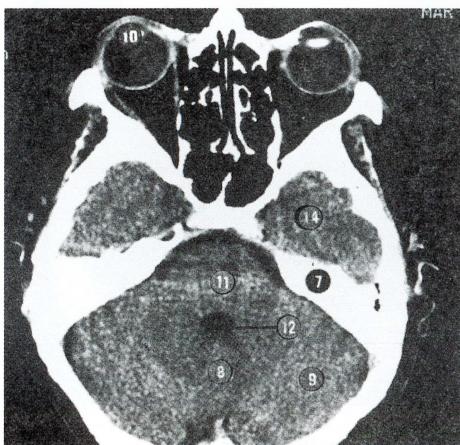
5. Contre-indications et précautions à prendre

- L'examen requiert une immobilité stricte qui nécessite parfois une prémédication sédative (patients agités).
- En cas d'injection d'iode certaines précautions et certaines **contre-indications** doivent être respectées :
 - le **myélome** et l'**insuffisance rénale avancée** sont des contre-indications formelles ;
 - la grossesse constitue une contre-indication, mais si elle s'avère indispensable, l'injection d'iode sera pratiquée et la dysthyroïdie néonatale recherchée ;
 - l'**allergie à l'iode** impose une prémédication antiallergique (corticothérapie et antihistaminiques H1 et H2 pendant les 3 jours précédent l'examen) ;
 - une bonne hydratation préalable est indispensable en cas d'**insuffisance rénale modérée**, de **diabète**, de **déshydratation** et chez le sujet âgé (risque de néphrotoxicité de l'iode).

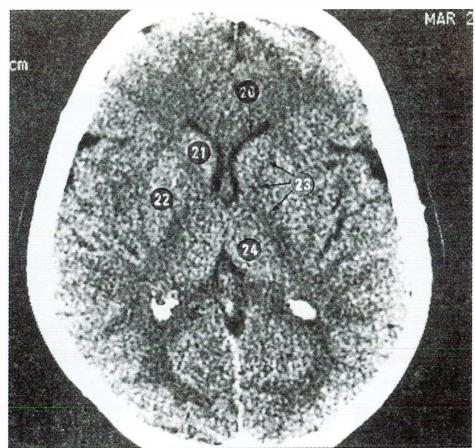
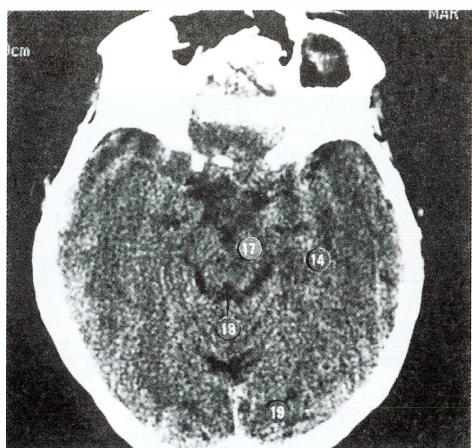
Figure 1 à 8. Scanner normal



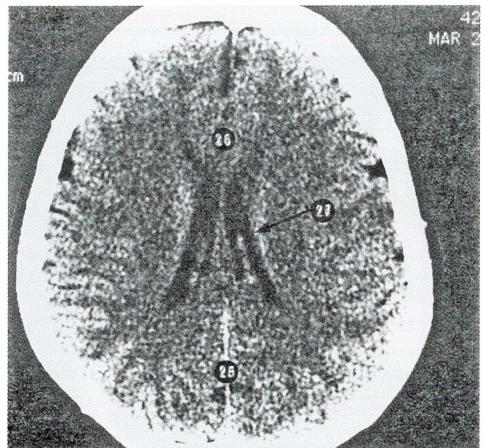
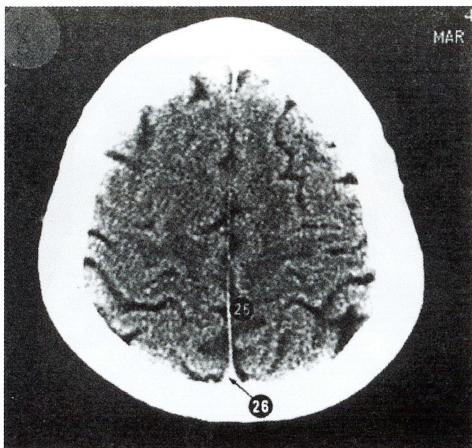
1. Sinus maxillaire ; 2. Fosses nasales ; 3. Cavum ; 4. Bulbe ; 5. Amygdale cérébelleuse ;
6. Sinus sphénoïdal ; 7. Rocher ; 8. Vermis cérébelleux ; 9. Hémisphère cérébelleux.



7. Rocher ; 8. Vermis cérébelleux ; 9. Hémisphère cérébelleux ; 10. Orbite ;
11. Pont (protubérance) ; 12. 4^e ventricule ; 13. Ethmoïde ; 14. Lobe temporal ;
15. Tronc basilaire ; 16. Tubercule quadrijumeau inférieur droit.



14. Lobe temporal ; 17. Pédoncule cérébral ; 18. Aqueduc de Sylvius ;
20. Ventricule latéral (corne frontale) ; 21. Noyau caudé ; 22. Noyau lenticulaire ;
23. Capsule interne ; 24. Thalamus.



25. Faux du cerveau ; 26. Sinus longitudinal supérieur ; 27. Ventricule latéral.

► IRM CÉRÉbraLE ET MÉDULLAIRE

1. Principes

L'IRM utilise, pour former l'image, le signal électromagnétique émis par les noyaux d'hydrogène des tissus soumis à un champ magnétique intense et excités par une onde de radiofréquence appropriée. Dans le champ magnétique, les protons des tissus se comportent comme de petits aimants et s'alignent dans une même direction suivant une constante de temps T1 caractéristique de chaque tissu. Pour obtenir un signal, on introduit dans le champ magnétique une onde de radiofréquence qui va perturber l'orientation des protons. Lorsque l'on interrompt l'onde de radiofréquence les protons reviennent à leur position d'équilibre libérant une onde électromagnétique qui constitue un signal transformé en une image par ordinateur. La décroissance de ce signal a une constante de temps T2 caractéristique de chaque tissu.

L'obtention des images en IRM nécessite une série d'impulsions de radiofréquence appelée séquence. Selon les paramètres utilisés, on obtiendra des images en T1 (séquences rapides) ou en T2 (séquences lentes). En outre, on peut dans certaines indications utiliser un produit de contraste, le gadolinium. Les séquences de diffusion et de perfusion ont un intérêt majeur à la phase aiguë dans les AVC ischémiques. La séquence FLAIR permet, parfois, une meilleure visualisation des lésions parenchymateuses récentes. Les anomalies observées sont définies en : hypersignal, apparaît en blanc, ou hyposignal, apparaît en noir.

2. Corrélations anatomo-radiologiques

SÉQUENCES	LCR	SUBSTANCE BLANCHE (SB) / SUBSTANCE GRISE (SG)	INTÉRÊT SPÉCIFIQUE
T1	Noir	SB discrètement plus claire que SG	Complété par une injection gadolinium dans certaines indications (SEP, Tumeur, Abcès...) : identifie les lésions prenant le contraste
FLAIR	Noir	SB plus foncée que SG	Multiples, lésions tissulaires
T2	Blanc	SB plus foncée que SG	Étude fine de la fosse postérieure
T2* (écho de gradient)	Blanc	SB plus foncée que SG	Sang (Hémorragie), Thrombus (Thrombophlébite)
Diffusion	Noir	SB discrètement plus claire que SG	Infarctus cérébral phase précoce

- L'os compact et les calcifications se traduisent par une absence de signal et vont donc apparaître en noir aussi bien en T1 qu'en T2.
- L'os spongieux et la graisse se traduisent par un hypersignal intense en T1 comme en T2.
- Le sang artériel circulant apparaît en noir en T1 et en T2.
- Le sang frais (durant les trois premiers jours) est bien visualisé avec les séquences IRM en écho de gradient (séquence T2*).
- À la différence du scanner, l'IRM permet d'obtenir une image non seulement dans les plans axial et frontal mais aussi sagittal et oblique.
- En soustrayant les signaux émis par les tissus stationnaires, l'IRM permet d'obtenir des images angiographiques qui renseignent sur les vitesses circulatoires dans les vaisseaux étudiés (angio-IRM). L'angio-IRM est particulièrement indiquée pour mettre en évidence des anomalies artérielles ou veineuses cérébrales (sténose athéromateuse, dissection, thrombophlébite cérébrale).

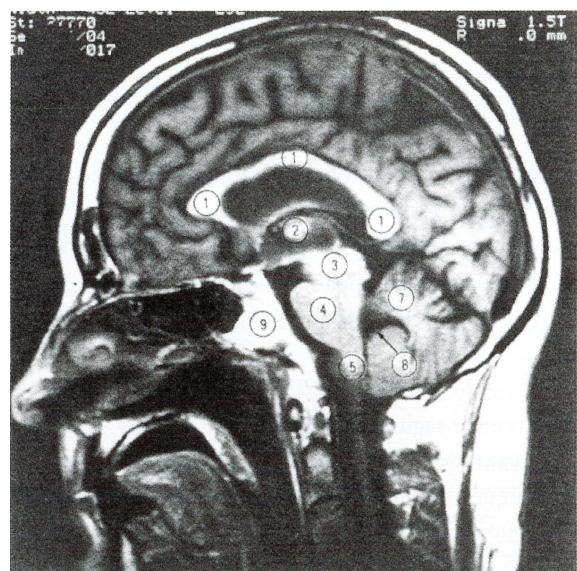
3. Avantages par rapport au scanner

- Les principaux avantages de l'IRM par rapport au scanner sont :
 - la possibilité de visualiser les lésions dans différents plans de l'espace et donc de mieux préciser leur extension (intérêt pour les tumeurs cérébrales en particulier) ;
 - une sensibilité nettement meilleure au niveau de la fosse postérieure du fait de l'absence d'artefact osseux ;
 - une excellente sensibilité en ce qui concerne la pathologie médullaire ;
 - la possibilité d'étudier les vaisseaux intracrâniens grâce à l'angio-IRM.
- L'IRM a supplanté le scanner pour l'exploration du parenchyme cérébral. Elle devrait être effectuée en 1^{re} intention dans la majorité des pathologies mais son utilisation est encore limitée en pratique par des problèmes d'accès.

4. Contre-indications et précautions à prendre

- L'IRM comprend un certain nombre de contre-indications formelles :
 - clips ferro-magnétiques neurochirurgicaux ;
 - corps étrangers métalliques intra-oculaires ;
 - stimulateur cardiaque (pacemaker).
- D'autres matériaux représentent des contre-indications relatives qui feront discuter l'indication de l'examen en fonction de leur composition et de leur date d'implantation :
 - valves cardiaques mécaniques ;
 - valves de dérivation ventriculaire.
- La réalisation de l'IRM requiert une immobilité stricte pendant une durée de 15 à 30 minutes. L'examen est donc impossible si le patient est agité. En cas de claustrophobie, le patient devra être prévenu et prémédiqué.

Figure 9. IRM normale (coupe sagittale)



1. Corps calleux
2. Troisième ventricule
3. Pédoncule cérébral
4. Pont (protubérance)
5. Bulbe
6. Moelle cervicale
7. Vermis cérébelleux
8. Quatrième ventricule
9. Sphénoïde

► ÉCHOTOMOGRAPHIE-DOPPLER CERVICALE ET DOPPLER TRANSCRÂNIEN

1. Principes

- L'effet Doppler permet de mesurer de façon non sanglante la vitesse circulatoire dans un vaisseau. Son principe consiste à mesurer la fréquence de réflexion d'ultrasons émis à une fréquence incidente connue. Cette différence entre la fréquence incidente et la fréquence réfléchie est proportionnelle à la vitesse de la circulation sanguine. Celle-ci est traduite graphiquement selon une courbe qui permet de déterminer le retentissement hémodynamique d'une sténose artérielle.
- Au niveau des artères cervicales, le Doppler peut être couplé à l'échotomographie qui permet d'objectiver certaines anomalies de la paroi artérielle :
 - plaques athéromateuses : degré de sténose, caractère ulcére ou non, présence ou non d'un thrombus associé ;
 - dissection artérielle avec aspect de double chenal et hématome de la paroi artérielle.
- Le Doppler transcrânien fait appel à un Doppler pulsé à basse fréquence et permet l'exploration des flux sanguins au niveau de la circulation intracrânienne (cf. page 261) :
 - au niveau du polygone de Willis : artères cérébrales antérieures, sylviennes, communicantes antérieures et postérieures ;
 - au niveau rétro-orbitaire : artères ophtalmiques et siphons carotidiens ;
 - au niveau occipital : portion initiale du tronc basilaire, artères cérébrales postérieures.

2. Intérêt et limites

- L'écho-Doppler cervical constitue un élément essentiel dans l'enquête étiologique des accidents vasculaires cérébraux ischémiques transitoires ou constitués. Le Doppler transcrânien est indispensable pour rechercher une sténose intracrânienne et pour apprécier le retentissement hémodynamique des lésions artérielles cervicales.
- Le Doppler transcrânien tient aussi une place importante dans la surveillance du spasme au cours de l'hémorragie méningée.
- Il faut cependant savoir qu'il existe des limites à cet examen :
 - certaines portions des trajets artériels ne sont pas accessibles aux ultrasons ou sont souvent mal visualisées : c'est en particulier le cas des artères vertébrales au niveau de leur origine (ostium) et dans leur trajet intra-transversaire et des artères intracrâniennes ;
 - certaines anomalies comme une dissection artérielle peuvent ne pas être visibles ;
 - la qualité de l'examen dépend beaucoup de l'expérience de l'examinateur.

► ARTÉRIOGRAPHIE CÉRÉBRALE

1. Principes et modalités

- L'artériographie cérébrale est une technique d'exploration neurovasculaire permettant la visualisation des structures vasculaires cervicales et encéphaliques grâce à leur opacification par un produit de contraste injecté directement dans le système artériel.
- L'examen est généralement réalisé sous neuroleptanalgesie. Le produit de contraste hydro-soluble iodé est injecté par le biais d'un cathéter introduit par voie artérielle (fémorale le plus souvent).
- Après visualisation des troncs supra-aortiques, des opacifications sélectives carotidiennes et/ou vertébrales sont réalisées selon l'indication. La prise successive des clichés permet de distinguer trois temps principaux : un temps artériel, un temps parenchymateux et un temps veineux.

2. Indications

- Dans la pathologie vasculaire cérébrale ischémique l'artériographie est de moins en moins indiquée grâce à la généralisation de l'angio-IRM.
- Dans le cadre des hémorragies méningées et des hématomes intracérébraux du sujet jeune non liés à l'hypertension artérielle chronique l'artériographie cérébrale est l'examen-clé pour la mise en évidence d'une **malformation vasculaire** (anévrisme artériel ou malformation artério-veineuse) ; elle doit impérativement intéresser les 4 axes artériels car les malformations sont parfois multiples.

3. Contre-indications et précautions à prendre

- Certaines contre-indications et certaines précautions doivent être respectées :
 - le **myélome** et l'**insuffisance rénale avancée** sont des contre-indications formelles ;
 - la grossesse constitue une contre-indication, mais si elle s'avère indispensable, l'artériographie sera pratiquée et la dysthyroïdie néonatale recherchée ;
 - l'**allergie à l'iode** impose une prémédication antiallergique (corticothérapie et antihistaminiques H1 et H2 pendant les 3 jours précédent l'examen) ;
 - une bonne hydratation préalable et l'administration de N-acétyl-cystéine (Mucomyst®) sont indispensables en cas d'**insuffisance rénale modérée**, de diabète, de **déshydratation** et chez le **sujet âgé** (risque de néphrotoxicité de l'iode) ;
 - l'hémostase doit être vérifiée avant l'examen (risque d'hématome au point de ponction si hémostase insuffisante) ;
 - le patient doit être surveillé après l'examen : surveillance du point de ponction artérielle et des pouls en aval et surveillance neurologique (risque d'accident ischémique per- ou post-artériographie).

► ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIE

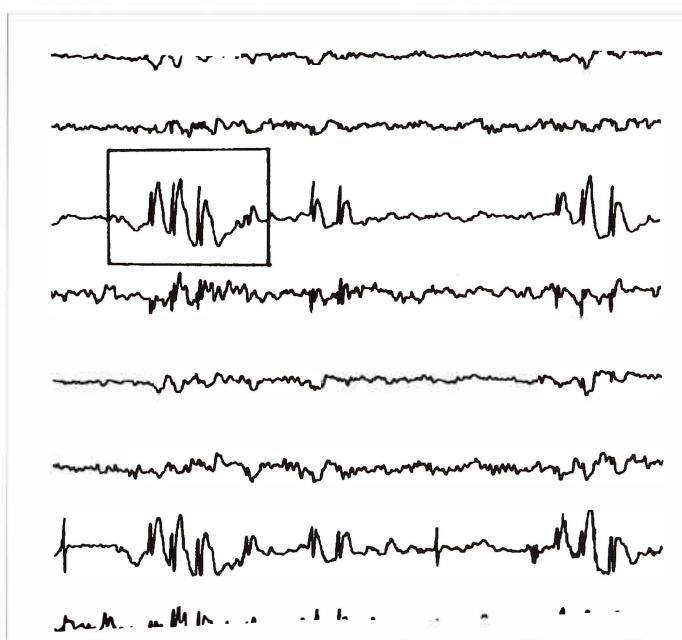
1. Principes et modalités

- L'électroencéphalogramme (EEG) est obtenu en enregistrant au niveau du scalp des différences de potentiel qui traduisent l'activité des neurones cérébraux.
- L'enregistrement standard de l'EEG comporte d'abord un tracé de repos avec appréciation de la réactivité à l'ouverture des yeux. Il est interrompu par deux périodes d'hyperpnée de trois minutes et se termine par une période de stimulation lumineuse intermittente. Ces procédés permettent parfois de faire apparaître des signes épileptiques absents au repos.

2. Différents rythmes cérébraux

- Les rythmes cérébraux sont définis par leur fréquence, leur amplitude et leur topographie :
 - le **rythme alpha** est constitué d'ondes dont la fréquence est comprise entre 8 et 12 cycles par seconde et l'amplitude de 25 à 100 microvolts. Ces ondes sont recueillies dans les régions occipitales et pariétales au repos sensoriel et disparaissent à l'ouverture des yeux (réaction d'arrêt) ;
 - le **rythme bêta** est rapide (12 à 14 cycles par seconde) et d'amplitude faible (10 à 50 microvolts). Il s'observe particulièrement en regard des régions fronto-rolandiques. Il n'est pas modifié par l'ouverture des yeux ;
 - le **rythme thêta** de 4 à 7 cycles par seconde et d'amplitude comprise entre 20 et 40 microvolts n'est physiologique chez l'adulte qu'en petit nombre sur les régions temporales ;
 - le **rythme delta**, inférieur à 4 cycles par seconde est toujours pathologique chez l'adulte éveillé.

■ **Figure 10.** Bouffées de pointes ondes



3. Intérêt de l'EEG dans l'épilepsie (cf. épilepsie)

- L'EEG joue un rôle primordial dans le diagnostic d'épilepsie lorsqu'il met en évidence des anomalies paroxystiques intercritiques à type de pointes, de pointes-ondes ou d'ondes à front raide témoignant d'une hyperexcitabilité neuronale permanente.

4. Autres indications de l'EEG

- Syndromes confusionnels et comas :
 - bouffées d'ondes lentes diffuses évocatrices d'une cause métabolique ou toxique ;
 - ondes lentes triphasiques en rapport avec une encéphalopathie hépatique ;
 - pointes ou pointes-ondes lentes périodiques en regard des régions temporales dans le cadre d'une méningo-encéphalite herpétique ;
 - diagnostic d'un état de mal partiel complexe ou généralisé ;
 - surveillance évolutive du coma (intérêt pronostique).
- Pathologies liées au sommeil : elles nécessitent un enregistrement polygraphique comprenant EEG, tonus musculaire, mouvements oculaires, rythme cardiaque et respiratoire :
 - hypersomnies s'intégrant parfois dans le cadre d'un syndrome de Gélineau¹ ;
 - syndrome des apnées du sommeil ;
 - insomnies rebelles.
- Diagnostic de mort cérébrale : disparition de l'activité électrique cérébrale en l'absence de tout traitement psychotrope et d'hypothermie profonde sur deux enregistrements d'au moins 20 minutes pratiqués à 24 heures d'intervalle.

