

Syndromes neurologiques



① Syndromes moteurs

CENTRAL

PÉRIPHÉRIQUES

	SYNDROME PYRAMIDAL	SYNDROME NEUROGÈNE PÉRIPHÉRIQUE	SYNDROME MYOGÈNE	SYNDROME MYASTHÉNIQUE	
	1 ^{er} motoneurone (ou sup.)	2 ^e motoneurone (ou inf.)	muscle	jonction neuro-musculaire	
Déficit moteur	① Hémiplégie - controlatérale si > décussation bulbaire - homolatérale si < décussation bulbaire • MS : atteinte en flexion • MI : <u>marche en fauchant</u> ++ • face : PFC ++	● déficit systématisé, distal ● Amyotrophie <i>marche en fauchant</i> ● Crampes ● Fasciculations	● Bilatéral & sym. proximal "signe du tabouret" "marche dandinante" - abolition du réflexe idio-musculaire	<u>fluctuant,</u> <u>fatigabilité</u>	
Tonus	② Hypertonie spastique après 1 ^{er} temps flasque, hypotonique (= "choc spinal")	<u>hypotonie</u>	N ± myotonie	N	
ROT	③ ROT vifs, diffusés, polycinétiques <i>raux !</i>	ROT abolis ou ✕ +++++	N	N	
Babinski	+	-	-	-	
Amyotrophie	<i>clonus</i> - <i>hypertonie</i>	+	+	-	
Troubles S	±	+	-	?	
Tb. sphinctériens & végétatifs	± (att. frontale, pseudo-bulbaire)	+ (sd queue-de-cheval)	-	QUE ?	
EMG	<i>vitesse de conduction nerveuse</i> Normale Ø de potentiel de dénervation	Axonal amplitude ↓ Poly-Np	Demyélinisant - vitesse de CN - latence - blocs de conduction ↓ Guillain-Barré	- tracé trop riche pour l'effort - petits potentiels polyphasiques	- Décrément d'amplitude (pour stimulations répétitives de 3 Hz) - Bloc myasthénique neuro-musculaire
Etiologie	➔ TDMc. systématique 3 principales causes : • Trauma • AVC • Tumeurs ∀ cause : <u>RÉÉDUCATION PRÉCOCE</u> +++ kiné, ergo, lutte contre la spasticité	Np périphériques diffuses: Polyneuropathies Multinévrites Polyradiculonévrites Np périph. circonscrites: plexiques, radiculaires, tronculaires (monoNp)	• aigu: Myosite toxique/médic, endoc • chronique: <u>Duchenne, Steinert</u>	Myasthénie • Sd de Lambert-Eaton • Botulisme	



○ **HÉMIPLÉGIE** = sylvien superficiel (h. non proportionnelle)
 TOUCHANT LA FACE ou profond (h. proportionnelle)

○ **TÉTRAPLÉGIE** = médullaire > C4

○ **PARAPLÉGIE** = médullaire (ou frontal bilat)

Racine :