1. Maladie génétique associant :

- des accès de sommeil diurne (accès de narcolepsie) parfois accompagnés de visions colorées (hallucinations hypnagogiques) ;
- des chutes brutales sans trouble de la vigilance liées à une dissolution musculaire (accès de cataplexie) ;
- des paralysies transitoires lors du réveil.

► ANALYSE DU LIQUIDE CÉPHALORACHIDIEN PAR PONCTION LOMBAIRE

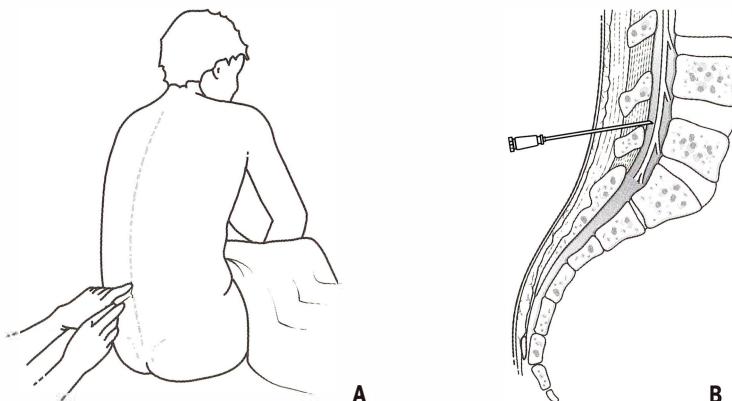
1. Contre-indications

- Troubles de l'hémostase (risque de compression de la queue de cheval par un hématome épidual).
- Suspicion d'hypertension intracrânienne (risque d'engagement mortel) ; le prélèvement du LCR ne sera autorisé qu'en l'absence d'œdème papillaire au fond d'œil et d'effet de masse au scanner.
- Tableau de compression médullaire manifeste (risque d'aggravation brutale).
- Suspicion de spondylodiscite et dermatose microbiennes de la région lombaire (risque de méningite d'inoculation).

2. Conditions de réalisation

- Patient assis jambe pendante dos courbé ou en décubitus latéral jambes parallèles fléchies sur l'abdomen.
- Asepsie stricte.
- Repérage de l'apophyse L4 située sur la ligne bi-iliaque.
- Introduction de l'aiguille de façon médiane entre deux apophyses épineuses au-dessous de L2 (la moelle s'arrête en L1-L2).
- Mesure de la pression du LCR.
- Puis recueil de quelques millilitres de LCR dans au moins trois tubes.
- Acheminement rapide au laboratoire ou conservation de courte durée à 4 °C.

► **Figure 11.** Technique de la ponction lombaire



A. Ponction lombaire en position assise.

B. Sens et emplacement de l'aiguille dans la ponction lombaire.

- Examens systématiques :
 - aspect macroscopique ;
 - étude cytologique ;
 - étude bactériologique : examen direct (coloration de gram et de Ziehl-Nilsen) et mise en culture (sur milieux aérobies, anaérobies et de Löwenstein) ;
 - étude biochimique : protéinorachie totale, électrophorèse des protides, isoélectrofocalisation, glycocorachie, chlorurorachie.
- Autres examens à pratiquer selon les circonstances cliniques :
 - recherche de cellules malignes (méningite carcinomateuse) ;
 - recherche d'antigènes solubles (bactéries, cryptocoque) ;
 - dosage de l'interféron alpha et PCR herpès virus (méningo-encéphalite herpétique) ;
 - dosage de l'acide lactique (très élevé dans les méningites bactériennes) ;
 - étude de la LDH (profil à 5 bandes dans les méningites bactériennes) ;
 - examen parasitologique et mycologique (encre de Chine) chez l'immunodéprimé ;
 - sérologies (virales, TPHA-VDRL, Lyme) à comparer avec les résultats obtenus dans le sang ;
 - recherche de pigments sanguins (suspicion d'hémorragie méningée).

3. Caractéristiques du LCR normal

LCR NORMAL

- Liquide clair, incolore, eau de roche
- Pression inférieure ou égale à 10 mm Hg
- Moins de 2 éléments par mm³ (lymphocytes ou monocytes)
- Moins de 100 hématies par mm³
- Examen direct et culture négatifs
- Protéinorachie totale inférieure à 0,4 g/l
- Gammaglobulines inférieures à 13 %, de profil polyclonal
- Glycorachie supérieure ou égale aux 2/3 de la glycémie (soit environ 3 mmol/l si la glycémie est normale)

4. Principales indications de l'analyse du LCR par ponction lombaire

- Suspicion de méningite ou de méningo-encéphalite d'origine infectieuse.
- Suspicion d'hémorragie méningée avec scanner normal.
- Suspicion de méningite carcinomateuse.
- Suspicion de sclérose en plaques.
- Suspicion de maladie inflammatoire du système nerveux central (angéite cérébrale, sarcoïdose, maladie de Behçet...).

- Suspicion de polyradiculonévrite inflammatoire aiguë.
- Syndrome démentiel inexpliqué.

5. Effet indésirable : le syndrome post-PL

- Le syndrome post-PL est lié à la brèche dure-mérienne provoquée par la ponction.
- Céphalée survenant électivement en position debout dans les suites d'une PL (quelques heures à quelques jours).
- Prévention : utiliser l'aiguille la plus fine possible (25 G).
- Traitement : antalgiques, réhydratation, « blood-patch » (injection de sang veineux au contact de la brèche).

QUESTIONS À RÉPONSE UNIQUE (QRU)

(Réponses en page 587)

QRU 1

Quelle est la plus fréquente des compressions médullaires non traumatiques chez un sujet de plus de 50 ans ?

- A. neurinome
- B. méningiome
- C. hernie discale
- D. métastase ostéo-épidurale
- E. angiome vertébral

QRU 2

Un malade présente un syndrome pyramidal du membre inférieur droit, une anesthésie thermalgique du membre inférieur gauche remontant jusqu'à l'ombilic. Il s'agit vraisemblablement :

- A. d'un syndrome de Brown-Séquard
- B. d'un syndrome cordonal postérieur
- C. d'un syndrome syringomyélique
- D. d'un syndrome de la corne antérieure de la moelle
- E. d'un syndrome de la queue de cheval

QRU 3

Un syndrome de Brown-Séquard associe les troubles suivants, par rapport au siège de la lésion :

- A. un déficit moteur homolatéral et une diminution de la sensibilité profonde contro-latérale
- B. un déficit sensitif douloureux homolatéral et un déficit sensitif thermique contro-latéral
- C. un syndrome pyramidal des deux membres supérieurs
- D. un déficit moteur homolatéral et une anesthésie thermique et douloureuse contro-latérale
- E. un déficit sensitif thermique bilatéral suspendu

QRU 4

Parmi ces facteurs de risque, quel est celui dont le risque relatif est le plus élevé pour les accidents vasculaires cérébraux ?

- A. tabagisme
- B. hypercholestérolémie
- C. diabète
- D. hypertension artérielle
- E. obésité

QRU 5

Quel est le siège d'un infarctus cérébral annoncé par un grand vertige et s'exprimant par une paralysie unilatérale du voile du palais et du pharynx et une anesthésie de l'hémiface homolatérale ?

- A. cortex rolandique
- B. capsule interne
- C. pédoncule cérébral
- D. protubérance
- E. bulbe

QRU 6

L'incidence et la prévalence les plus élevées de la sclérose en plaques sont observées :

- A. dans les pays tropicaux
- B. en zone équatoriale
- C. au sein de la population noire d'Afrique du Sud
- D. dans les pays tempérés froids
- E. dans les pays méditerranéens

QRU 7

La maladie d'Alzheimer se caractérise par les signes suivants sauf un, lequel ?

- A. trouble de la mémoire
- B. aphasie
- C. syndrome pyramidal
- D. apraxie
- E. agnosie

Réponses (QRU)

QRU 1	D
QRU 2	A
QRU 3	D
QRU 4	D
QRU 5	E
QRU 6	D
QRU 7	C

QUESTIONS À RÉPONSES MULTIPLES (QRM)

(Réponses en page 600-601)

QRM 1

Parmi les crises d'épilepsie suivantes quelle(s) est (sont) celle(s) dont la survenue conduirai(en)t à remettre en cause un diagnostic d'épilepsie généralisée idiopathique (primaire) ?

- A. myoclonies massives du réveil
- B. crises bravais-jacksoniennes
- C. crises grand mal
- D. absences petit-mal
- E. crises partielles complexes

QRM 2

Les absences du petit mal de l'enfant sont usuellement caractérisées par les éléments suivants :

- A. les accès durent rarement plus de 5 à 10 secondes
- B. l'enfant reprend brutalement ses esprits
- C. elles sont précédées de signes prémonitoires
- D. l'examen montre souvent des signes neurologiques
- E. l'EEG montre des pointes-ondes à 6 cycles/seconde

QRM 3

L'épilepsie à paroxysmes rolandiques :

- A. provoque le plus souvent des crises à localisation oro-faciale
- B. a une survenue liée au sommeil
- C. touche le nourrisson avant 2 ans
- D. comporte un foyer de pointes lentes rolandiques à l'EEG
- E. évolue souvent vers l'épilepsie généralisée de type grand mal

QRM 4

Indiquez parmi les médicaments suivants celui (ou ceux) qui est (ou sont) actif(s) dans toutes les formes d'épilepsie :

- A. acide valproïque (DEPAKINE®)
- B. phénitoïne (DIHYDAN®)
- C. carbomazépine (TEGRETOL®)
- D. levetiracetam (KEPPRA®)
- E. clonazépam (RIVOTRIL®)

QRM 5

Quels sont parmi les manifestations suivantes, les effets secondaires dus au valproate de sodium (DEPAKINE®) ?

- A. prise de poids
- B. thrombopénie
- C. tremblement
- D. chute des cheveux
- E. hépatite aiguë

QRM 6

Parmi les symptômes suivants, lesquels sont liés directement à l'hypertension intracrânienne ?

- A. obnubilation
- B. céphalées
- C. vomissements
- D. paralysie du IIIème nerf crânien
- E. hémianopsie bi-temporale

QRM 7

Une mononeuropathie multiple peut apparaître au cours des affections suivantes :

- A. périartérite noueuse
- B. diabète
- C. alcoolisme chronique
- D. lèpre
- E. sclérose latérale amyotrophique

QRM 8

Une atteinte radiculaire S1 peut se manifester par :

- A. un déficit des périniers latéraux
- B. une hypoesthésie de la face dorsale du gros orteil
- C. une diminution du réflexe achilléen
- D. un déficit du triceps sural
- E. une hypoesthésie du bord externe du pied

QRM 9

Un syndrome de souffrance du nerf médian au canal carpien se traduit par une :

- A. atrophie du 1^{er} espace interosseux
- B. dysesthésie dans les 3 premiers doigts de la main lors de la percussion du canal carpien
- C. douleur de la paume de la main remontant sur la face antérieure de l'avant-bras
- D. hypoesthésie du 4^e et 5^e doigt de la main au froid
- E. paralysie de l'extension des doigts

QRM 10

Dans le syndrome de Guillain-Barré :

- A. il y a habituellement des troubles sphinctériens
- B. les réflexes ostéo-tendineux sont abolis
- C. le risque majeur est l'atteinte respiratoire
- D. il y a une dissociation albumino-cytologique
- E. les paires crâniennes sont habituellement respectées

QRM 11

Au cours d'un syndrome de Guillain-Barré :

- A. le LCR est anormal par un taux élevé de protéines et une élévation importante du nombre de cellules
- B. il y a souvent un épisode infectieux préalable
- C. la neuropathie est à prédominance axonale
- D. les signes moteurs sont plus marqués que les signes sensitifs objectifs
- E. les troubles sphinctériens sont habituels

QRM 12

Parmi les éléments suivants, quel est celui (quels sont ceux) qui caractérise(nt) la névralgie essentielle du trijumeau ?

- A. évolution par crises sur fond douloureux
- B. violente douleur unilatérale
- C. douleur déclenchée par l'excitation d'une « zone gâchette »
- D. hypoesthésie dans le territoire du V
- E. larmoiement unilatéral au moment de la crise

QRM 13

Devant une douleur paroxystique de l'hémiface droite, quels sont parmi les éléments suivants, celui ou ceux qui est ou sont compatibles avec le diagnostic de névralgie essentielle du trijumeau :

- A. douleur limitée à une seule branche du V droit
- B. douleur déclenchée par la mastication
- C. examen neurologique normal
- D. abolition du réflexe cornéen droit
- E. manifestations motrices sous forme de tics douloureux de la face

QRM 14

Le traitement de la névralgie faciale essentielle peut faire appel à :

- A. thermocoagulation du ganglion de Gasser
- B. morphine d'action rapide
- C. sumatriptan (IMIJECT®)
- D. carbamazépine (TEGRETOL®)
- E. gabapentine (NEURONTIN®)

QRM 15

Une paralysie faciale périphérique peut s'observer au cours d'une ou plusieurs des affections suivantes :

- A. AVC protubérantiel
- B. neurinome de l'acoustique
- C. fracture du rocher
- D. zona du ganglion géniculé
- E. névralgie faciale

QRM 16

Dans un syndrome de la queue de cheval on peut voir :

- A. un déficit moteur des membres inférieurs
- B. un signe de Babinski
- C. des troubles sphinctériens
- D. une anesthésie en selle
- E. une abolition des réflexes achilléens

QRM 17

Quels sont chez un sujet droitier, les signes rencontrés au cours d'un infarctus du territoire superficiel de l'artère sylvienne gauche ?

- A. hémianopsie latérale homonyme droite
- B. paralysie de la verticalité
- C. aphasic de Broca
- D. asomatognosie
- E. hémiplégie droite à prédominance brachio-faciale

QRM 18

Un infarctus cérébral peut être la conséquence d' :

- A. une phlébite cérébrale
- B. une sténose carotidienne
- C. une endocardite
- D. un spasme après rupture d'anévrysme
- E. un cavernome cérébral

QRM 19

Les infarctus lacunaires cérébraux :

- A. peuvent provoquer des troubles de la marche
- B. sont favorisés par l'hypertension artérielle
- C. sont courants au cours de la maladie d'Alzheimer
- D. sont localisés préférentiellement au niveau du cortex cérébral
- E. peuvent provoquer une évolution vers la démence

QRM 20

Un accident ischémique transitoire carotidien peut se manifester par :

- A. une hémiplégie brachiofaciale
- B. une aphasic de Wernicke
- C. une cécité mono-oculaire
- D. un trouble de la déglutition avec signe du rideau
- E. un vertige rotatoire

QRM 21

Une sténose carotidienne peut être à l'origine :

- A. d'une cécité monoculaire ipsilatérale transitoire
- B. d'une diplopie
- C. d'un souffle cervical
- D. d'une hémiplégie controlatérale
- E. d'un trouble sensitif controlatéral

QRM 22

Parmi les faits suivants, lequel (lesquels) oriente(nt) vers le diagnostic de dissection carotidienne, chez un patient atteint d'une hémiplégie ?

- A. survenue après un traumatisme cervical
- B. présence de douleurs latéro-cervicales
- C. âge supérieur à 60 ans
- D. présence d'un signe de Claude-Bernard-Horner
- E. présence d'une céphalée homolatérale

QRM 23

Le syndrome de Wallenberg :

- A. débute par un vertige de type périphérique
- B. s'accompagne d'une hypoacusie
- C. comporte un syndrome cérébelleux du côté de la lésion
- D. comporte une atteinte périphérique du nerf facial homolatéral à la lésion
- E. comporte une hypoesthesia thermoalgésique hémicorporelle controlatérale à la lésion

QRM 24

En présence d'un liquide céphalo-rachidien sanguin quel sont les éléments qui plaident en faveur d'une hémorragie méningée ?

- A. 3^e tube plus clair que le premier
- B. coagulation du sang dans le tube
- C. liquide xanthochromique
- D. présence de macrophages à l'examen cytologique
- E. présence de pigments sanguins

QRM 25

Le diagnostic de toxoplasmose cérébrale chez un patient infecté par le VIH doit être évoqué devant :

- A. une crise convulsive
- B. une fièvre
- C. une hémiplégie
- D. une raideur méningée
- E. des troubles de conscience

QRM 26

En faveur de l'origine listérienne d'une méningite chez l'adulte, vous retenez :

- A. liquide céphalorachidien clair
- B. formule panachée des éléments blancs
- C. atteinte des nerfs crâniens bulbo-protubérantiels
- D. survenue chez une femme enceinte
- E. présence d'une aphasic

QRM 27

Un lycéen présente une méningite à méningocoques de sérogroupe B. Quelle(s) mesure(s) prophylactique(s) prenez-vous ?

- A. prescrire un vaccin antiméningococcique à tous les élèves de la classe
- B. prescrire une chimioprophylaxie avec une ampicilline (2 g/jour) aux sujets contacts proches
- C. prélèvement rhinopharyngé chez tous les élèves de la classe pour rechercher le méningocoque
- D. déclarer la maladie
- E. prescrire une chimioprophylaxie par rifampicine pendant 2 jours aux sujets contacts proches

QRM 28

Au cours de la sclérose en plaques, quel(s) symptôme(s) est (sont) fréquemment observé(s) :

- A. troubles de la sensibilité profonde
- B. hémianopsie latérale homonyme
- C. syndrome cérébelleux
- D. surdité unilatérale
- E. diplopie

QRM 29

Le liquide céphalorachidien d'un sujet atteint de sclérose en plaques comporte typiquement :

- A. une hypercytose lymphocytaire < 50/mm³
- B. une hyperprotéinorachie supérieure à 1 g/l
- C. une hypercytose à polynucléaires < 50/mm³
- D. une distribution oligo-clonale du profil électrophorétique des protéines
- E. une hypoglycorachie < 50 % de la glycémie

QRM 30

Parmi les formules de liquide céphalorachidien ci-dessous, deux sont compatibles avec le diagnostic de sclérose en plaques ; lesquelles ?

- A. protéines 0,30 g/l, cytologie nulle
- B. protéines 1,80 g/l, cytologie nulle
- C. protéines 0,30 g/l, 15 lymphocytes/mm³
- D. protéines 0,80 g/l, 500 lymphocytes/mm³
- E. protéines 0,60 g/l, 90 polynucléaires/mm³

QRM 31

Au cours d'une sclérose en plaques, on peut retrouver :

- A. signe de Lhermitte
- B. ophtalmoplegie internucléaire
- C. douleurs neuropathiques des membres
- D. impuissance
- E. névralgie du trijumeau

QRM 32

Dans le cadre d'une polyneuropathie douloureuse liée au diabète, le traitement des douleurs peut faire appel en première intention aux médicaments suivants :

- A. amitriptyline (LAROXYL®)
- B. carbamazépine (TEGRETOL®)
- C. prégabaline (LYRICA®)
- D. gabapentine (NEURONTIN®)
- E. oxycodone (OXYCONTIN®)

QRM 33

Le tremblement parkinsonien :

- A. disparaît au repos
- B. peut être uni ou bilatéral
- C. peut persister dans l'attitude
- D. peut s'accompagner d'une hypertonie extra-pyramide
- E. peut entraîner une dysméttrie

QRM 34

Le syndrome parkinsonien comporte :

- A. un ralentissement des gestes alternés rapides
- B. un tremblement de la tête
- C. une hypertonie plastique
- D. une micrographie
- E. une voix scandée et explosive

QRM 35

L'hématome sous-dural chronique :

- A. survient souvent chez le vieillard
- B. se résorbe habituellement spontanément
- C. nécessite le plus souvent un traumatisme crânien violent
- D. peut récidiver après cure chirurgicale
- E. peut être bilatéral

QRM 36

Chez un sujet migraineux, les accès de céphalées :

- A. peuvent être précédés de troubles du langage
- B. durent habituellement moins d'une heure
- C. intéressent toujours le même côté du crâne
- D. sont parfois accompagnés de vomissements
- E. peuvent s'accompagner de modifications de l'humeur

QRM 37

Parmi les médicaments suivants, lequel ou lesquels est (ou sont) adapté(s) au traitement de fond de la migraine ?