POLYRADICULONÉVRITE

Tronc : **MONONEUROPATHIE MULTIPLE = MULTINÉVRITE**

Nerf périphérique : **POLYNEUROPATHIE = POLYNÉVRITE**

ATTEINTE PÉRIPHÉRIQUE = RACINES / TRONCS / NERFS

C1... Median SPE

ATTEINTE CENTRALE = ENCEPHALE / MOELLE

gène sans myélinisation

② Syndromes sensitifs

voie lemniscale

Sclérose Combinée de la NE = Sd Δ^+ + Cordonal post

	SYNDROME CORDONAL POSTÉRIEUR	SYNDROME SPINO- THALAMIQUE	SYNDROME DE BROWN-SÉQUARD	SYNDROME SYRINGO- MYELIQUE
deficit sensitif	fibres A β myélinisées de gros calibre	- fibres A β peu myélinisées - fibres C non myélinisées	atteinte de l'hémi-moelle \Rightarrow Sd sous-lésionnel	
Côté	<ul style="list-style-type: none"> Ataxie proprioceptive, altération du sens de position des articulations troubles de la S discriminative (tact fin) + paresthésies <p><u>HOMOLATÉRAL</u> = Δ^+ découvert bulvairne</p>	<ul style="list-style-type: none"> douleur atteinte dissociée de la S thermo-algique sans tb. proprioceptif <p><u>CONTROLATÉRAL</u> découvert directe</p>	<ul style="list-style-type: none"> Sd pyramidal (Δ) et cordonal postérieur <p><u>HOMOLATÉRAL</u></p>	<ul style="list-style-type: none"> Sd spino-thalamique <p><u>CONTROLATÉRAL</u></p>
Etiologie	<ul style="list-style-type: none"> Compression médullaire SEP 	Compression médullaire	<ul style="list-style-type: none"> Compression médullaire, SEP 	<ul style="list-style-type: none"> Syringomyélie Tumeur intra-médullaire

SENSIBILITÉ SUPERFICIELLE

TACTILE : ÉPICRITIQUE = fine (pique-touche, compas...)

PROTOPATHIQUE = grossière (pression non douloureuse)

THERMIQUE (alternance chaud-froid)

ALGIQUE (piqûre d'épingle, algésimètre)



SENSIBILITÉ PROFONDE

= PROPRIOCEPTIVE / KINESTHÉSIQUE

(position du corps dans l'espace, orientation de l'hallux)