- A. amitriptyline (LAROXYL®)
- B. zolmitriptan (ZOMIG®)
- C. oxetorone (NOCERTONE®)
- D. carbamazépine (TEGRETOL®)
- E. propanolol (AVLOCARDYL®)

QRM 38

Le syndrome confusionnel comporte :

- A. une cécité corticale
- B. un onirisme
- C. une désorientation temporo spatiale
- D. une perplexité anxieuse
- E. une exaltation euphorique de l'humeur

QRM 39

Parmi les signes oculomoteurs suivants, le (les) quel(s) peu(ven)t se voir au cours d'une myasthénie :

- A. myosis
- B. enophtalmie
- C. ptosis
- D. diplopie
- E. nystagmus

QRM 40

Chez un patient de 70 ans atteint d'une maladie de Parkinson, le traitement par L-dopa :

- A. doit être prescrit le plus précocément possible une fois le diagnostic posé
- B. exige la réalisation préalable d'un électrocardiogramme
- C. peut être associé à un inhibiteur de la monoamine oxydase B
- D. peut être associé à un inhibiteur de la catéchol-O-méthyl-transférase
- E. doit être immédiatement interrompu en cas de dyskinésies

QRM 41

Chez un patient de 78 ans atteint d'une maladie d'Alzheimer dans une forme modérée :

- A. les anti-cholinestérasiques centraux peuvent améliorer les troubles du comportement
- B. l'hospitalisation en urgence doit être systématique en cas d'agitation
- C. la mise sous tutelle est une mesure obligatoire
- D. les troubles du comportement peuvent justifier un traitement neuroleptique
- E. un traitement antidépresseur d'épreuve par un tricyclique s'impose en cas de symptomatologie dépressive

QRM 42

Concernant la thrombolyse intraveineuse par rt-pa dans l'infarctus cérébral, indiquez le(s) propositions exacte(s) :

- A. elle est indiquée dans les 6 h 30 suivant les premiers symptômes en l'absence de contre-indication
- B. elle nécessite la réalisation préalable d'une imagerie cérébrale pour confirmation diagnostique
- C. elle est d'autant plus efficace que le traitement est administré précocement
- D. elle est associée à un traitement par aspirine en intraveineux
- E. elle expose le patient à un risque d'hémorragie cérébrale de 15 %

QRM 43

Chez un patient de 70 ans avec sténose athéromateuse de 75 % de la carotide interne droite responsable d'un accident ischémique transitoire, vous proposez :

- A. un traitement par aspirine
- B. un traitement par statine
- C. une endartériectomie carotidienne rapide
- D. un dépistage de maladie coronarienne
- E. un traitement anticoagulant

QRM 44

Quels sont les traitements pouvant être utilisés comme traitement de fond dans la sclérose en plaques ?

- A. Interféron β 1b (BETAFÉRON[®])
- B. Interféron β 1a (AVONEX[®])
- C. Copolymère A (COPAXONE[®])
- D. Natalizumab (TYSABRI[®])
- E. Azathioprine (IMUREL[®])

Réponses (QRM)

QRM 1	BE
QRM 2	ABC
QRM 3	ABD
QRM 4	ADE
QRM 5	ABCDE
QRM 6	ABC
QRM 7	ABD
QRM 8	CDE
QRM 9	BC
QRM 10	BCD
QRM 11	BD
QRM 12	BC
QRM 13	ABCE
QRM 14	ADE
QRM 15	ABCD
QRM 16	ACDE
QRM 17	ACE
QRM 18	ABCD
QRM 19	ABE
QRM 20	ABC
QRM 21	ACDE
QRM 22	ABDE
QRM 23	ACE
QRM 24	CDE
QRM 25	ABCE
QRM 26	ABCD
QRM 27	DE
QRM 28	ACE
QRM 29	AD
QRM 30	AC
QRM 31	ABCDE

Réponses (QRM) (*suite*)

QRM 32	[ACD]
QRM 33	[BCD]
QRM 34	[ACD]
QRM 35	[ADE]
QRM 36	[ADE]
QRM 37	[ACE]
QRM 38	[BCD]
QRM 39	[CD]
QRM 40	[BCD]
QRM 41	[AD]
QRM 42	[BC]
QRM 43	[ABCD]
QRM 44	[ABCDE]

Dossier progressif n° 1

ECNi 2017

ÉNONCÉ

Une femme de 40 ans, droitière, sans antécédent médical particulier présente brusquement au cours d'un effort une céphalée intense nécessitant l'arrêt de ses activités. La patiente est conduite immédiatement aux urgences, elle ne se souvient plus de la date du jour, mais elle sait où elle est, elle n'ouvre les yeux que lorsque vous faites du bruit, et serre la main droite sur ordre, mais la main gauche est parétique. Elle ne présente pas de trouble sensitif. Ses céphalées persistent et sont accompagnées de vomissements en jet, et une sensation de vision double. Vous observez également une nuque raide chez cette patiente apyrétique. Il s'agit de la première fois qu'elle présente une telle symptomatologie.

► Q 1. Question à choix multiple

Concernant le score de Glasgow de cette patiente, quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A il se calcule du côté déficitaire
- B la réponse verbale est évaluée à 4
- C l'ouverture des yeux est évaluée à 4
- D le score de Glasgow total est évalué à 13
- E la réponse motrice est évaluée à 6

► Q 2. Question à choix multiple

Parmi les symptômes et signes cliniques présents chez cette patiente, lequel (lesquels) correspond(ent) au syndrome méningé ?

- A caractère explosif de la céphalée
- B raideur de nuque
- C vomissement
- D diplopie
- E confusion

► Q 3. Question à choix multiple

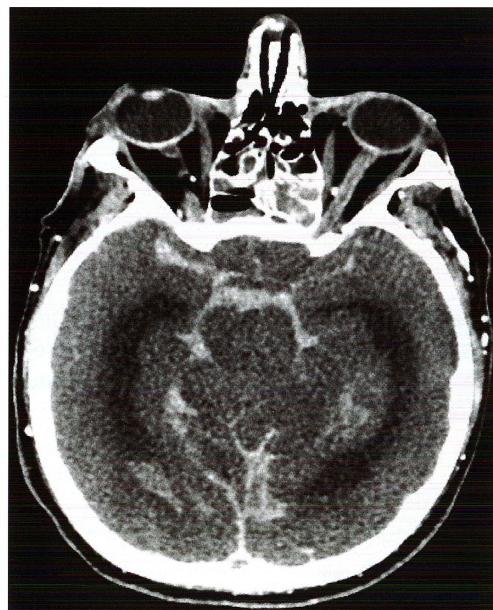
Quel(s) mécanisme(s) peut (peuvent) expliquer la diplopie chez cette patiente ?

- A syndrome de Terson
- B lésion de la moelle allongée (bulbaire)

- C compression d'un nerf optique
- D hypertension intracrânienne
- E atteinte du III

► Q 4. Question à choix multiple

Concernant l'examen radiologique suivant, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?



- A il s'agit d'un scanner cérébral
- B il s'agit d'une coupe axiale (ou horizontale) passant par le tronc cérébral
- C il existe une dilatation des ventricules latéraux
- D une hyperdensité spontanée est visible au niveau des citernes de la base
- E il existe un effacement des sillons corticaux temporaux

► Q 5. Question à choix multiple

Quelle(s) est(sont) la(les) complication(s) possible(s) chez cette patiente dans les 24 premières heures ?

- A récidive hémorragique
- B vasospasme
- C engagement temporal
- D hypertension intracranienne
- E trouble du rythme cardiaque

► Q 6. Question à choix multiple

Vous suspectez une rupture d'anévrisme cérébral, parmi la(les) stratégie(s) diagnostique(s) suivante(s), laquelle(lesquelles) est(sont) adaptée(s) pour confirmer cette étiologie ?

- A angiographie cérébrale conventionnelle
- B angio-scanner cérébral
- C IRM de perfusion
- D angio-IRM cérébrale
- E écho-doppler transcrânien

► Q 7. Question à choix multiple

La patiente est hospitalisée en urgence, en unité de soins intensifs. Quelle(s) modification(s) d'origine systémique peut(peuvent) aggraver la souffrance cérébrale ?

- A hypoglycémie
- B hyponatrémie
- C hypoxémie
- D hypokaliémie
- E hyperglycémie

► Q 8. Question à choix multiple

La patiente a été opérée (pose d'un clip sécurisant l'anévrisme artériel) le jour même. Vingt-quatre heures après, elle se plaint d'une baisse d'acuité visuelle (présente depuis le début de son hospitalisation, mais qu'elle n'avait pas mentionnée) qui a été précédée d'une impression de « pluie de suie », sans que ses yeux ne soient dououreux. Si vous pensez à un syndrome de Terson, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?

- A il s'agit d'une hémorragie choroidienne
- B le diagnostic repose sur la tomographie à cohérence optique (OCT)
- C il peut aboutir à une cécité
- D son traitement repose sur les collyres bêta-bloquants
- E on peut parfois proposer une vitrectomie

► Q 9. Question à choix multiple

Cinq jours après son intervention, la patiente présente progressivement des céphalées, une fluctuation de la vigilance, avec épisode de confusion. Quel(s) est(sont) le(s) diagnostic(s) à suspecter ?

- A une hyponatrémie
- B un état post-critique
- C une hypotension cérébrale
- D un vasospasme
- E une hydrocéphalie

► Q 10. Question à choix multiple

Devant cette présentation clinique, si vous pensez à un vasospasme, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?

- A une hyperthermie d'origine centrale peut être contemporaine de la période de vasospasme
- B une instabilité hémodynamique peut être présente au moment du vasospasme
- C un déficit neurologique fluctuant est évocateur d'un vasospasme
- D en vasospasme augmente le risque de resaignement de l'anévrisme
- E l'hyponatrémie favorise l'apparition d'un vasospasme

► Q 11. Question à choix multiple

Quel(s) est / sont le / les examens complémentaires qui peuvent vous aider à porter le diagnostic de vasospasme de l'artère cérébrale moyenne droite ?

- A un doppler des vaisseaux du cou, montrant une accélération des flux
- B un angioscanner cérébral
- C une artériographie cérébrale, montrant une diminution du calibre de l'artère cérébrale moyenne droite
- D une IRM, montrant une ischémie dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne droite
- E un scanner cérébral montrant une hyperdensité spontanée de l'artère cérébrale moyenne droite

► Q 12. Question à choix multiple

La patiente présente une ischémie dans le territoire superficiel de l'artère cérébrale moyenne droite secondaire au vasospasme. Quel(s) signe(s) vous attendez-vous à trouver à l'examen clinique ?

- A une hémianopsie latérale homonyme
- B une héminégligence
- C un déficit moteur à prédominance crurale
- D une aphasic
- E une hémianesthésie proportionnelle

► Q 13. Question à choix multiple

La patiente présente comme séquelle une hémiplégie gauche à prédominance brachio-faciale et une héminégligence gauche. Quelle(s) limitation(s) d'activité séquellaire(s) est-elle susceptible de présenter ?

- A une héminégligence
- B un déficit sensitif de l'hémicorps gauche
- C une limitation des capacités de préhension
- D un trouble de la marche
- E une difficulté pour s'habiller

► Q 14. Question à choix multiple

Après un séjour en rééducation, la patiente regagne son domicile avec une reprise progressive de ses activités. Cependant, six mois plus tard, elle

présente une aggravation neurologique progressive. Si vous suspectez une hydrocéphalie chronique, à l'examen clinique, vous devez rechercher :

- A une augmentation du polygone de sustentation à la marche
- B une rétention urinaire
- C des réflexes tendineux vifs
- D une marche à petits pas
- E des troubles de la mémoire antérograde

► Q 15. Question à choix multiple

Parmi les propositions thérapeutiques suivantes, la(les)quelle(s) est(sont) possible(s) pour le traitement de l'hydrocéphalie chronique (dite à pression normale) ?

- A dérivation ventriculo-péritonéale
- B dérivation ventriculo-atriale
- C dérivation lombo-péritonéale
- D dérivation ventriculo-sous-arachnoïdienne
- E dérivation sous-arachnoïdienne simple

RÉPONSES

Vrai
 Faux

► Q 1. Question à choix multiple

Concernant le score de Glasgow de cette patiente, quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A il se calcule du côté déficitaire
- B la réponse verbale est évaluée à 4
- C l'ouverture des yeux est évaluée à 4
- D le score de Glasgow total est évalué à 13
- E la réponse motrice est évaluée à 6

→ Réponses : B, D, E

- Le score de Glasgow se calcule toujours du côté non déficitaire.
- La réponse verbale est à 4 (confusion, ne connaît pas la date), l'ouverture des yeux est à 3 (ouverture uniquement à la demande, au bruit), score moteur à 6 (bouge sur demande). Score total à 13.

► Q 2. Question à choix multiple

Parmi les symptômes et signes cliniques présents chez cette patiente, lequel (lesquels) correspond(ent) au syndrome méningé ?

- A caractère explosif de la céphalée
- B raideur de nuque
- C vomissement
- D diplopie
- E confusion

→ Réponses : A, B, C

Le syndrome méningé est l'ensemble des symptômes traduisant une souffrance des espaces méningées : il associe :

- une céphalée diffuse, intense avec possible rachialgie ;
- une photophobie ;
- des vomissements ;

- une raideur de nuque.

La diplopie est un signe d'HTIC.

► Q 3. Question à choix multiple

Quel(s) mécanisme(s) peut (peuvent) expliquer la diplopie chez cette patiente ?

- A syndrome de Terson
- B lésion de la moelle allongée (bulinaire)
- C compression d'un nerf optique
- D hypertension intracrânienne
- E atteinte du III

→ Réponses : D, E

- Le syndrome de Terson est le syndrome qui associe hémorragie sous arachnoïdienne et hémorragie rétinienne (et donc une baisse d'acuité visuelle brutale, non une diplopie).
- L'atteinte d'un nerf optique donnerait une baisse d'acuité visuelle mono oculaire.
- Il n'y a aucun nerf oculomoteur qui naît dans le bulbe. Pour mémoire les nerfs crâniens naissant du bulbe sont les paires IX, X, XI, XII.
- Dans le cas d'une hémorragie sous arachnoïdienne on peut observer une diplopie :
 - 1) en lien avec une HTIC et une compression du VI non localisatrice ;
 - 2) en lien avec une compression mécanique du nerf oculomoteur III par un anévrisme carotidien (dans sa portion supra clinoïdienne).

► Q 4. Question à choix multiple

Concernant l'examen radiologique suivant, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?



- A ✓ il s'agit d'un scanner cérébral
- B ✓ il s'agit d'une coupe axiale (ou horizontale) passant par le tronc cérébral
- C ✓ il existe une dilatation des ventricules latéraux
- D ✓ une hyperdensité spontanée est visible au niveau des citernes de la base
- E ✓ il existe un effacement des sillons corticaux temporaux

► **Réponses : A, B, C, D, E**

Il s'agit d'un scanner cérébral non injecté en coupe axiale, montrant des hyperdensités spontanées dans les espaces sous arachnoïdiens : citerne de la base, scissure inter hémisphérique et tente du cervelet, sillons corticaux. Hydrocéphalie avec franche dilatation des cornes temporales des ventricules latéraux, et effacement des sillons temporaux. À noter une hémorragie intra ventriculaire à droite.

► **Q 5. Question à choix multiple**

Quelle(s) est(sont) la(les) complication(s) possible(s) chez cette patiente dans les 24 premières heures ?

- A ✓ récidive hémorragique

- B ○ vasospasme
- C ✓ engagement temporal
- D ✓ hypertension intracranienne
- E ✓ trouble du rythme cardiaque

► **Réponses : A, C, D, E**

- Le risque de resaignement est d'environ 5 % dans les premières 24 h en cas de rupture d'anévrisme.
- Le vasospasme est une complication plus tardive, qui survient surtout entre le 4^e et 10^e jour suivant l'hémorragie méningée.
- L'engagement temporal peut survenir sur une HTIC sévère, ou en cas d'hémorragie parenchymateuse associée avec effet de masse local.
- Les complications végétatives sont possibles en cas d'hémorragie méningée avec : bradycardie ou tachycardie, choc avec œdème pulmonaire et insuffisance cardiaque « orage catécholaminergique » et modification de la repolarisation à l'ECG et trouble du rythme cardiaque.

► **Q 6. Question à choix multiple**

Vous suspectez une rupture d'anévrisme cérébral, parmi la(les) stratégie(s) diagnostique(s) suivante(s), laquelle(lesquelles) est(sont) adaptée(s) pour confirmer cette étiologie ?

- A ✓ angiographie cérébrale conventionnelle
- B ✓ angio-scanner cérébral
- C ○ IRM de perfusion
- D ○ angio-IRM cérébrale
- E ○ écho-doppler transcrânien

► **Réponses : A, B**

- L'angioscanner cérébral est l'examen de première intention devant toute HSA. Il peut permettre d'orienter la prise en charge en urgence (neurochirurgie ou traitement endovasculaire) sans avoir recours à l'artériographie.
- L'artériographie cérébrale reste toutefois l'examen de référence et est systématiquement réalisée en cas de normalité de

- l'angioscanner ou en cas d'indication à un traitement endovasculaire.
- L'IRM avec injection n'est pas réalisée dans l'enquête étiologique. Elle peut être réalisée initialement pour le diagnostic positif d'hémorragie méningée s'il existe un doute sur un diagnostic différentiel ou si l'hémorragie est vue tardivement.
 - L'écho-doppler trans-crânien n'a pas d'intérêt pour la recherche d'un anévrisme cérébral. Il est utilisé principalement pour la détection et le suivi du vasospasme artériel.

► Q 7. Question à choix multiple

La patiente est hospitalisée en urgence, en unité de soins intensifs. Quelle(s) modification(s) d'origine systémique peut(peuvent) aggraver la souffrance cérébrale ?

- A ✓ hypoglycémie
- B ✓ hyponatrémie
- C ✓ hypoxémie
- D ○ hypokaliémie
- E ✓ hyperglycémie

► Réponses : A, B, C, E

Tous ces paramètres font partie des « ACSOS » : agressions cérébrales secondaires d'origine systémique : hypotension artérielle, hypoxémie, hypercapnie, hypocapnie, hyponatrémie, hypoglycémie et hyperglycémie, hyperthermie, anémie.

► Q 8. Question à choix multiple

La patiente a été opérée (pose d'un clip sécurisant l'anévrisme artériel) le jour même. Vingt-quatre heures après, elle se plaint d'une baisse d'acuité visuelle (présente depuis le début de son hospitalisation, mais qu'elle n'avait pas mentionnée) qui a été précédée d'une impression de « pluie de suie », sans que ses yeux ne soient douloureux. Si vous pensez à un syndrome de Terson, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?

- A ○ il s'agit d'une hémorragie choroïdienne
- B ○ le diagnostic repose sur la tomographie à cohérence optique (OCT)
- C ✓ il peut aboutir à une cécité

- D ○ son traitement repose sur les collyres bêta-bloquants
- E ✓ on peut parfois proposer une vitrectomie

► Réponses : C, E

Le syndrome de Terson associe une hémorragie méningée et une hémorragie intra-vitrénne. Il est dû à la rupture des capillaires péri papillaires et rétiniens. L'hémorragie intra-vitrénne est visible simplement en réalisant un fond d'œil.

Le trouble visuel peut être spontanément favorable mais la persistance de sang dans le vitré peut amener à diverses complications (anomalies maculaires, hémosidérose, cataracte, décollement rétinien). La vitrectomie peut être réalisée et permet une amélioration à court terme de l'acuité visuelle ainsi que la prévention des complications.

► Q 9. Question à choix multiple

Cinq jours après son intervention, la patiente présente progressivement des céphalées, une fluctuation de la vigilance, avec épisode de confusion. Quel(s) est(sont) le(s) diagnostic(s) à suspecter ?

- A ○ une hyponatrémie
- B ○ un état post-critique
- C ○ une hypotension cérébrale
- D ✓ un vasospasme
- E ✓ une hydrocéphalie

► Réponses : D, E

- L'hyponatrémie peut expliquer des troubles de la vigilance et la confusion, en revanche ne peut être responsable à elle seule des céphalées.
- L'état post critique est souvent difficile à diagnostiquer car il est peu spécifique (trouble de la vigilance, confusion). Il ne donne en revanche pas de céphalée.
- Le vasospasme est la complication redoutée dans ce contexte (hémorragie méningée, céphalées et délai compatible).
- L'hydrocéphalie est possible et compatible avec le tableau clinique. Elle est liée à l'obstruction des voies de circulation du liquide cérébro-spinal.

► Q 10. Question à choix multiple

Devant cette présentation clinique, si vous pensez à un vasospame, quelle(s) est(sont) la(les) affirmation(s) vraie(s) ?

- A une hyperthermie d'origine centrale peut être contemporaine de la période de vasospasme
- B une instabilité hémodynamique peut être présente au moment du vasospasme
- C un déficit neurologique fluctuant est évocateur d'un vasospasme
- D en vasospasme augmente le risque de resaignement de l'anévrisme
- E l'hyponatrémie favorise l'apparition d'un vasospasme

► Réponses : A, B, C

- La survenue de vasospasmes artériels d'accompagnent fréquemment d'une poussée tensionnelle, une hyperthermie, une réaction leucocytaire (source : SFAR). Le vasospasme peut également être accompagné d'instabilité hémodynamique.
- Le vasospasme artériel est suspecté devant des céphalées croissantes, des signes neurologiques focaux, une altération de la conscience ou une confusion. Il peut être responsable d'un infarctus cérébral constitué, et peut donc entraîner un déficit neurologique focal permanent.

► Q 11. Question à choix multiple

Quel(s) est / sont le / les examens complémentaires qui peuvent vous aider à porter le diagnostic de vasospasme de l'artère cérébrale moyenne droite ?

- A un doppler des vaisseaux du cou, montrant une accélération des flux
- B un angioscanner cérébral
- C une artériographie cérébrale, montrant une diminution du calibre de l'artère cérébrale moyenne droite
- D une IRM, montrant une ischémie dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne droite

- E un scanner cérébral montrant une hyperdensité spontanée de l'artère cérébrale moyenne droite

► Réponses : B, C, D

Ces trois examens, avec le doppler trans-crânien, permettent la mise en évidence de vasospasmes artériels.

Pas d'intérêt à réaliser un doppler des TSA, le vasospasme est intra-crânien (à proximité de l'hémorragie méningée) dans l'HSA. Le doppler trans-crânien est un examen de référence pour diagnostiquer et suivre les vasospasmes.

► Q 12. Question à choix multiple

La patiente présente une ischémie dans le territoire superficiel de l'artère cérébrale moyenne droite secondaire au vasospasme. Quel(s) signe(s) vous attendez-vous à trouver à l'examen clinique ?

- A une hémianopsie latérale homonyme
- B une héminégligence
- C un déficit moteur à prédominance crurale
- D une apholie
- E une hémianesthésie proportionnelle

► Réponses : A, B

En cas d'atteinte du territoire sylvien superficiel, il existe : une HLH controlatérale, déficit moteur à prédominance brachio-faciale avec trouble sensitif en regard. Ici nous sommes dans l'hémisphère mineur (à droite chez un patient droitier) il peut exister une anosognosie, une hémiasomatognosie et une héminégligence droite. (Syndrome de l'hémisphère mineur, ou syndrome d'Anton Babinski).

► Q 13. Question à choix multiple

La patiente présente comme séquelle une hémiplégie gauche à prédominance brachio-faciale et une héminégligence gauche. Quelle(s) limitation(s) d'activité séquellaire(s) est-elle susceptible de présenter ?

- A une héminégligence
- B un déficit sensitif de l'hémicorps gauche

- C ✓ une limitation des capacités de préhension
- D ✓ un trouble de la marche
- E ✓ une difficulté pour s'habiller

► **Réponses : C, D, E**

- La marche sera probablement peu affectée sur le plan moteur (déficit sensitivo-moteur brachio facial) mais l'hémi-négligence gauche peut conduire à un trouble de la marche assez sévère.

Attention à ne pas confondre le déficit et la limitation d'activité.

► **Q 14. Question à choix multiple**

Après un séjour en rééducation, la patiente regagne son domicile avec une reprise progressive de ses activités. Cependant, six mois plus tard, elle présente une aggravation neurologique progressive. Si vous suspectez une hydrocéphalie chronique, à l'examen clinique, vous devez rechercher :

- A ✓ une augmentation du polygone de sustentation à la marche
- B ✓ une rétention urinaire
- C ○ des réflexes tendineux vifs
- D ✓ une marche à petits pas
- E ✓ des troubles de la mémoire antérograde

► **Réponses : A, B, D, E**

Triade de l'hydrocéphalie à pression normale :

- trouble de la marche et de l'équilibre, avec marche à petit pas et élargissement du polygone de sustentation ;
- troubles mictionnels ;
- syndrome démentiel de type sous cortical comprenant une amnésie antérograde.

► **Q 15. Question à choix multiple**

Parmi les propositions thérapeutiques suivantes, la(les)quelle(s) est(sont) possible(s) pour le traitement de l'hydrocéphalie chronique (dite à pression normale) ?

- A ✓ dérivation ventriculo-péritonéale
- B ✓ dérivation ventriculo-atriale

- C ○ dérivation lombo-péritonéale
- D ○ dérivation ventriculo-sous-arachnoïdienne
- E ○ dérivation sous-arachnoïdienne simple

► **Réponses : A, B**

- Les dérivations ventriculo-péritonéales et ventriculo-atriales sont les deux types de dérivations utilisées dans l'hydrocéphalie à pression normale.

Dossier progressif n° 2

ECNi 2017

ÉNONCÉ

Vous recevez aux urgences un homme de 83 ans, droitier, qui présente depuis 48 heures un tableau clinique associant une fièvre à 38,5 °C, des céphalées en casque d'installation progressive, une désorientation temporo-spatiale et une tendance à la somnolence. Le patient présente dans ses antécédents une insuffisance rénale modérée et une hypertension artérielle. Il reçoit un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion et de l'aspirine au long cours. La TA est à 140/90 mmHg, le pouls à 90 bat/min et la saturation à 96 % en air ambiant. À l'examen, on note un manque du mot, des troubles de la compréhension des ordres, et quelques paraphasies verbales.

► Q 1. Question à choix multiple

Quel(s) diagnostic(s) est(sont) compatible(s) avec ce tableau clinique ?

- A un hématome extra-dural
- B un syndrome confusionnel secondaire à une infection systémique
- C un hématome de la capsule interne droite
- D un syndrome démentiel décompensé par une infection
- E une méningo-encéphalite

► Q 2. Question à choix multiple

Parmi les symptômes suivants, lequel ou lesquels peut/peuvent être observé(s) dans un syndrome de confusion mentale ?

- A des troubles de l'attention
- B une agitation
- C une fluctuation de l'intensité des troubles
- D une perplexité anxieuse
- E des hallucinations visuelles

► Q 3. Question à choix multiple

L'imagerie cérébrale ne retrouve pas d'effet de masse. Les résultats de l'analyse du liquide cébro spinal sont les suivants : protéinorachie 0,9 g/L ; 40 éléments mononucléés à

prédominance lymphocytaire. Quel(s) germe(s) peu(ven)t être évoqué(s) chez ce patient ?

- A streptococcus pneumoniae
- B listeria monocytogenes
- C virus herpès simplex
- D haemophilus influenza
- E bacille tuberculeux

► Q 4. Question à choix multiple

Si une IRM était réalisée, quelle(s) serai(en)t l'(les) anomalie(s) évocatrice(s) d'une méningoencéphalite herpétique ?

- A un hypersignal T2 d'un lobe temporal
- B un réhaussement du signal T1 d'un lobe temporal après injection de produit de contraste
- C un hypersignal T2 circonscrit de la protubérance
- D une atrophie cérébrale diffuse
- E une dilatation ventriculaire

► Q 5. Question à choix multiple

Vous suspectez une méningoencéphalite herpétique. Quel(s) est/sont le/les résultat(s) virologique(s) initiaux compatible(s) avec ce diagnostic ?

- A PCR herpès simplex négative dans le liquide céphalo spinal sur le prélèvement réalisé précocément (< 6 heures)
- B une glycorachie normale
- C présence d'IgG herpès simplex dans le sang
- D présence d'IgM herpès simplex dans le sang
- E présence d'interferon dans le liquide céphalo spinal

► Q 6. Question à choix multiple

Le diagnostic de méningoencéphalite herpétique est confirmé par la positivité de la PCR herpès simplex dans le liquide cerebro spinal. Il s'agit d'une pathologie :

- A virale saisonnière
- B favorisée par une brèche ostéo-méningée
- C dont la déclaration est obligatoire
- D plus fréquemment liée à l'herpès simplex virus de type 1
- E fréquemment associée à une éruption cutanée

► Q 7. Question à choix multiple

Quelle(s) est(sont) votre(vos) proposition(s) thérapeutique(s) dans l'immédiat ?

- A antiépileptique à visée préventive
- B ganciclovir intraveineux
- C aciclovir par voie orale
- D aciclovir par voie intraveineuse
- E restriction hydrique

► Q 8. Question à choix multiple

Quel(s) examen(s) est/sont nécessaire(s) au bilan de surveillance après 48 heures de traitement ?

- A IRM cérébrale
- B PCR herpès simplex dans le liquide cerebro spinal
- C créatininémie
- D EEG
- E PCR herpès simplex dans le sang

► Q 9. Question à choix multiple

Sur un bilan biologique réalisé 2 jours après le début du traitement vous notez une hyperkaliémie à 5,6 mmol/l. Quelle(s) est (sont) la (les) origine(s) possible(s) de cette hyperkaliémie ?

- A alcalose métabolique
- B effet secondaire de l'aciclovir sur la fonction rénale
- C effet secondaire de l'aciclovir sur le muscle
- D hyperhydratation extracellulaire
- E hyperhydratation intracellulaire

► Q 10. Question à choix multiple

Le patient présente une crise convulsive généralisée tonicoclonique depuis 2 minutes. Concernant la prise en charge immédiate, quelle(s) proposition(s) est(sont) exacte(s) ?

- A intubation naso-trachéale
- B carbamazépine en bolus intraveineux
- C thiopental en bolus intraveineux
- D clonazépam en bolus intraveineux
- E propofol en bolus intraveineux

► Q 11. Question à choix multiple

La crise convulsive généralisée cède. Quelle(s) proposition(s) thérapeutique(s) est(sont) possible(s) ?

- A instauration d'un traitement antiépileptique de fond
- B arrêt de l'aciclovir et relais par ganciclovir
- C association à l'aciclovir d'un traitement par valaciclovir
- D augmentation de 25 % des posologies de l'aciclovir
- E traitement antiépileptique intraveineux par thiopental

► Q 12. Question à choix multiple

Le traitement par aciclovir est arrêté après 14 jours. Le patient n'a pas présenté de nouvelle crise d'épilepsie et a repris un état normal de vigilance. Compte tenu de la localisation des lésions sur la dernière IRM (partie interne et antérieure des deux lobes temporaux) et de sa nature,

quelle(s) séquelle(s) neurologique(s) est(sont) possible(s) ?

- A amnésie antérograde
- B épilepsie
- C surdité bilatérale
- D alexie
- E hémiagnosie latérale homonyme

- D une mesure de tutelle peut être déclenchée par le médecin traitant
- E la mesure de tutelle est révisée tous les 5 ans

► Q 13. Question à choix multiple

L'amnésie secondaire à une encéphalite herpétique présente la(les) caractéristique(s) suivante(s) :

- A concerne la mémoire épisodique
- B prédomine largement sur les faits anciens
- C est peu invalidante
- D est souvent associée à une apholie
- E s'améliore fortement par l'indication

► Q 14. Question à choix multiple

Après un séjour en soins de suite et réadaptation, le patient reste dépendant d'une tierce personne dans l'ensemble des activités de la vie quotidienne. Un retour à domicile est envisagé. Concernant les paramédicaux qui pourraient intervenir à son domicile, quel(s) est/sont celui/ceux dont les actes seront pris en charge par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM) ?

- A auxiliaire de vie
- B ergothérapeute
- C infirmière libérale
- D psychologue
- E orthophoniste

► Q 15. Question à choix multiple

Sa fille souhaite mettre en place une mesure de protection juridique. Elle vous interroge sur les différences entre la tutelle et la curatelle. Quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A la durée d'une curatelle est habituellement de un an
- B le patient placé sous curatelle simple conserve le droit de vote
- C la mesure de tutelle entraîne la perte du droit de vote

RÉPONSES

Vrai
 Faux

► Q 1. Question à choix multiple

Quel(s) diagnostic(s) est(sont) compatible(s) avec ce tableau clinique ?

- A un hématome extra-dural
- B un syndrome confusionnel secondaire à une infection systémique
- C un hématome de la capsule interne droite
- D un syndrome démentiel décompensé par une infection
- E une méningo-encéphalite

► Réponses : B, D, E

- Le tableau clinique présenté ici n'est pas évoquant d'un hématome extra dural (pas de contexte traumatique, début insidieux sur 24 h, fièvre) ni d'un hématome de la capsule interne (pas de déficit brutal, pas d'hémiparésie gauche).
- Un syndrome confusionnel est possible sur une infection systémique, surtout chez la personne âgée.
- Pour mémoire un syndrome démentiel peut être révélé par un épisode de confusion : d'où l'intérêt d'une réévaluation systématique à 6 mois de l'épisode aigu avec bilan neuropsychologique.
- Ici il faut bien évidemment évoquer la méningo-encéphalite herpétique : céphalées avec confusion hyperthermie et troubles phasiques.

► Q 2. Question à choix multiple

Parmi les symptômes suivants, lequel ou lesquels peut/peuvent être observé(s) dans un syndrome de confusion mentale ?

- A des troubles de l'attention
- B une agitation
- C une fluctuation de l'intensité des troubles
- D une perplexité anxieuse
- E des hallucinations visuelles

► Réponses : A, B, C, D, E

Les critères diagnostiques de la confusion aiguë sont ceux du DSM-5, associant les critères A, B, C, D et E :

- A. Diminution de la capacité à maintenir l'attention envers les stimulations externes et à s'intéresser de façon appropriée à de nouvelles stimulations externes.
- B. Désorganisation de la pensée se traduisant par des propos décousus, inappropriés ou incohérents.
- C. Au moins 2 des manifestations suivantes :
 - obnubilation de la conscience ;
 - anomalie de la perception : erreurs d'interprétation, illusions ou hallucinations ;
 - perturbation du rythme veille-sommeil ;
 - augmentation ou diminution de l'activité psychomotrice ;
 - désorientation temporo-spatiale, non-reconnaissance des personnes de l'entourage ;
 - troubles mnésiques.
- D. Évolution de cette symptomatologie sur une courte période (de quelques heures à quelques jours), et tendance à des fluctuations tout au long de la journée.
- E. Soit 1, soit 2 :
 - 1) Mise en évidence (histoire de la maladie, examens clinique ou complémentaires) d'un ou plusieurs facteur(s) organique(s) spécifique(s) de l'étiologie de la confusion aiguë.
 - 2) En l'absence de 1, on peut présumer de l'existence d'un facteur organique si les symptômes ne sont pas expliqués par un trouble psychiatrique (par ex. un épisode maniaque).

► Q 3. Question à choix multiple

L'imagerie cérébrale ne retrouve pas d'effet de masse. Les résultats de l'analyse du liquide céphalo spinal sont les suivants : protéinorachie 0,9 g/L ; 40 éléments mononucléés à

prédominance lymphocytaire. Quel(s) germe(s) peu(ven)t être évoqué(s) chez ce patient ?

- A streptococcus pneumoniae
- B listeria monocytogenes
- C virus herpès simplex
- D haemophilus influenza
- E bacille tuberculeux

→ Réponses : B, C, E

Ce sont toutes les 3 des causes de méningo-encéphalites à liquide clair, ou à prédominance lymphocytaire.

Quelques nuances cependant : la méningite ou méningo encéphalite tuberculeuse a un tableau plus insidieux, sur plusieurs jours ou semaines, avec altération de l'état général et signes systémiques. Le LCS comporterait une hypoglycorachie.

La méningite à listeria donne classiquement une rhombencéphalite.

► Q 4. Question à choix multiple

Si une IRM était réalisée, quelle(s) seraient l'(les) anomalie(s) évocatrice(s) d'une méningoencéphalite herpétique ?

- A un hypersignal T2 d'un lobe temporal
- B un réhaussement du signal T1 d'un lobe temporal après injection de produit de contraste
- C un hypersignal T2 circonscrit de la protubérance
- D une atrophie cérébrale diffuse
- E une dilatation ventriculaire

→ Réponses : A, B

Hypersignal T2 et FLAIR à l'IRM au niveau des lobes temporaux (plutôt de la partie antérieure) et des régions frontales. Le plus souvent ces hypersignaux sont bilatéraux mais asymétriques, avec prise de contraste visible en séquence T1 avec injection de gadolinium.

► Q 5. Question à choix multiple

Vous suspectez une méningoencéphalite herpétique. Quel(s) est/sont le/les résultat(s) virologique(s) initiaux compatible(s) avec ce diagnostic ?

- A PCR herpès simplex négative dans le liquide cérebro spinal sur le prélèvement réalisé précocément (< 6 heures)
- B une glycorachie normale
- C présence d'IgG herpès simplex dans le sang
- D présence d'IgM herpès simplex dans le sang
- E présence d'interferon dans le liquide cérebro spinal

→ Réponses : A, B, C, D, E

Ici toutes les réponses sont compatibles avec le diagnostic :

- la négativité de la PCR HSV dans la ponction lombaire ne doit pas remettre le diagnostic en cause si la ponction lombaire est faite précocement (< 4 jours d'évolution) ;
- la glycorachie est normale en cas d'affection virale ;
- la présence d'IgM herpes dans le sang et dans le LCR est fortement évocatrice du diagnostic en cas de primo infection, mais cela n'apparaît qu'après plusieurs jours d'évolution ;
- la présence d'une sérologie IgG positive est possible dans le sérum. La méningo-encéphalite herpétique peut être tout aussi bien une réactivation qu'une primo infection ;
- la présence d'interféron alpha dans le LCR est précoce dans les méningites virales mais ne présume pas du virus incriminé.

► Q 6. Question à choix multiple

Le diagnostic de méningoencéphalite herpétique est confirmé par la positivité de la PCR herpès simplex dans le liquide cerebro spinal. Il s'agit d'une pathologie :

- A virale saisonnière
- B favorisée par une brèche ostéo-méningée
- C dont la déclaration est obligatoire

- D ✓ plus fréquemment liée à l'herpès simplex virus de type 1
- E ○ fréquemment associée à une éruption cutanée

► Réponse : D

- Épidémiologie de l'encéphalite herpétique : HSV 1 dans 90 % des cas. Ce n'est pas une pathologie virale saisonnière.
- Ce sont les méningites bactériennes qui sont favorisées par la présence d'une brèche ostéo-méningée (à rechercher notamment en cas de pneumocoque).
- La déclaration est obligatoire en cas de méningite à méningocoque.
- L'éruption cutanée est visible en cas de méningite à méningocoque avec présence d'un purpura fulminans.

► Q 7. Question à choix multiple

Quelle(s) est(sont) votre(vos) proposition(s) thérapeutique(s) dans l'immédiat ?

- A ○ antiépileptique à visée préventive
- B ○ ganciclovir intraveineux
- C ○ aciclovir par voie orale
- D ✓ aciclovir par voie intraveineuse
- E ○ restriction hydrique

► Réponse : D

Peu importe la pathologie en neurologie on ne met jamais de traitement anti-épileptique « préventif ».

Le traitement de la méningo-encéphalite herpétique est une urgence et doit être débuté avant les résultats de PCR devant toute suspicion clinique. Il repose sur de l'aciclovir IV (10-15 mg/kg toutes les 8 heures).

► Q 8. Question à choix multiple

Quel(s) examen(s) est/sont nécessaire(s) au bilan de surveillance après 48 heures de traitement ?

- A ○ IRM cérébrale
- B ○ PCR herpès simplex dans le liquide cerebro spinal

- C ✓ créatininémie
- D ○ EEG
- E ○ PCR herpès simplex dans le sang

► Réponse : C

- Il faudra contrôler à distance l'imagerie cérébrale mais nous sommes trop précoce à 48 h pour juger de l'efficacité de l'antiviral.
- Pas d'indication à monitorer une PCR HSV à 48 h (sauf si première PCR négative).
- Risque d'insuffisance rénale sous Aciclovir, surveillance étroite de la créatininémie.

► Q 9. Question à choix multiple

Sur un bilan biologique réalisé 2 jours après le début du traitement vous notez une hyperkaliémie à 5,6 mmol/l. Quelle(s) est (sont) la (les) origine(s) possible(s) de cette hyperkaliémie ?

- A ○ alcalose métabolique
- B ✓ effet secondaire de l'aciclovir sur la fonction rénale
- C ○ effet secondaire de l'aciclovir sur le muscle
- D ○ hyperhydratation extracellulaire
- E ○ hyperhydratation intracellulaire

► Réponse : B

- L'hyperkaliémie est possible en cas d'acidose métabolique.
- L'hyperkaliémie est un signe d'insuffisance rénale par diminution d'excrétion du potassium urinaire. Comme vu précédemment l'Aciclovir peut provoquer une insuffisance rénale sévère et donc une hyperkaliémie.
- L'aciclovir ne provoque pas de rhabdomyolyse.
- La kaliémie n'a aucun rapport avec l'hydratation, c'est la natrémie qui est influencée par l'hydratation intra et extra cellulaire.

► Q 10. Question à choix multiple

Le patient présente une crise convulsive généralisée tonicoclonique depuis 2 minutes. Concernant la prise en charge immédiate, quelle(s) proposition(s) est(sont) exacte(s) ?

- A intubation naso-trachéale
- B carbamazépine en bolus intraveineux
- C thiopental en bolus intraveineux
- D clonazépam en bolus intraveineux
- E propofol en bolus intraveineux

► **Réponse : D**

Prise en charge de l'état de mal épileptique : (pour rappel il s'agit de convulsions > 5 minutes ou 2 crises successives sans retour à un état de conscience entre les crises), ici nous sommes précoce dans la prise en charge (mais c'est souvent le cas en pratique) :

- 1) 1 injection Clonazépam 1 mg ;
- 2) réévaluation à 5 minutes : si persistance de la crise : nouvelle injection de Clonazepam 1 mg et introduction d'un anti épileptique type phénobarbital ou fosphenytoïne.

► **Q 11. Question à choix multiple**

La crise convulsive généralisée cède. Quelle(s) proposition(s) thérapeutique(s) est(sont) possible(s) ?

- A instauration d'un traitement antiépileptique de fond
- B arrêt de l'aciclovir et relais par ganciclovir
- C association à l'aciclovir d'un traitement par valaciclovir
- D augmentation de 25 % des posologies de l'aciclovir
- E traitement antiépileptique intraveineux par thiopental

► **Réponse : A**

Indication formelle à présent à introduire un traitement épileptique de fond : présence d'une manifestation clinique avec lésions cérébrale épileptogène à l'imagerie.

La crise épileptique ne présume pas d'un échappement thérapeutique. Pas d'indication à des modifications de doses d'Aciclovir.

► **Q 12. Question à choix multiple**

Le traitement par aciclovir est arrêté après 14 jours. Le patient n'a pas présenté de nouvelle

crise d'épilepsie et a repris un état normal de vigilance. Compte tenu de la localisation des lésions sur la dernière IRM (partie interne et antérieure des deux lobes temporaux) et de sa nature, quelle(s) séquelle(s) neurologique(s) est(sont) possible(s) ?

- A amnésie antérograde
- B epilepsie
- C surdité bilatérale
- D alexie
- E hémianopsie latérale homonyme

► **Réponses : A, B, C**

L'atteinte du lobe temporal peut provoquer :

- une aphasic (aphasie type Wernicke) ;
- une surdité verbale (par agnosie auditive) si atteinte bilatérale ;
- une quadranopsie latérale homonyme supérieure par atteinte des radiations optiques ;
- une amnésie antérograde lors de l'atteinte bi hippocampique.

► **Q 13. Question à choix multiple**

L'amnésie secondaire à une encéphalite herpétique présente la(les) caractéristique(s) suivante(s) :

- A concerne la mémoire épisodique
- B prédomine largement sur les faits anciens
- C est peu invalidante
- D est souvent associée à une aphasic
- E s'améliore fortement par l'indiçage

► **Réponses : A, D**

Il s'agit d'une amnésie hippocampique donc amnésie antérograde avec oubli des faits récents. L'amnésie hippocampique n'est pas améliorée par l'indiçage (pas de stockage).

► **Q 14. Question à choix multiple**

Après un séjour en soins de suite et réadaptation, le patient reste dépendant d'une tierce personne dans l'ensemble des activités de la vie quotidienne. Un retour à domicile est envisagé. Concernant les paramédicaux qui pourraient intervenir à son domicile, quel(s) est/sont celui/ceux dont les

actes seront pris en charge par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM) ?

- A auxiliaire de vie
- B ergothérapeute
- C infirmière libérale
- D psychologue
- E orthophoniste

– La curatelle concerne les personnes dont les facultés mentales ou corporelles sont altérées, sans que ce soit au point de nécessiter une tutelle. Les patients gardent leurs droits civiques. Comme la tutelle la mesure de curatelle est révisée systématiquement tous les 5 ans.

► Réponses : C, E

Seuls les actes des infirmiers, kinésithérapeutes et orthophonistes sont pris en charge par la CPAM.

► Q 15. Question à choix multiple

Sa fille souhaite mettre en place une mesure de protection juridique. Elle vous interroge sur les différences entre la tutelle et la curatelle. Quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A la durée d'une curatelle est habituellement de un an
- B le patient placé sous curatelle simple conserve le droit de vote
- C la mesure de tutelle entraîne la perte du droit de vote
- D une mesure de tutelle peut être déclenchée par le médecin traitant
- E la mesure de tutelle est révisée tous les 5 ans

► Réponses : B, C, E

– La tutelle est une mesure juridique durable pour des personnes qui ont besoin d'être représentées de manière continue dans tous les actes de la vie civile (y compris le droit de vote).

L'ouverture de la tutelle est prononcée par le juge des tutelles et révisée tous les 5 ans.

La procédure de mise en place d'une tutelle peut-être déclenchée par toute personne entretenant avec le majeur des liens étroits et stables, du curateur ainsi que du ministère. Le médecin peut uniquement effectuer un signalement (dit « avis »), la décision de déclencher la procédure relevant alors du magistrat (saisine d'office par le juge).

Dossier progressif

ECNi 2018

ÉNONCÉ

Vous prenez en charge à 17 h 30 au service des urgences un patient de 57 ans, aux antécédents familiaux d'infarctus du myocarde chez le père et de diabète non insulino-dépendant chez la mère, sans antécédent personnel ni habitudes toxiques, salarié dans une entreprise de maçonnerie. Il ne reçoit pas de traitement au long cours. Il a présenté brutalement à 16 h un trouble phasique d'expression et un déficit moteur hémicorporel droit à prédominance brachio-faciale qui persistent. Ce patient droitier pèse 71 kg pour 180 cm. Sa tension est à 170/100 mm Hg. Son pouls est à 75/mn, régulier.

Vous suspectez un accident vasculaire cérébral ischémique.

► Q 1. Question à choix multiple

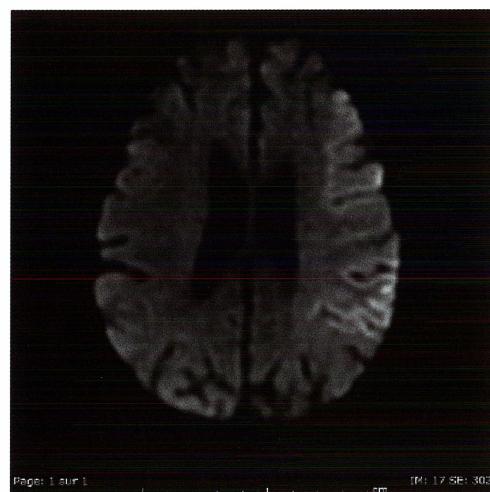
Quelle(s) localisation(s) lésionnelle(s) vous apparaît(ssent) probable(s) ?

- A thalamique gauche
- B frontal gauche
- C mésencéphalique droit
- D capsulaire gauche
- E pariétal gauche

- C FLAIR
- D diffusion (DWI)
- E 3D TOF (Time Of Flight/temps de vol)
(Angio-IRM)

► Q 4. Question à choix multiple

Voici deux images de l'IRM réalisée :



► Q 2. Question à choix multiple

Quelle est votre prise en charge immédiate ?

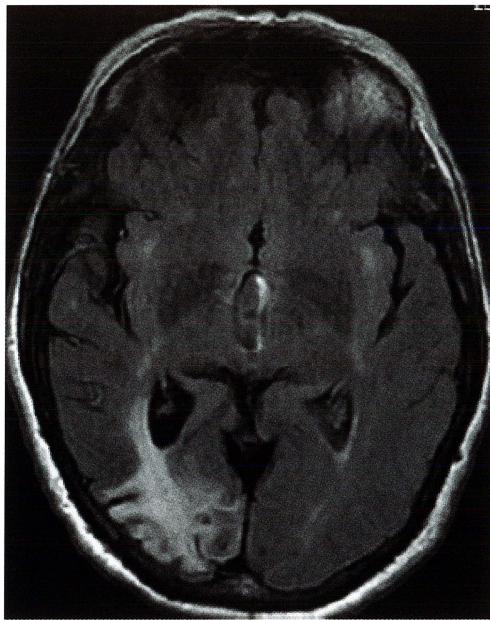
- A réalisation d'un écho-doppler des troncs supra-aortiques
- B prise en charge par la filière neuro-vasculaire
- C réalisation d'une IRM cérébrale
- D instauration d'un traitement anti-hypertenseur
- E instauration d'un traitement antiagrégant plaquettaire

► Q 3. Question à choix multiple

Le patient est admis immédiatement à l'IRM.

Quelle(s) est(sont) la(les) séquence(s) que doit comporter l'IRM ?

- A T1 avec injection de gadolinium
- B T2



- A hypersignal sylvien gauche en séquence FLAIR
- B hypersignal occipital droit en séquence FLAIR
- C hypersignal sylvien gauche en séquence de diffusion
- D hypersignal sylvien droit en séquence de diffusion
- E hyposignal sylvien gauche en séquence de diffusion

► **Q 5. Question à choix multiple**

L'IRM encéphalique met en évidence une lésion récente visible en séquence de diffusion dans le territoire sylvien gauche superficiel. Il retrouve également un hypersignal en séquence FLAIR dans le territoire occipital droit, ancien. Il n'y a pas de lésion hémorragique ni d'obstruction des gros vaisseaux proximaux.

Au vu de ces résultats IRM et du contexte clinique, quelle hypothèse physiopathologique vous paraît la plus probable ? (une seule réponse attendue)

- A dissection carotidienne gauche
- B micro-angiopathie
- C artérite cérébrale
- D cardiopathie emboligène
- E athérome

► **Q 6. Question à choix multiple**

Quelle est votre proposition thérapeutique immédiate ? (une seule réponse attendue)

- A antiagrégants plaquettaires par voie parentérale
- B héparine non fractionnée à dose hypocoagulante par voie parentérale
- C nouveaux anticoagulants oraux
- D thrombolyse intraveineuse par rTPA
- E thrombectomie

► **Q 7. Question à choix multiple**

Dans les suites de l'IRM, le patient a été admis en unité neuro-vasculaire et a bénéficié d'une thrombolyse intraveineuse.

Le déficit moteur a récupéré partiellement, les troubles phasiques persistent.

Quel(s) est(son) le(les) élément(s) de votre prescription au cours des 24 premières heures ?

- A traitement anti-hypertenseur
- B lever autorisé
- C insulinothérapie sous-cutanée si glycémie supérieure à 1,8 g/L
- D doppler trans-crânien
- E surveillance clinique pluri-quotidienne par le score NIHSS

► **Q 8. Question à choix multiple**

À 48 h d'évolution, le patient reste aphasique. Il persiste un déficit moteur brachial droit prédominant en distal.

L'alimentation orale est reprise sans gêne. Il n'a pas présenté de complication.

Quel(s) est(son) l'(les) objectif(s) de la prise en charge kinésithérapique à ce stade ?

- A renforcement analytique de la motricité
- B exercices de désencombrement respiratoire
- C travail d'éveil sensitif
- D massages transverses profonds
- E mobilisations passives du membre inférieur droit

► Q 9. Question à choix multiple

Pour confirmer votre hypothèse étiologique principale, vous prescrivez :

- A un écho-doppler des troncs supra-aortiques
- B une échographie cardiaque trans-thoracique
- C une échographie cardiaque par voie trans-œsophagienne
- D un holter ECG
- E un holter tensionnel

► Q 10. Question à choix multiple

Ce patient présente une aphasicie de Broca. Quelle(s) est(sont) la(les) caractéristique(s) compatible(s) avec ce diagnostic ?

- A présence de paraphasies
- B fluence altérée
- C compréhension normale
- D expression écrite normale
- E agnosie

► Q 11. Question à choix multiple

Le holter ECG montre une fibrillation atriale paroxystique ; l'échographie cardiaque (trans-thoracique et trans-œsophagienne) et l'écho-doppler des troncs supra-aortiques sont normaux ; le bilan lipidique et glycémique est normal. La tension artérielle s'est normalisée.

Quel(s) est(sont) le(s) élément(s) de votre ordonnance médicamenteuse de sortie ?

- A inhibiteur de l'enzyme de conversion
- B statine
- C anticoagulant oral
- D antiagrégant plaquettaire
- E diurétique de l'anse

► Q 12. Question à choix multiple

Quelle(s) est(sont) votre(vos) prescription(s) non médicamenteuse(s) de sortie ?

- A bilan orthophonique
- B arrêt de travail
- C invalidité 1^{re} catégorie

- D sauvegarde de justice
- E bilan kinésithérapeutique

► Q 13. Question à choix multiple

Vous revoyez le patient en consultation de suivi à 3 mois. Il persiste une maladie de la main droite et une réduction de la fluence, ainsi qu'une fatigabilité. Il est autonome pour la majorité des activités de vie quotidienne mais n'a pu reprendre son activité professionnelle. Il se plaint par ailleurs de troubles de l'attention et du sommeil, son poids est à 65 kg. Le patient poursuit son traitement anticoagulant oral par anti-vitamine K.

Quelle est votre orientation diagnostique devant cette évolution clinique ? (une seule réponse attendue)

- A récidive d'accident vasculaire cérébral ischémique
- B effets secondaires du traitement médicamenteux
- C épilepsie vasculaire
- D syndrome dépressif
- E état lacunaire

► Q 14. Question à choix multiple

Quelle(s) mesure(s) médico-sociale(s) pouvez-vous proposer ?

- A constitution d'un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées pour attribution de l'Allocation Adulte Handicapé
- B constitution d'un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées pour Reconnaissance de Qualité Travailleur Handicapé
- C mise en invalidité 2^e catégorie
- D renouvellement de l'arrêt de travail
- E déclaration de maladie professionnelle

► Q 15. Question à choix multiple

Concernant son traitement anticoagulant oral au long cours, quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A l'INR cible se situe entre 2,5 et 3,5

- B le contrôle de l'INR doit être au minimum mensuel
- C un INR autour de 2 permet des soins dentaires
- D en cas d'hémorragie, le PPSB agit plus rapidement que la vitamine K
- E en cas d'INR à 5, l'apport de vitamine K est préconisé

RÉPONSES

Vrai
 Faux

► Q 1. Question à choix multiple

Quelle(s) localisation(s) lésionnelle(s) vous apparaît(ssent) probable(s) ?

- A thalamique gauche
- B frontal gauche
- C mésencéphalique droit
- D capsulaire gauche
- E pariétal gauche

→ Réponse : B

- Une atteinte thalamique serait responsable d'un déficit sensitif hémicorporel contralatéral (paresthesies, hyperpathie, hypoesthésie) mais ne donnerait pas de déficit moteur. L'atteinte du thalamus gauche peut en revanche être responsable d'une aphasicie (« aphasicie thalamique »).
- Une atteinte capsulaire gauche donnerait une atteinte motrice proportionnelle aux trois étages (face, membre supérieur et inférieur) et ne donnerait pas d'aphasicie.
- L'atteinte du lobe pariétal se traduirait par un déficit sensitif contralatéral.

► Q 2. Question à choix multiple

Quelle est votre prise en charge immédiate ?

- A réalisation d'un écho-doppler des troncs supra-aortiques
- B prise en charge par la filière neuro-vasculaire
- C réalisation d'une IRM cérébrale
- D instauration d'un traitement anti-hypertenseur
- E instauration d'un traitement antiagrégant plaquettaires

→ Réponses : B, C

- Devant tout déficit neurologique brutal il est urgent de contacter une filière neuro-vasculaire pour prise en charge spécialisée dans la

perspective d'un traitement de recanalisation s'il existe un infarctus cérébral. À noter que depuis 2018 la fenêtre horaire de la thrombectomie est élargie jusqu'à 24 h dans certains cas.

- Une imagerie cérébrale doit être réalisée en urgence (IRM avec ARM ou scanner cérébral sans puis avec injection).
L'écho doppler des troncs supra aortiques sera à réaliser dans un deuxième temps si il existe un infarctus cérébral pour rechercher une sténose des troncs supra aortiques.
- La prise en charge de l'hypertension artérielle est décidée ultérieurement en fonction des cas :
 - 1) infarctus cérébral avec recours à une thrombolyse : on traite la poussée tensionnelle lorsqu'elle dépasse 185/110 mmHg (prévention du risque hémorragique) ;
 - 2) infarctus cérébral sans recours à un traitement de recanalisation : on traite lorsque la poussée tensionnelle lorsqu'elle dépasse 220/120 mmHg ;
 - 3) hématome cérébral : la pression artérielle doit être maintenue inférieure à 140/90 mmHg (diminuer la pression artérielle à la phase aiguë permet de réduire le saignement, il s'agit d'une urgence thérapeutique) ;
- Pas d'introduction d'un anti aggrégant plaquettaire avant l'imagerie : pour rappel on ne peut pas différencier cliniquement un AVC ischémique d'un AVC hémorragique.

► Q 3. Question à choix multiple

Le patient est admis immédiatement à l'IRM.
Quelle(s) est(sont) la(les) séquence(s) que doit comporter l'IRM ?

- A T1 avec injection de gadolinium
- B T2
- C FLAIR
- D diffusion (DWI)

- E ✓ 3D TOF (Time Of Flight/temps de vol)
(Angio-IRM)

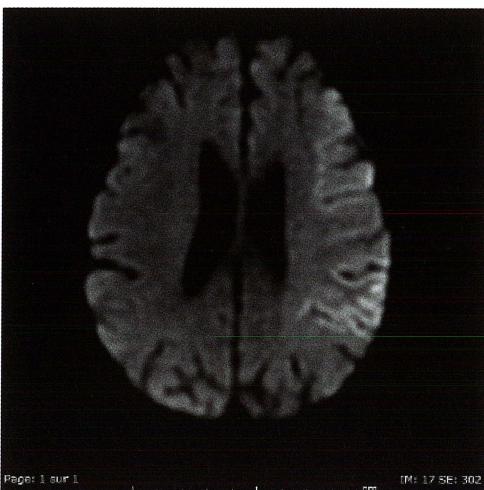
► Réponses : C, D, E

4 séquences sont nécessaires dans la prise en charge aigüe d'un AVC :

- DWI (Diffusion), interprétée avec l'ADC (coefficients de diffusion). La séquence diffusion étudie le mouvement des molécules d'eau. En cas d'ischémie aigüe l'œdème cytotoxique crée une restriction du mouvement des molécules d'eau et cela se traduit par un hypersignal diffusion ;
- T2 FLAIR : séquence T2 avec suppression du signal du liquide cérébro-spinal. Cette séquence permet de visualiser l'infarctus cérébral après plusieurs heures. Elle permet également de voir des infarctus anciens, et d'évaluer la présence d'une leucopathie vasculaire ;
- T2* (ou écho de gradient) : visualise en hyposignal toute lésion hémorragique intra-crânienne ;
- 3DTOF : séquence permettant de voir les vaisseaux intra-crâniens sans injection de produit de contraste.

► Q 4. Question à choix multiple

Voici deux images de l'IRM réalisée :



- A hypersignal sylvien gauche en séquence FLAIR
- B ✓ hypersignal occipital droit en séquence FLAIR
- C ✓ hypersignal sylvien gauche en séquence de diffusion
- D hypersignal sylvien droit en séquence de diffusion
- E hyposignal sylvien gauche en séquence de diffusion

► Réponses : B, C

- Sur cette IRM nous voyons un hypersignal en diffusion (première image) du territoire sylvien superficiel gauche, traduisant une ischémie aigüe dans le territoire correspondant. Pour rappel la diffusion est précocelement positive dans l'ischémie cérébrale (en quelques minutes).
- En séquence FLAIR (deuxième image) il existe un hypersignal occipital droit. Il s'agit d'un infarctus cérébral probablement ancien car il existe une atrophie en retard (élargissement des sillons).

► Q 5. Question à choix multiple

L'IRM encéphalique met en évidence une lésion récente visible en séquence de diffusion dans le

territoire sylvien gauche superficiel. Il retrouve également un hypersignal en séquence FLAIR dans le territoire occipital droit, ancien. Il n'y a pas de lésion hémorragique ni d'obstruction des gros vaisseaux proximaux.

Au vu de ces résultats IRM et du contexte clinique, quelle hypothèse physiopathologique vous paraît la plus probable ? (une seule réponse attendue)

- A dissection carotidienne gauche
- B micro-angiopathie
- C artérite cérébrale
- D cardiopathie emboligène
- E athérome

► Réponse : D

Patient de 57 ans, sans antécédent particulier, présentant des infarctus multi territoriaux : atteinte de la carotide gauche (artère cérébrale moyenne gauche) et du territoire vertébro-basilaire (artère cérébrale postérieur droite).

La première cause à envisager est l'hypothèse cardio-embolique compte tenu de l'atteinte de deux territoires différents.

► Q 6. Question à choix multiple

Quelle est votre proposition thérapeutique immédiate ? (une seule réponse attendue)

- A antiagrégants plaquettaires par voie parentérale
- B héparine non fractionnée à dose hypocoagulante par voie parentérale
- C nouveaux anticoagulants oraux
- D thrombolyse intraveineuse par rTPA
- E thrombectomie

► Réponse : D

– La thrombolyse intraveineuse est efficace si elle est réalisée dans les 4 h 30 suivant la survenue de l'infarctus cérébral. Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

Ici le patient est symptomatique depuis 1 h 30 et nous sommes donc dans les délais pour réaliser la thrombolyse IV.

- Une thrombectomie se justifie en complément (geste neuro interventionnel nécessitant un abord endovasculaire) s'il y a une occlusion artérielle des gros troncs (carotides, sylvienne en M1, tronc basilaire), ce qui n'est pas le cas ici.
- Les antiagrégants plaquettaires sont introduits uniquement 24 heures après la thrombolyse, après imagerie cérébrale de contrôle.

► Q 7. Question à choix multiple

Dans les suites de l'IRM, le patient a été admis en unité neuro-vasculaire et a bénéficié d'une thrombolyse intraveineuse.

Le déficit moteur a récupéré partiellement, les troubles phasiques persistent.

Quel(s) est(sont) le(s) élément(s) de votre prescription au cours des 24 premières heures ?

- A traitement anti-hypertenseur
- B lever autorisé
- C insulinothérapie sous-cutanée si glycémie supérieure à 1,8 g/L
- D doppler trans-crânien
- E surveillance clinique pluriquotidienne par le score NIHSS

► Réponses : C, E

- On traite la poussée tensionnelle à la phase aiguë d'un infarctus cérébral quand elle dépasse 185/110 mmHg si le patient est thrombolysé (jusqu'à 220/120 mmHg si le patient n'est pas thrombolysé).
- Le patient doit être positionné à 30° dans la phase aiguë de l'AVC. Il pourra être mis à 90° uniquement lorsqu'une sténose des troncs supra aortiques sera écartée.
- Prévention des ACSOS (Aggressions Cérébrales Secondaires d'Origine Systémique) : surveillance étroite de la température, glycémie, SaO₂, tension artérielle.
- Le doppler trans-crânien est réalisé principalement si il existe une sténose intra crânienne sur l'imagerie initiale ou une sténose des troncs supra aortiques pour juger du retentissement hémodynamique (ce qui n'est pas le cas ici).

► Q 8. Question à choix multiple

À 48 h d'évolution, le patient reste aphasique. Il persiste un déficit moteur brachial droit prédominant en distal.

L'alimentation orale est reprise sans gêne. Il n'a pas présenté de complication.

Quel(s) est(sont) l'(les) objectif(s) de la prise en charge kinésithérapique à ce stade ?

- A renforcement analytique de la motricité
- B exercices de désencombrement respiratoire
- C travail d'éveil sensitif
- D massages transverses profonds
- E mobilisations passives du membre inférieur droit

► Réponse : A

- La prise en charge est ciblée en fonction des déficit existants. Un déficit moteur partiel est un bon candidat pour un renforcement musculaire analytique.
- Un déficit sensitif n'est pas décrit et donc pas d'intérêt à un travail d'éveil sensitif.
Les mobilisations passives sont à réserver en cas d'atteinte motrice sévère. Le patient ne présente pas de déficit du membre inférieur.
- Pas de nécessité à une kinésithérapie respiratoire.

► Q 9. Question à choix multiple

Pour confirmer votre hypothèse étiologique principale, vous prescrivez :

- A un écho-doppler des troncs supra-aortiques
- B une échographie cardiaque trans-thoracique
- C une échographie cardiaque par voie trans-œsophagienne
- D un holter ECG
- E un holter tensionnel

► Réponses : A, B, C, D

Pour confirmer notre hypothèse étiologique principale il faut :

- 1) Rechercher une cardiopathie emboligène :

- réaliser une ETT puis une ETO. L'ETO n'est pas systématique dans le bilan d'infarctus cérébral, mais sera réalisée chez ce patient qui est jeune et pour qui l'hypothèse cardio-embolique est fortement suspectée (recherche de thrombus intra auriculaire, recherche de FOP ASIA) ;
 - réaliser un holter ECG à la recherche d'un trouble du rythme emboligène (l'AC/FA étant l'étiologie la plus fréquente).
- 2) S'assurer qu'il n'y a pas d'autre cause :
- réaliser une évaluation des troncs supra aortiques (par angioMR, angioscanner ou écho doppler) pour rechercher une cause athéromateuse.

► Q 10. Question à choix multiple

Ce patient présente une aphasie de Broca. Quelle(s) est(sont) la(les) caractéristique(s) compatible(s) avec ce diagnostic ?

- A présence de paraphasies
- B fluence altérée
- C compréhension normale
- D expression écrite normale
- E agnosie

► Réponses : A, B, C

Classiquement l'aphasie de Broca ou « aphasie d'expression » comporte :

- une aphasie non fluente : le langage spontané est pauvre, le vocabulaire restreint et les phrases courtes, avec un manque du mot en conversation ;
- une compréhension conservée ;
- une pleine conscience du trouble (pas d'agnosie), ce qui est souvent éprouvant pour le patiente ;
- une atteinte de l'écriture.

► Q 11. Question à choix multiple

Le holter ECG montre une fibrillation atriale paroxystique ; l'échographie cardiaque (trans-thoracique et trans-œsophagienne) et l'écho-doppler

des troncs supra-aortiques sont normaux ; le bilan lipidique et glycémique est normal. La tension artérielle s'est normalisée.

Quel(s) est(sont) le(s) élément(s) de votre ordonnance médicamenteuse de sortie ?

- A inhibiteur de l'enzyme de conversion
- B statine
- C anticoagulant oral
- D antiagrégant plaquettaire
- E diurétique de l'anse

► Réponse : C

- Le seul traitement validé en prévention secondaire d'un infarctus cérébral pour l'AC/FA est l'anticoagulant oral (AVKs ou anticoagulants oraux directs [AOD] si AC/FA non valvulaire).
- La tension artérielle étant normalisée il n'existe pas d'indication à initier un traitement anti hypertenseur.
- L'objectif de LDL cholestérol en prévention secondaire d'un infarctus cérébral est inférieur à 1 g/l.

► Q 12. Question à choix multiple

Quelle(s) est(sont) votre(vos) prescription(s) non médicamenteuse(s) de sortie ?

- A bilan orthophonique
- B arrêt de travail
- C invalidité 1^{re} catégorie
- D sauvegarde de justice
- E bilan kinésithérapie

► Réponses : A, B, E

Pas d'indication à une sauvegarde de justice, le patient n'a pas de trouble cognitif. Il ne faut pas confondre un trouble phasique avec une atteinte cognitive.

Concernant l'invalidité il est trop tôt pour prédire de la récupération motrice et phasique du patient, et d'anticiper sur la reprise ou non du travail.

► Q 13. Question à choix multiple

Vous revoyez le patient en consultation de suivi à 3 mois. Il persiste une maladresse de la main droite et une réduction de la fluence, ainsi qu'une fatigabilité. Il est autonome pour la majorité des activités de vie quotidienne mais n'a pu reprendre son activité professionnelle. Il se plaint par ailleurs de troubles de l'attention et du sommeil, son poids est à 65 kg. Le patient poursuit son traitement anticoagulant oral par anti-vitamine K.

Quelle est votre orientation diagnostique devant cette évolution clinique ? (une seule réponse attendue)

- A récidive d'accident vasculaire cérébral ischémique
- B effets secondaires du traitement médicalement
- C épilepsie vasculaire
- D syndrome dépressif
- E état lacunaire

► Réponse : D

Il n'existe pas de signe neurologique focal permettant de suspecter une récidive d'infarctus cérébral. Les troubles de l'attention, du sommeil, et la perte de poids doivent faire évoquer un syndrome dépressif réactionnel, fréquent chez les patients après un AVC (30 % des patients environ).

Une épilepsie vasculaire est possible après un accident vasculaire cérébral mais serait suspectée devant des signes focaux transitoires répétés, ou des pertes de connaissances évocateurs de phénomènes critiques.

► Q 14. Question à choix multiple

Quelle(s) mesure(s) médico-sociale(s) pouvez-vous proposer ?

- A constitution d'un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées pour attribution de l'Allocation Adulte Handicapé
- B constitution d'un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées pour Reconnaissance de Qualité Travailleur Handicapé

- C mise en invalidité 2^e catégorie
- D renouvellement de l'arrêt de travail
- E déclaration de maladie professionnelle

plus être pratiqué (recommandations de la Société Française de Chirurgie Orale).

- Pas d'apport de vitamine K si INR < 6 en l'absence d'hémorragie active.

► Réponses : A, B, D

- La constitution d'un dossier social est essentielle pour l'allocation adulte handicapée ou la prestation de compensation du handicap (PCH) pour aides humaines ou pour l'acquisition de matériels et l'aménagement de véhicules : ces aides sont délivrées par les MDPH.
- La reconnaissance en qualité de travailleur handicapé dépend également de la MDPH et permet un reclassement professionnel adapté.
- La mise en invalidité est décidée par le médecin conseil. Une invalidité catégorie 2 correspond à l'incapacité d'exercer toute activité. Il est un peu tôt ici pour prédire qu'il ne reprendra jamais un travail.

► Q 15. Question à choix multiple

Concernant son traitement anticoagulant oral au long cours, quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- A l'INR cible se situe entre 2,5 et 3,5
- B le contrôle de l'INR doit être au minimum mensuel
- C un INR autour de 2 permet des soins dentaires
- D en cas d'hémorragie, le PPSB agit plus rapidement que la vitamine K
- E en cas d'INR à 5, l'apport de vitamine K est préconisé

► Réponses : B, C, D

- La cible INR pour une AC/FA sans valvulopathie est entre 2 et 3.
- Quel que soit le risque thrombo-embolique du patient, en cas de chirurgie dento-alvéolaire (exactions dentaires, implants), le traitement par AVK ne doit pas être suspendu et la mise en place d'un relais héparinique ne doit

INDEX

A

- Abcès du cerveau : 172, 232, 271, 387, 398
Aboulie : 449, 466
Absences : 258, 259, 262, 263, 265, 266, 267, 276, 280, 285, 289
Accès pernicieux palustre : 410, 426
Accidents :
 - ischémiques constitués : 452, 577
 - ischémiques transitoires : 59, 317, 337, 343, 577
 - vasculaires cérébraux : 80, 291, 315, 321, 353, 398, 416, 577Acétylcholine : 149, 151, 460, 547, 555
Acétylcholine (Anticorps anti-récepteurs de l') : 547, 550, 551, 559
Adénome hypophysaire : 235, 247, 248, 359
Adiadiococinésie : 37, 40, 49
Agonistes dopaminergiques : 67, 152, 153, 155, 156, 157, 165, 248, 472
Agraphesthésie : 48
Aimantation : 466
Akathisie : 150, 161
Akinésie : 49, 149, 152, 154, 155, 161, 163, 165, 442, 466
Algic vasculaire de la face : 169, 180
Allodynie : 57, 107, 302, 303, 354, 490, 502, 506, 529, 532
Alterne (syndrome) : 57, 62, 214, 216, 302, 330, 355
Alzheimer (maladie d') : 358, 378, 447, 451, 458, 459, 460, 462
Amaurose fugace : 337
Amylose : 67, 511, 514, 515
Anévrisme : 179, 194, 322, 356, 358, 359, 360, 362, 364, 365, 366, 367, 368, 369, 370, 371, 372, 373, 374, 375, 376, 378, 379, 388, 392, 578
Angéites du système nerveux central : 321, 410, 419
Angio-IRM : 168, 191, 193, 229, 307, 320, 339, 347, 350, 520, 575, 576, 578
Angiopathie amyloïde : 356, 357, 358, 378, 452, 459, 460
Anneau de Kayser-Fleischer : 163
Anosognosie : 56, 300, 301, 355, 448, 484
Antiagrégants plaquettaires : 328
Antiagrégants plaquettaires : 327, 328, 330, 343
Anticholinestérasiques : 550, 555, 556, 558, 559
Anticoagulants : 118, 145, 327, 349, 406
Anticorps antiphospholipides : 313, 321

- Anticorps anti-récepteurs de l'Acétylcholine : 547, 550, 551, 557, 559
Antiépileptiques : 145, 182, 183, 192, 194, 267, 268, 275, 276, 277, 278, 279, 283, 289, 351, 360, 472, 507, 530, 532, 554

Anti-cédémateux (traitement) : 231, 232, 242, 325

Antithrombotique : 328

Anton-Babinski (syndrome) : 56, 300

Aphasie :

- de Broca : 300, 305, 338, 343
- de Wernicke : 300, 305, 338, 343, 355, 413, 448, 451, 470, 471, 476

Apnées du sommeil : 75, 89, 90, 91

Apraxie :

- bucco-faciale : 305
- constructive : 448
- de la marche : 49, 253, 466
- dynamique : 466
- idéatoire : 236, 448
- idéomotrice : 236, 300, 305, 448

Arnold (malformation d') : 39, 129, 130, 131, 253

Arnold (névralgie d') : 174

Artériographie cérébrale : 313, 320, 321, 356, 358, 369, 370, 371, 375, 379, 578

Astérénoglosie : 48, 106

Astérixis : 77, 83, 88, 98

Astrocytome : 39, 119, 235, 237, 238, 240, 242, 244, 268, 272, 572

Asynergie : 37, 40, 49

Ataxie : 39, 46, 48, 49, 106, 140, 197, 245, 284, 343, 355, 385, 453, 477, 490, 498, 506, 543

Athérosclérose : 295, 315, 316, 317, 322, 328, 330, 333, 343, 572

Atrophie cérébelleuse éthylique : 477, 486

Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse : 39

Atteinte de la corne antérieure : 104, 106, 133, 135, 488, 490

Aura migraineuse : 179, 180, 181, 186, 262

B

Babinski :

- (Anton syndrome d') : 56, 300
- (signe de) : 50, 55, 62, 76, 79, 105, 112, 122, 126, 134, 334, 365

Bandelette longitudinale postérieure : 140

Barré (manœuvre de) : 55

Becker (maladie de) : 536, 542

Behçet (maladie de) : 143, 321, 349, 351, 410, 582

Benedikt (syndrome de) : 304

Binswanger (encéphalopathie de) : 452

Biopsie neuro-musculaire : 493, 495, 510, 551

Bloc myasthénique : 550, 559
Boobing oculaire : 85
Bravais-Jacksonienne (crise) : 261
Brèche ostéo-méningée : 381, 387, 391, 396, 399, 401, 402, 405
Broca (aphasie de) : 300, 305, 338, 343
Brown-Séquard (syndrome de) : 57, 62, 104, 105, 107
Brucellose : 410, 425, 426
Brudzinski (signe de) : 365, 393, 394, 409

C

Canal lombaire étroit congénital : 123
Cardiopathies emboligènes : 295, 309, 315, 318, 327, 330, 335, 339, 343, 454
Carotide interne (thrombosé de la) : 317, 320
Cataplexie : 580
Cécité corticale : 208
Cécité monoculaire transitoire : 173, 337, 343
Céphalées : 167
Céphalées chroniques quotidiennes : 169, 170, 171, 174, 180
Céphalées de tension : 169, 170, 171, 175, 180
Cérébelleux (syndrome de) : 35, 36, 37, 38, 39, 40, 44, 45, 49, 57, 98, 126, 139, 140, 146, 216, 243, 244, 245, 302, 304, 312, 313, 338, 343, 416, 417, 431, 438, 445, 482
Charcot (maladie de) : 133, 488
Charcot-Marie-Tooth (maladie de) : 494, 513
Charles Bell (signe de) : 197, 210, 211, 217
Charnière cervico-occipitale (malformation de) : 39, 45, 108, 118, 126, 135, 143, 253
Cheyne-Stokes (dyspnée de) : 83
Choc spinal : 104
Chorée : 100
– de Huntington : 452, 463
Claude (syndrome de) : 304
Claude Bernard-Horner (syndrome de) : 303, 306
Claudication intermittente de la marche : 51
CMV (encéphalite à) : 433, 443, 444
Coma : 73, 74, 75, 76, 77, 79, 80, 81, 85, 86, 87, 88
Commissure de Wernekink : 36, 38, 40, 304
Comportement:
– d'urination : 466
– d'utilisation : 466
Compression médullaire : 48, 51, 104, 105, 106, 107, 108, 109, 111, 113, 115, 116, 117, 118, 120, 122, 123, 127, 128, 135, 143, 421, 581
Cône terminal de la moelle (compression du) : 122
Confusionnel (syndrome) : 152, 159, 171, 227, 300, 364, 379, 385, 426, 451, 469, 470, 471, 472, 473, 474, 475, 476, 482, 486, 580

Convulsions fébriles : 264, 273, 280
Cordonal postérieur (syndrome) : 104, 106, 107, 129
Corne antérieure (atteinte de la) : 104, 106, 133, 135, 488, 490
Corps de Lewy : 148, 162, 452, 458, 463
Craniopharyngiome : 235, 249
Creutzfeldt-Jakob (maladie de) : 99, 453, 455, 463
Crise :
– Bravais-Jacksonienne : 261
– cholinergique : 555, 558
– d'épilepsie : 56, 58, 65, 68, 180, 236, 237, 239, 240, 257, 258, 260, 268, 271, 272, 273, 274, 276, 277, 323, 340, 343, 346, 351, 354, 360, 375, 376, 378, 379, 385, 389, 394, 413, 417, 419, 421, 422, 426, 428, 431, 434, 440, 442, 460, 471, 472, 480, 486, 543
– myasthénique : 553, 554, 557, 558, 559
– myoclonique : 258, 259, 267, 289
– psychique : 262, 269, 270
– tonico-clonique : 65, 68, 77, 258, 259, 263, 264, 266, 267, 271, 272, 273, 289
– végétative : 261, 262, 269, 413
– versive : 260, 261

Cryptococcose neuroméningée : 433, 437, 445
Cysticercose cérébrale : 426, 427

D

Dandy-Walker (malformation de) : 253
Décrébration (réponses en) : 83
Décortication (réponses en) : 83
Décubitus : 55, 60, 67, 71, 87, 115, 144, 145, 150, 155, 252, 359, 360, 368, 405, 498, 500, 525, 561, 581
Déficit :
– moteur des membres : 53, 61, 122, 515
– sensitif des membres : 61
Défilés cervico-axillaires (syndrome des) : 520
Dégénérescence :
– neurofibrillaire : 459, 460
– wallérienne : 489
Dejerine-Roussy (syndrome de) : 302
Delirium tremens : 477, 480, 481
Delta (signe du) : 347
Démence : 158, 159, 162, 224, 242, 254, 291, 302, 323, 425, 431, 442, 447, 451, 452, 458, 459, 462, 463, 467, 470, 471, 477, 486
Denny-Brown (neuropathie de) : 512
Dérivation ventriculaire interne : 232, 254, 452
Dérivés de l'ergot de seigle : 152, 183, 184, 186
Dermatomyosites : 539
Diabète (neuropathies) : 67, 506, 507, 527
Diplégie faciale : 50, 74, 214, 216, 223, 486, 496

Diplopie : 139, 140, 146, 197, 199, 200, 201, 205, 227, 284, 338, 417, 549, 553, 559

Dissection carotidienne ou vertébrale : 168, 169, 175, 308, 319, 329

Doppler cervical et transcrânien : 577

Douleurs neuropathiques : 145, 527, 528, 529, 530, 532

Drop attack : 338

Duchenne (maladie de) : 536, 542, 545

Dysarthrie/main malhabile : 334

Dysautonomie : 67, 68, 502

Dyschronométrie : 37, 40

Dysglobulinémies monoclonales : 114, 511, 515

Dyskinésies : 101, 102, 154, 155, 159, 161

Dysmétrie : 37, 38, 40, 49

Dysphonie : 219, 220, 221, 559

Dysplasie fibro-musculaire : 319, 322, 364

Dystonie : 101, 154

Dystrophies :

– musculaires progressives : 535, 536, 541, 545

– myotoniques de Steinert : 541

E

Échelle de Glasgow : 86, 389

Écho-Doppler cervical : 168, 320, 330, 334, 343, 577

Effet on/off : 154

Electroencéphalogramme : 88, 257, 474, 476, 579

Électromyogramme : 29, 122, 127, 128, 136, 515, 517, 524, 529

Embolie :

– d'origine cardiaque : 318, 329

Empyème sous-dural : 398, 406, 407

Encéphalite à CMV : 433, 443, 444

Encéphalopathie :

– de Binswanger : 452

– de Gayet-Wernicke : 38, 39, 40, 77, 81, 88, 473,

476, 477, 481, 482, 484

– de Marchiafava-Bignami : 477, 486

Endartériectomie carotidienne : 329

Engagement cérébral : 79, 225, 227, 228, 229, 231, 232, 236, 359, 368, 382, 383, 390, 409, 413, 417, 420, 571

Épendymome du 4^e ventricule : 235

Épidurite :

– à staphylocoque : 117, 120

– infectieuse : 115, 117, 123

– métastatique : 108, 109, 116, 120

Épilepsie : 63, 144, 185, 236, 257, 258, 263, 264, 265, 266, 267, 268, 269, 271, 272, 273, 274, 275, 277,

278, 279, 280, 285, 289, 371, 399, 407, 414, 417,

421, 431, 476, 477, 580

– absence : 263

– à paroxysmes rolandiques : 263, 266, 280

– myoclonique : 263, 267, 280, 289, 543

– temporaire : 268, 273, 280, 289

Épreuve de Romberg : 43, 44

Ergot de seigle (dérivés) : 152, 183, 184, 186

État :

– de mal épileptique : 73, 79, 268, 274, 285, 286, 289, 364

– de mal migraineux : 180, 183

– lacunaire : 224, 335

Éthylose :

– (complications neurologiques) : 477

– (épilepsie) : 480

– (polynévrise) : 491

Extrapyramidal (syndrome) : 463

F

Facteurs de risque vasculaire : 59, 183, 184, 328, 330,

343

Faisceau :

– géniculé : 54, 74, 133, 134, 136, 209, 223

– pyramidal : 54, 55, 74, 103, 133, 136, 466, 488

Fasciculations : 62, 77, 106, 133, 134, 136, 198, 212, 488, 490, 552, 556

Fauchage : 50, 55

Festination : 49, 150, 154

Fistule carotido-caverneuse : 388

Fluctuations d'activité : 153, 154, 165

Fond d'œil : 59, 85, 139, 146, 168, 196, 226, 227, 228, 236, 247, 273, 346, 358, 365, 420, 474, 581

Formation réticulée activatrice ascendante : 73, 74, 228, 354

Foville : 303

Fracture du rocher : 45, 215, 387

Freezing : 154

Froment :

– (manœuvre de) : 150

– (signe de) : 525

Frontal (syndrome) : 49, 162, 236, 239, 301, 355, 365, 371, 462, 465, 466, 467

Fronto-temporale (démence) : 134, 451, 462, 467

G

Ganglion géniculé (zona du) : 213, 217

Gayet-Wernicke (encéphalopathie de) : 38, 39, 40, 77, 81, 88, 473, 476, 477, 481, 482, 484

Gélineau (syndrome de) : 69, 75, 580

Géniculé (faisceau) : 54, 74, 133, 134, 136, 209, 223

Gerstmann (syndrome de) : 300

Gilles de la Tourette (maladie de) : 102
Glasgow (échelle de) : 86, 389
Glioblastome : 119, 235, 238, 239, 242, 272, 359
Grasping reflex : 466
Guillain-Barré (syndrome de) : 214, 216, 491, 494, 496, 499, 514, 515

H

Haemophilus influenzae (ménингite) : 395, 398, 399, 402, 404, 405
Handicap moteur : 561, 564
Heerfordt (syndrome d') : 215
Hémangioblastome du cervelet : 39, 235, 246, 359
Hématome :
– épidual : 108, 118, 581
– extra-dural : 59, 76, 80, 229, 232, 381, 382, 383, 386, 391, 473, 572
– intracérébral : 58, 59, 229, 232, 272, 314, 340, 359, 375, 381, 382, 383, 386, 391, 392, 467, 473
– intracérébral traumatique : 229
– sous-dural aigu : 59, 76, 80, 229, 381, 383, 384, 386, 391, 473, 572
– sous-dural chronique : 49, 58, 63, 79, 171, 172, 229, 230, 233, 237, 272, 273, 289, 381, 384, 385, 386, 452, 455, 467, 473, 481
Hémiasomatognosie : 56, 300
Hémiballisme : 302
Hémiparésie ataxique : 38, 334
Hémiplégie : 50, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 83, 85, 228, 299, 300, 301, 304, 305, 317, 333, 346, 354, 419, 421, 568, 569
Hémispasme facial : 212
Hémisphère mineur (syndrome de l') : 56, 236, 355, 564
Hémorragie :
– intraparenchymateuse : 78, 292, 353, 354, 355, 356, 358, 359, 364, 374, 378
– méningée : 78, 168, 169, 171, 175, 180, 229, 252, 254, 272, 292, 322, 354, 356, 359, 362, 364, 365, 366, 367, 368, 370, 371, 372, 373, 374, 375, 376, 379, 381, 473, 474, 476, 481, 572, 577, 578, 582
Hernie discale cervicale : 118
Hoffman (signe d') : 55
Horton (maladie d') : 168, 169, 173, 175, 321
Huntington (chorée de) : 452, 463
Huntington (maladie de) : 100
Hydrocéphalie : 39, 75, 225, 229, 230, 232, 233, 243, 244, 245, 246, 247, 251, 252, 253, 304, 308, 312, 355, 356, 359, 361, 366, 370, 373, 378, 379, 398, 406, 411, 420, 421, 426

Hydrocéphalie à pression normale : 49, 164, 253, 255, 371, 392, 399, 407, 420, 451, 452, 455, 458, 467
Hyperalgésie : 57, 107, 302, 354, 490, 506, 529
Hyperméttrie : 37
Hyperplasie thymique : 548, 551, 559
Hypersomnie : 90, 94
Hypertension intracrânienne : 59, 85, 169, 172, 225, 227, 230, 233, 236, 238, 243, 244, 245, 246, 247, 249, 252, 253, 273, 346, 349, 350, 351, 353, 354, 360, 370, 374, 379, 382, 383, 385, 391, 398, 419, 421, 426, 434, 436, 438, 440, 452, 454, 473, 581
Hypertonie extrapyramidal : 83, 161, 427, 460
Hypotension orthostatique : 67, 71, 150, 152, 153, 156, 158, 159, 185, 248, 455, 491, 497, 506
Hypsarythmie : 265

I

Ictus amnésique : 470, 471, 476
Image en cocarde (scanner) : 241, 242, 434, 445
Immobilité : 561
Infarctus cérébral : 58, 79, 180, 229, 292, 293, 295, 296, 299, 307, 308, 310, 313, 314, 315, 316, 318, 319, 321, 322, 323, 324, 325, 326, 327, 328, 329, 330, 333, 335, 337, 341, 343, 345, 347, 356, 360, 379, 419, 420, 452, 467, 473, 572
Insomnie : 89, 90, 92
Intoxication au plomb : 230, 472, 504
IRM cérébrale : 39, 40, 44, 59, 117, 127, 128, 141, 142, 146, 168, 172, 181, 229, 230, 239, 240, 241, 243, 246, 247, 274, 279, 292, 293, 308, 309, 311, 313, 320, 326, 330, 334, 335, 339, 347, 348, 350, 351, 356, 357, 359, 368, 375, 378, 413, 414, 415, 416, 419, 428, 431, 434, 438, 439, 440, 442, 443, 445, 453, 455, 462, 486, 575
Ivresse : 38, 40, 271, 471, 472, 477, 478

J

Jambes sans repos (syndrome des) : 89, 92

K

Kayser-Fleischer (anneau de) : 163
Kearns-Sayre (syndrome de) : 543
Kernig (signe de) : 365, 393, 394, 409
Korsakoff (syndrome de) : 414, 451, 470, 471, 476, 477, 483, 484, 485

L

- Lacunes cérébrales : 216, 333
Lambert-Eaton (syndrome de) : 32, 513, 552, 553
Lance et Adams (syndrome) : 99
Larmes de crocodile (syndrome des) : 212, 213
Lennox-Gastaut (syndrome de) : 263, 265
Lèpre : 214, 494, 512, 514, 515
Leptospirose : 410, 425
Lésionnel (syndrome) : 108, 111, 112, 120, 126, 128, 129, 131
Leuco-encéphalite multifocale progressive : 433, 438, 444, 445, 453
Lewy (corps de) : 148, 162, 452, 458, 463
Lhermitte (signe de) : 48, 106, 109, 126, 140, 146
Lipohyalinose : 333, 358
Liquide céphalorachidien : 142, 225, 251, 387, 414, 417, 420, 422, 424, 571, 581
Listériose neuro-méningée : 431
Locked in syndrome : 74, 304, 486
Locus niger : 148, 149, 151
Lyme (maladie de) : 214, 216, 410, 424, 429, 432, 453, 455, 494, 499, 512
Lymphome cérébral primitif : 235, 240, 433, 440, 444

M

- Macropsie : 262, 270
Maladie :
 - d'Alzheimer : 358, 378, 447, 451, 458, 459, 460, 462
 - de Becker : 536, 542
 - de Behçet : 143, 321, 349, 351, 410, 582
 - de Charcot : 133, 488
 - de Charcot-Marie-Tooth : 494, 513
 - de Creutzfeldt-Jakob : 99, 453, 455, 463
 - de Duchenne : 536, 542, 545
 - de Gilles de la Tourette : 102
 - de Horton : 168, 169, 173, 175, 321
 - de Huntington : 100
 - de Lyme : 214, 216, 410, 424, 429, 432, 453, 455, 494, 499, 512
 - de Paget : 108, 118
 - de Parkinson : 97, 147, 148, 151, 152, 154, 157, 158, 162, 165
 - de Recklinghausen : 119
 - de Steele-Richardson-Olszewski : 162, 224
 - de Takayashu : 321, 322
 - de Thomsen : 536
 - de Von-Hippel-Lindau : 246
 - de Whipple : 453, 455
 - de Wilson : 39, 101, 163, 165, 454

Malformation :

- artério-veineuse : 169, 268, 356, 359, 362, 374, 375, 378, 379, 578
- d'Arnold-Chiari : 39, 129, 130, 131, 253
- de Dandy-Walker : 253
- de la charnière cervico-occipitale : 39, 45, 108, 118, 126, 135, 143, 253

Manœuvre :

- de Barré : 55
- de Froment : 150
- de Mary-Walker : 549
- de Mingazzini : 55
- de Pierre-Marie et Foix : 55, 82
- de Stewart et Holmes : 37

Marchiafava-Bignami (encéphalopathie de) : 477, 486

Mary-Walker (manœuvre de) : 549

Médullaires (syndromes) : 103, 104

Méduloblastome du cervelet : 235, 244

MELAS : 543

Melkersson-Rosenthal (syndrome) : 215

Méningé (syndrome) : 82, 214, 216, 364, 374, 379, 393, 394, 396, 397, 409, 410, 411, 412, 419, 422, 429, 431, 437

Méningiome :

- cérébral : 235, 239, 240, 359
- médullaire : 115, 118, 119

Méningite : 393, 409

- à haemophilus : 402
- à méningocoque : 400, 401
- à pneumocoque : 214, 387, 399, 401
- carcinomateuse : 194, 214, 411, 582
- ourlienne : 423
- purulente : 387, 393, 395, 396, 397, 398, 399, 401, 403, 404, 406, 407, 481
- tuberculeuse : 214, 335, 397, 410, 419, 420, 429, 431, 433, 444
- virale bénigne : 397, 410, 422, 429, 432

Méningocoque (méningite) : 400, 401

Méningo-encéphalite herpétique : 79, 87, 410, 412, 413, 414, 415, 429, 431, 453, 580, 582

MERRF : 543

Métamorphopsies : 179

Micrographie : 150

Micropsie : 262, 270

Migraine : 169, 177, 178, 179, 181, 183, 185, 187, 340

Millard-Gubler (syndrome) : 57, 214, 303

Miller-Fisher (syndrome de) : 202, 498

Mingazzini (manœuvre de) : 55

Mini mental test : 449

Mitochondriales (myopathies) : 537, 543

Mononeuropathies multiples : 214, 488, 491, 495, 507, 508, 510, 511, 512, 514, 515, 517, 522, 527

Mort cérébrale : 76, 580

Mouvements périodiques du sommeil : 89, 92
Moya-Moya (syndrome de) : 322
MPTP : 164
Mutisme akinétique : 74, 75, 301
Myasthénie : 32, 283, 513, 547, 548, 550, 551, 552, 553, 554, 555, 559
Myélinolyse centro-pontine : 74, 477, 486
Myélopathie cervico-arthrosique : 48, 108, 109, 118, 125, 127, 128, 135, 143
Myoclonies : 77, 83, 88, 99, 100, 453, 470
Myoclonique :
– (crises) : 258, 259, 267, 289
– (épilepsie) : 263, 267, 280, 289, 543
Myogène (syndrome) : 51, 62, 533, 534, 535, 538, 545
Myosites : 29, 534, 535, 536, 538, 539, 540, 545
Myotonie : 29, 534, 536, 541, 544, 545

N

Narcolepsie : 69, 90, 93, 94, 580

Nerf :
– cirriforme : 523
– cochléaire : 197
– crânien : 54, 57, 62, 119, 126, 195, 214, 216, 223, 243, 244, 387, 388, 411, 491, 499, 507, 510, 515
– cutané latéral de la cuisse : 507, 525
– facial : 55, 197, 209, 210, 211, 212, 213, 214, 215, 424
– fémoral : 507, 525, 526
– fibulaire : 50, 507, 526
– glossopharyngien : 65
– grand hypoglosse : 198
– intermédiaire de Wrisberg : 210
– médian : 523, 524
– moteur oculaire commun : 140, 197, 225
– moteur oculaire externe : 140, 197, 227
– olfactif : 195, 196
– optique : 119, 138, 139, 146, 173, 195, 196, 225, 227, 387, 388, 425
– pathétique : 197
– pneumogastrique : 198, 219
– radial : 504, 523
– récurrent : 219, 220
– spinal : 198
– trijumeau : 84, 189, 191, 193, 197, 245, 511
– ulnaire : 507, 512, 523, 524, 525
– vestibulaire : 42, 43, 197, 245

Neurinome :

– de l'acoustique : 39, 45, 46, 194, 214, 235, 245, 246
– radiculaire : 120

Neurofibromatoses : 119

Neurogène périphérique (syndrome) : 62, 106, 133, 134, 135, 136, 487, 488, 490, 495, 517, 552
Neuroleptiques : 67, 83, 97, 100, 101, 102, 157, 158, 161, 165, 271, 458, 463, 472, 535, 554
Neuronopathie sensitive : 34, 488, 491, 492, 495, 505, 511, 512, 514

Neuropathie :

– de Denny-Brown : 512
– diffuse : 214, 488, 489, 491, 493, 494, 495, 510, 514, 515
– paranéoplasiques : 512, 515
– périphérique circonscrite : 488, 517

Névralgie :

– d'Arnold Chiari : 174
– du glosso-pharygien : 197
– du trijumeau : 140, 146, 169, 189, 191, 194, 527, 530

Névrite optique :

– ischémique antérieure : 173
– rétробulbaire : 139, 146, 207, 477

Noyaux gris centraux : 147, 148, 164, 240, 333, 354, 358, 374, 378

Nystagmus : 42, 43, 44, 140

O

Occlusion du tronc basilaire : 74, 304

Oculo-céphalique (réflexe) : 85

Oculovestibulaire (réflexe) : 75, 85

Oligodendrogiome : 235, 240, 242, 272

On/off (effet) : 154

Ophtalmoplégie :

– internucléaire : 140, 146, 199, 201
– supranucléaire : 162

Optico-pyramidal (syndrome) : 317

Oreillons (méningite ourlienne) : 423

P

Paget (maladie de) : 108, 118

Pancoast-Tobias (syndrome de) : 306, 520

P
Paralysie :

- de Todd : 58, 260
- faciale périphérique : 57, 209, 212, 213, 214, 215, 216, 245, 355
- périodique : 537, 543

Paranéoplasiques (neuropathies) : 512, 515

Parasomnie : 94, 95

Parinaud (syndrome de) : 304

Parkinson (maladie de) : 97, 147, 148, 151, 152, 154, 157, 158, 162, 165

Paroxysmes rolandiques (épilepsie à) : 263, 266, 280

Parsonage-Turner (syndrome de) : 520

Peaucier de Babinski (signe du) : 211

Phénomène de la roue dentée : 150

Pierre-Marie et Foix (manœuvre) : 55, 82

Plaques séniles : 459, 460

Plomb (intoxication par le) : 230, 472, 504

Pneumocoque (mенингите) : 214, 387, 399, 401

Polygone de Willis : 296, 297, 308, 309, 310, 577

Polyneuropathie : 491

Polyradiculoneuropathie : 488, 491, 495, 510, 517

Polyradiculonévrite : 48, 122, 214, 494, 498, 499, 500, 508, 512, 513, 515, 583

Ponction lombaire : 86, 113, 118, 120, 142, 168, 216, 226, 230, 231, 232, 233, 254, 274, 339, 348, 351, 368, 370, 379, 393, 394, 396, 406, 407, 409, 417, 420, 424, 427, 428, 431, 434, 437, 440, 442, 455, 460, 474, 476, 495, 497, 508, 581, 582

Porphyrie aiguë intermittente : 283, 473, 494, 499, 510, 514

Proprioceptive (ataxie) : 48

Pseudo-bulbaire (syndrome) : 50, 134, 162, 216, 223, 224, 335, 452

Psychiques (crises) : 262, 269, 270

Purpura fulminans : 398, 400, 407, 410

Pyramidal (faisceau) : 54, 55, 74, 103, 133, 136, 466, 488

Q

Queue de cheval (syndrome de la) : 123, 124, 445, 508, 521

R

Rachidien (syndrome) : 108, 111, 113, 120, 126, 128

Ramsay Hunt (zone de) : 209, 210, 211, 213, 216

Recklinghausen (maladie de) : 119

Réflexe :

- oculo-céphalique : 85
- oculovestibulaire : 75, 85

R
Réponses :

- en décérération : 83
- en décortication : 83

Rhabdomyolyse : 478, 535

Rhombencéphalite : 403, 407, 416, 431

Rideau (signe du) : 197

Rocher (fracture du) : 45, 215, 387

Romberg (épreuve de) : 43, 44

Rossolimo (signe de) : 55

Roue dentée (phénomène de la) : 150

S

Scanner cérébral : 168, 171, 239, 254, 274, 292, 293, 308, 310, 314, 328, 334, 339, 347, 356, 366, 375, 390, 413, 571

Sclérose :

- combinée de la moelle : 48, 104, 106, 127, 143
- en plaques : 38, 39, 45, 48, 105, 107, 108, 109, 126, 127, 128, 137, 142, 143, 146, 194, 214, 463, 527, 552, 582
- latérale amyotrophique : 50, 106, 108, 127, 128, 133, 134, 136, 224, 488, 513, 552

Scotome scintillant : 179

Sevrage éthylique : 273, 470, 472, 477, 480

Shy-Drager (syndrome de) : 67

Signe :

- d'Hoffman : 55
- de Babinski : 50, 55, 62, 76, 79, 105, 112, 122, 126, 134, 334, 365
- de Brudzinski : 365, 393, 394, 409
- de Charles Bell : 197, 210, 211, 217
- de Froment : 525
- de Kernig : 365, 393, 394, 409
- de Lhermitte : 48, 106, 109, 126, 140, 146
- de Rossolimo : 55
- des cils de Souques : 210, 211, 217
- de Tinel : 523
- du Delta : 347
- du peaucier de Babinski : 211
- du rideau : 197

Skew deviation : 85

Sneddon (syndrome de) : 321

Spasmes :

- artériel : 365, 366, 369, 370, 371, 372, 373, 376
- en flexion : 265

Spondylodiscites : 108, 114, 115, 117, 118, 123, 581

Steele-Richardson-Olszewski (maladie de) : 162, 224

Steinert (dystrophie myotonique de) : 541

Stewart et Holmes (manœuvre de) : 37

Syncinésies : 55, 212, 213, 569

Syncope : 65, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 259

Syndrome :

- alterne : 57, 62, 214, 216, 302, 330, 355
- cérébelleux : 35, 36, 37, 38, 39, 40, 44, 45, 49, 57, 98, 126, 139, 140, 146, 216, 243, 244, 245, 302, 304, 312, 313, 338, 343, 416, 417, 431, 438, 445, 482
- confusionnel : 152, 159, 171, 227, 300, 364, 379, 385, 426, 451, 469, 470, 471, 472, 473, 474, 475, 476, 482, 486, 580
- cordonal postérieur : 104, 106, 107, 129
- d'Anton-Babinski : 56, 300
- d'atteinte de la corne antérieure : 104, 106
- d'Heerfordt : 215
- de Benedikt : 304
- de Brown-Séquard : 57, 62, 104, 105, 107
- de Claude : 304
- de Claude Bernard-Horner : 303, 306
- de Dejerine-Roussy : 302
- de Foville pédonculaire : 303
- de Gélineau : 69, 75, 580
- de Gerstmann : 300
- de Guillain-Barré : 214, 216, 491, 494, 496, 499, 514, 515
- de Kearns-Sayre : 543
- de Korsakoff : 414, 451, 470, 471, 476, 477, 483, 484, 485
- de l'hémisphère mineur : 56, 236, 355, 564
- de Lambert-Eaton : 32, 513, 552, 553
- de Lance et Adams : 99
- de la queue de cheval : 123, 124, 445, 508, 521
- de Lennox-Gastaut : 263, 265
- de Melkersson-Rosenthal : 215
- démentiel : 50, 134, 253, 302, 385, 411, 414, 434, 442, 443, 447, 451, 452, 453, 454, 455, 458, 459, 460, 462, 463, 470, 471, 476, 583
- de Millard-Gubler : 57, 214, 303
- de Miller-Fisher : 498
- de Moya-Moya : 322
- de Pancoast-Tobias : 306, 520
- de Parinaud : 304
- de Parsonage-Turner : 520
- des défilés cervico-axillaires : 520
- de Shy-Drager : 67
- des larmes de crocodile : 212, 213
- de Sneddon : 321
- de Wallenberg : 194, 302, 303, 306, 313, 330, 528
- de Weber : 304
- de West : 263, 265
- dysarthrie/main malhabile : 334
- frontal : 49, 162, 236, 239, 301, 355, 365, 371, 462, 465, 466, 467
- lésionnel : 108, 111, 112, 120, 126, 128, 129, 131
- médullaire : 103, 104, 109, 499

- méningé : 82, 214, 216, 364, 374, 379, 393, 394, 396, 397, 409, 410, 411, 412, 419, 422, 429, 431, 437
- myogène : 51, 62, 533, 534, 535, 538, 545
- neurogène : 62, 106, 133, 134, 135, 136, 487, 488, 490, 495, 517, 552
- optico-pyramidal : 317
- pseudo-bulbaire : 50, 134, 162, 216, 223, 224, 335, 452
- rachidien : 108, 111, 113, 120, 126, 128
- syringomyélique : 104, 105, 107, 109, 119, 130
- vestibulaire : 41, 42, 43, 44, 45, 46, 49, 139, 140, 146, 197, 243, 303

Syphilis (neurosyphilis) : 433, 444, 455

Syringobulbie : 129, 131, 194

Syringomyélie : 105, 108, 129, 130, 131, 527

T

Temporale (épilepsie) : 268, 273, 280, 289

Tests psychométriques : 449

Thomsen (maladie de) : 536

Thrombophlébite cérébrale : 59, 79, 169, 172, 175, 225, 229, 230, 232, 233, 272, 292, 308, 345, 348, 351, 397, 398, 406, 411, 572, 575

Thrombose de la carotide interne : 317, 320

Thymectomie : 555, 556, 557, 559

Thymome : 548, 551, 554, 556, 559

Thymus (et myasthénie) : 548, 550

Tics : 102

Tinel (signe de) : 523

Todd (paralysie de) : 58, 260

Tonico-clonique (crise) : 65, 68, 77, 258, 259, 263, 264, 266, 267, 271, 272, 273, 289

Toxine botulinique : 101

Toxoplasmose cérébrale : 426, 433, 434, 435, 441, 444, 445

Traitement anti-œdémateux : 231, 232, 242, 325

Transient global amnesia : 471

Traumatisme crânien : 59, 68, 70, 76, 82, 168, 215, 254, 268, 272, 273, 356, 378, 381, 389, 390, 391, 392, 396, 452

Tremblement parkinsonien : 150

Tronc basilaire (occlusion du) : 74, 304

Trypanosomiase africaine : 427

Tumeur médullaire : 115

Tumeurs cérébrales : 48, 58, 79, 164, 172, 229, 230, 232, 233, 235, 236, 252, 258, 273, 314, 340, 356, 359, 378, 455, 473, 576

U

Urination (comportement d') : 466
Utilisation (comportement) : 466

W

Wallenberg (syndrome de) : 194, 302, 303, 306, 313, 330, 528

Weber (syndrome de) : 304

Wernekink (commissure) : 36, 38, 40, 304

Wernicke (aphasie de) : 300, 305, 338, 343, 355, 413, 448, 451, 470, 471, 476

West (syndrome de) : 263, 265

Whipple (maladie de) : 453, 455

Willis (polygone de) : 296, 297, 308, 309, 310, 577

Wilson (maladie de) : 39, 101, 163, 165, 454

Wrisberg (nerf intermédiaire de) : 210

V

Vasoconstriction cérébrale réversible (syndrome de) : 169, 172, 175, 322, 356, 368, 377
Végétative (crise) : 261, 262, 269, 413
Versive (crise) : 260, 261
Vertige : 41, 43, 45, 46
Vestibulaire (syndrome) : 41, 42, 43, 44, 45, 46, 49, 139, 140, 146, 197, 243, 303

VIH :

- (atteintes encéphaliques) : 433
- (atteintes musculaires) : 540

Vol sous-clavier : 322, 337

Von-Hippel-Lindau (maladie de) : 246

Z

Zona du ganglion géniculé : 213, 217

Zone de Ramsay Hunt : 209, 210, 211, 213, 216

Zone gâchette : 192, 193, 194

INDEX DES PRINCIPAUX MÉDICAMENTS UTILISÉS EN NEUROLOGIE

A

Acétate de glatiramère : 144, 145, 146
Aciclovir : 87, 415, 429, 431
Almogran® : 184
Almotriptan : 184
Amantadine : 145, 153, 155, 159
Ambénomium : 556
Amitriptyline : 171
Aricept® : 461
Artane® : 102, 159
Asasantine® : 328, 329
Aspégic® : 184, 287
Aspirine : 181, 183, 184, 283, 327, 328, 329, 330, 343, 405
Avlocardyl® : 185
Avonex® : 144
Azilect® : 153

B

Baclofène : 145
Bêtaféron® : 144
Bromocriptine : 152, 155, 159, 248

C

Carbamazépine : 38, 192, 193, 194, 275, 276, 278, 280, 289, 532
Clonazépam : 275, 286
Clopidogrel : 328
Comtan® : 153, 155, 159

D

Dantrium® : 554
Dantrolène : 554
Dépakine® : 182, 275, 279, 281, 282, 289, 372, 472
Déprényl® : 153, 155
Désernil® : 182, 186
Diergo-Spray® : 184
Di-hydan® : 472, 554
Dihydroergotamine : 182, 184, 185
Doliprane® : 184
Donepezil : 461

E

Élétriptan : 184
Entacapone : 153, 155, 156, 159
Éthosuximide : 284
Exelon® : 156, 461

G

Gabapentine : 192, 276, 284, 530, 532
Gardénal® : 283, 286, 287, 289, 472
Glycérol : 232, 360
Glycérotone® : 232

I

Ikaran® : 185
Imigrane® : 184
Interféron bêta : 144, 145, 146

L

Lamictal® : 192, 275, 279, 282, 289
Lamotrigine : 192, 275, 276, 279, 280, 282, 289
Laroxyl® : 171, 182, 183, 185, 192, 194, 507, 530
L-dopa : 67, 100, 152, 158
Liorésal® : 136, 145

M

Mannitol : 232, 325, 360, 406
Mantadix® : 145, 153, 155, 159
Mestinon® : 556
Méthysergide : 182
Modopar® : 155, 158
Mytélase® : 555, 556

N

Naprosyne® : 184
Naproxène : 184
Naramig® : 184
Naratriptan : 184

Néostigmine : 556
Neurontin® : 192, 284, 530
Nimodipine : 172, 372, 373
Nimotop® : 372
Nocertone® : 182, 185

O

Oxcarbazépine : 192, 276, 280
Oxétorone : 182

P

Paracétamol : 144, 181, 187, 405
Parlodel® : 152, 248
Phénobarbital : 276, 281, 283, 286
Phénytoïne : 100, 276, 286, 554
Piribedil : 159
Pizotifène : 182
Plavix® : 328, 329
Prodilantin® : 286, 287, 289
Prolantin® : 283
Propranolol : 185
Prostigmine® : 550, 556, 558
Pyridostigmine : 556

R

Rasagiline : 153
Rebif® : 144
Relpax® : 184
Rilutek® : 136
Riluzole : 136

Rivastigmine : 156, 461
Rivotril® : 81, 275, 286, 287, 289, 372, 406, 415

S

Sanmigran® : 182, 185
Sélégiline : 153, 155, 156
Sinemet® : 155, 158
Stalevo® : 153
Sumatriptan® : 183, 184

T

Tartrate d'ergotamine : 180
Tégrétol LP® : 281
Tégrétol® : 192, 194, 275, 282, 289, 472
Trileptal® : 192, 284
Triptans : 181, 183, 184, 187
Trivastal® : 153, 155, 159

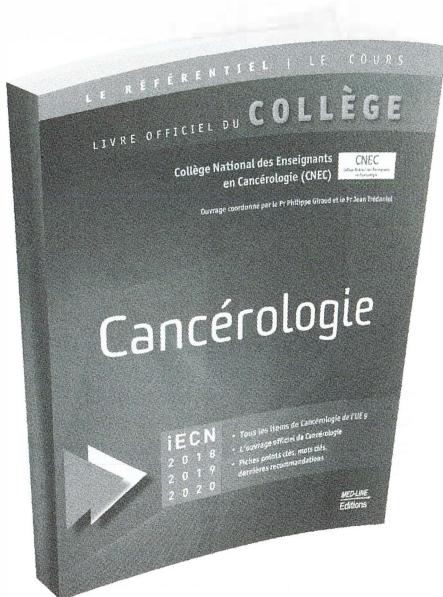
V

Valproate : 275, 276, 278, 279, 280, 281, 283, 289

Z

Zarontin® : 276, 284
Zolmitriptan : 184
Zomigoro® : 184
Zomig® : 184
Zovirax® : 415

OUVRAGES OFFICIELS DES COLLÈGES



ISBN 978-2-84678-219-7
39 €

NOUVEAUTÉ

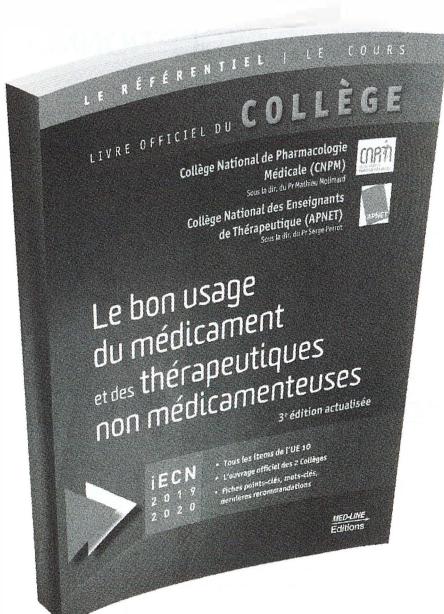
CANCÉROLOGIE

Le livre du
COLLÈGE

réalisé par
le Collège National
des Enseignants
en Cancérologie
(CNEC)

IECN

NOUVEAUTÉ



ISBN 978-2-84678-228-9
39 €

LE BON USAGE DU MÉDICAMEN ET DES THÉRAPEUTIQUES NON MÉDICAMENTEUSES

3^e édition actualisée

Le livre des
COLLÈGES

conçu et rédigé par le Collège
National de Pharmacologie
Médicale (CNP)
et par le Collège National des
Enseignants de
Thérapeutique (APNET)

IECN - UE 10

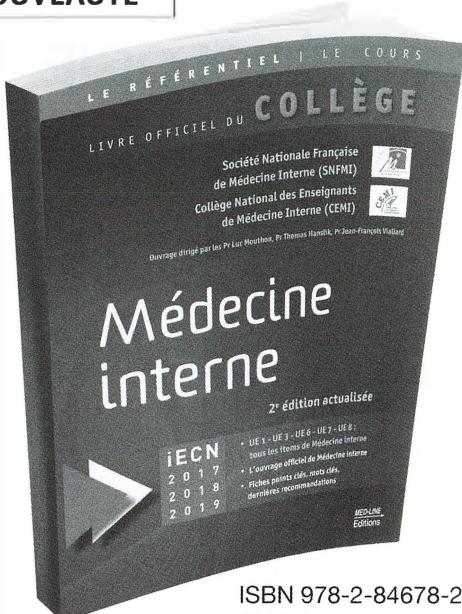
www.med-line.fr

Éditions Med-Line | 127, rue Jeanne d'Arc, 75013 Paris | Tél. : 09 70 77 11 48 - www.med-line.fr

Tous nos ouvrages sont disponibles en librairie

OUVRAGES OFFICIELS DES COLLÈGES

NOUVEAUTÉ



ISBN 978-2-84678-217-3
39 €

MEDECINE INTERNE

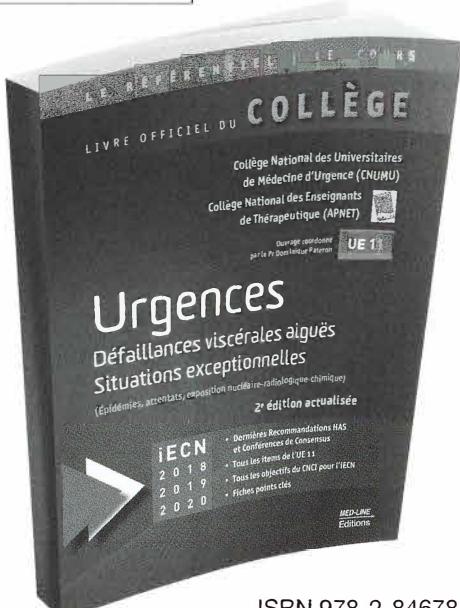
2^e édition actualisée

Le livre du COLLÈGE

réalisé par le Collège National des Enseignants de Médecine Interne (CEMI) sous l'égide de la Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI)

iECN - UE 1/UE 3/
UE6/UE 7/UE8

NOUVEAUTÉ



ISBN 978-2-84678-218-0
39 €

URGENCES, DÉFAILLANCES VISCÉRALES AIGUËS, SITUATIONS EXCEPTIONNELLES

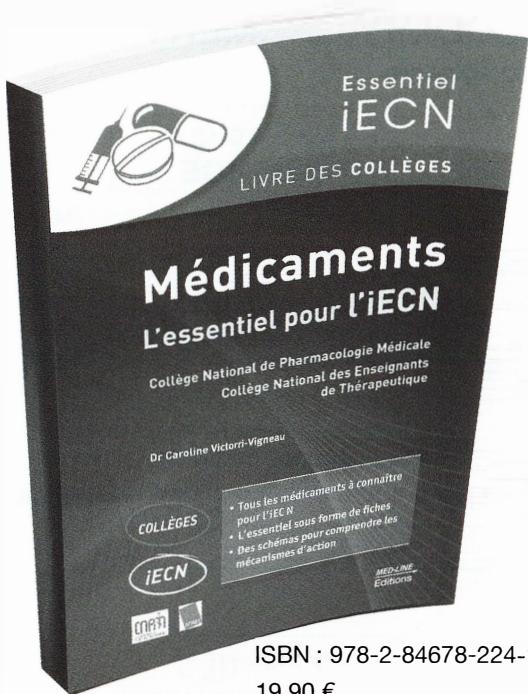
2^e édition actualisée

Le livre du COLLÈGE

réalisé par le Collège National des Universitaires de Médecine d'Urgence (CNUMU) et le Collège National des Enseignants de Thérapeutique (APNET)

iECN - UE 11

OUVRAGE DU COLLÈGE

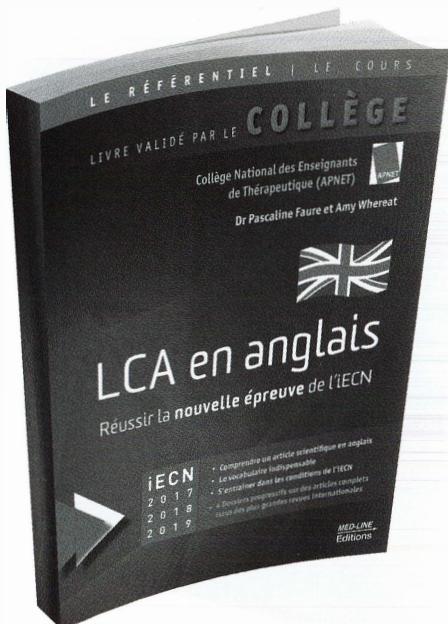


NOUVEAUTÉ

MÉDICAMENTS L'ESSENTIEL POUR L'iECN

Collège National de Pharmacologie Médicale
Collège National des Enseignants
de Thérapeutique

Dr Caroline Victorri-Vigneau



ISBN 978-2-84678-191-6

23 €

Validé par le
COLLÈGE

Collège National
des Enseignants de
Thérapeutique (APNET)

Dr Pascaline Faure
et Amy Whereat

iECN

www.med-line.fr

Éditions Med-Line | 127, rue Jeanne d'Arc, 75013 Paris | Tél. : 09 70 77 11 48 - www.med-line.fr

Tous nos ouvrages sont disponibles en librairie

OUVRAGES OFFICIELS DES COLLÈGES



DOULEUR, SOINS PALLIATIFS ET ACCOMPAGNEMENT

2^e édition actualisée

Le livre du COLLÈGE

conçu et rédigé par la Société Française d'Étude et de Traitemennt de la Douleur (SFETD), par la Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs (SFAP) et par la Société Française d'Anesthésie et de Réanimation (SFAR)

iECN - UE 5

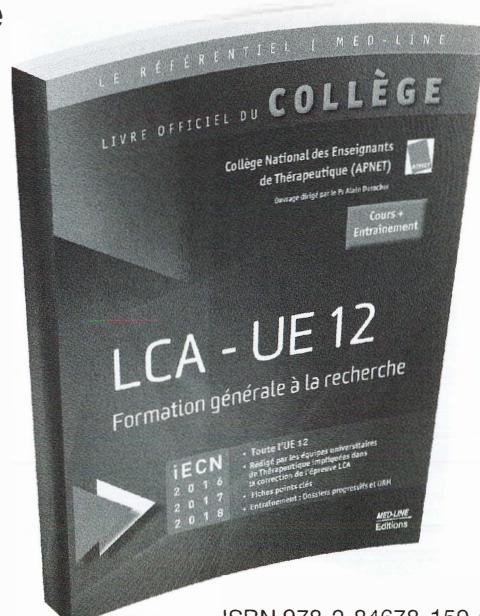
ISBN 978-2-84678-186-2
35 €

LCA - UE 12 Formation générale à la recherche

Le livre du COLLÈGE

conçu et rédigé par le Collège National des Enseignants de Thérapeutique (APNET)

iECN - UE 12



ISBN 978-2-84678-159-6
25 €

www.med-line.fr

Éditions Med-Line | 127, rue Jeanne d'Arc, 75013 Paris | Tél. : 09 70 77 11 48 - www.med-line.fr