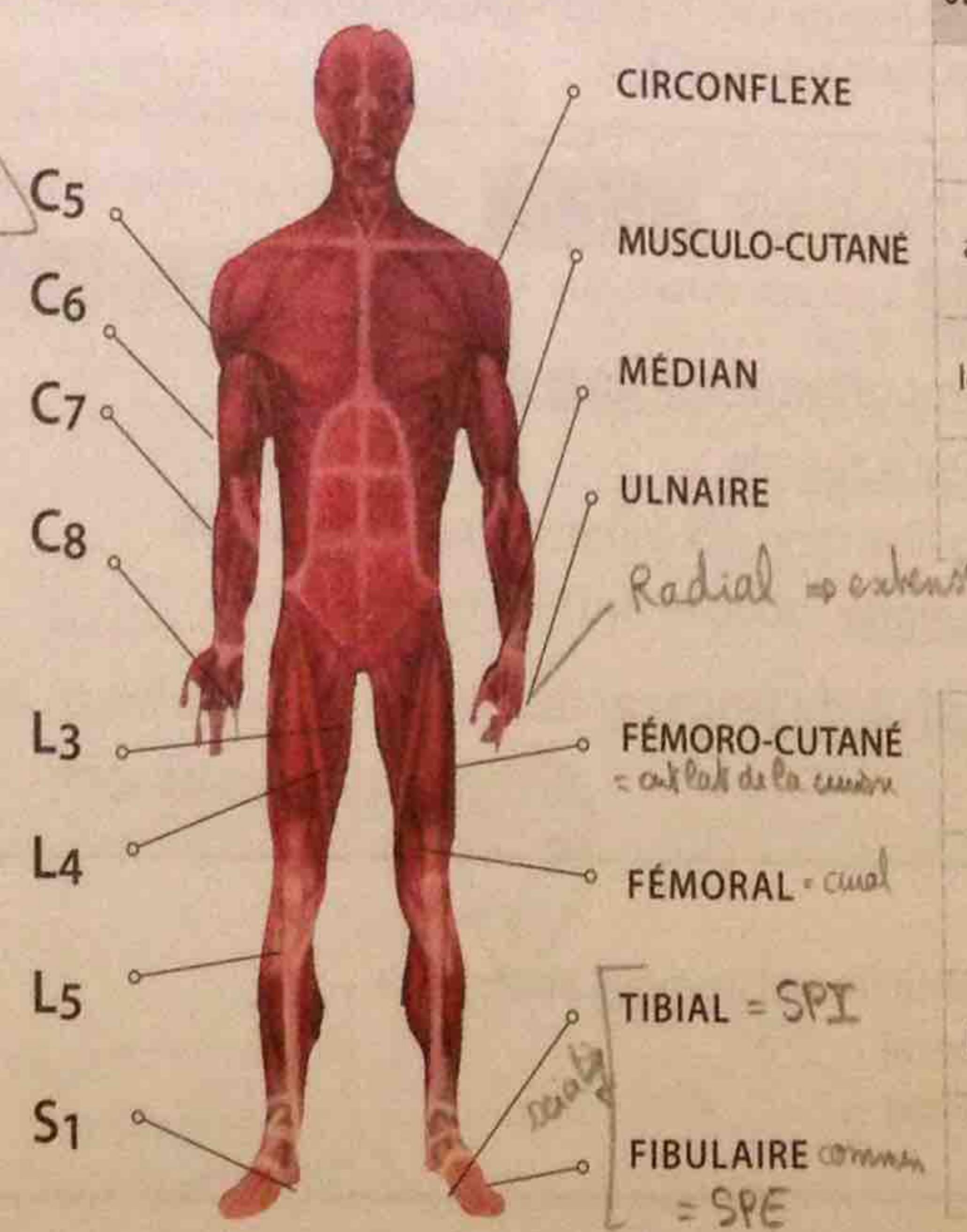
halon-genou

PALLESTHÉSIQUE = VIBRATOIRE (diapason sur os)

STÉRÉOGNOSIQUE (reconnaissance au toucher seul)

RACINES

MUSCLE	DÉFICIT MOTEUR	RÉFLEXES	SIGNES
deltioïde, biceps long supinateur	abduction / rotation épaule	bicipital	↓ S épaule
	supination, flexion coude	stylo-radial	↓ S pouce
triceps	extension coude, pronat°	tricipital	↓ S 2 ^e + 3 ^e doigts
lombriques	écartement doigts	ulno-pronateur	↓ S 4 ^e + 5 ^e doigts



TRONCS

SENSIBILITÉ	MOTRICITÉ	REFLEXES
moignon épaule	abduction épaule	-
avant-bras	flexion coude	bicipital
loge thénar	flexion doigts	-
5 ^e doigt	abduction doigts	tricipital
cuisse externe	abduction épaule	-
cuisse interne	extension genou	quadripcital
plante pied	flexion orteils	achiléen
dos pied	extension orteils	-

ataxie → la marche ↙ proprioception
céto (statiq) + cinétiq
vestibul (lateralisé)*

③ Perturbations cognitives

Aphasies

= perturbation du langage : **HÉMISPHÈRE GAUCHE** (dominant)

Broca	Motrice = antérieure (circonvolution frontale ascendante)	<ul style="list-style-type: none"> parle peu, manque du mot compréhension conservée, conscience de son trouble - souvent associé à une hémiplégie droite
Wernicke	Sensorielle = postérieure (temporale postérieure)	<ul style="list-style-type: none"> ne comprend pas le langage écrit ou oral parle beaucoup mais paraphasie, jargon anosognosie - souvent associé à HLH Droite

Apraxies

= altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes

	DÉFICIT	LÉSION
<u>idéomotrice</u>	impossibilité à réaliser des <u>gestes symboliques</u>	pariétale G
<u>idéatoire</u>	impossibilité à <u>utiliser des objets courants</u>	pariétale G
<u>constructive</u>	impossibilité à reproduire des <u>dessins géométriques</u>	pariétale G ou D
<u>d'habillage</u>	difficultés à l' <u>habillage</u>	pariétale post. (D ++)

Agnosie

= impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes

Syndrome frontal

= atteinte du cortex pré-frontal sauf la circonvolution frontale ascendante (aire motrice primaire)

<ul style="list-style-type: none"> Préhension pathologique: grasping réflexe, aimantation, réflexe de succion 	
<ul style="list-style-type: none"> Perséverations & apraxie dynamique - 	syndrome dysexécutif
<ul style="list-style-type: none"> Troubles du comportement & de la personnalité : 	
<ul style="list-style-type: none"> - <u>perte d'initiative = aboulie</u> - <u>désinhibition</u> = libération des comportements instinctifs - <u>euphorie avec moria</u> / troubles de l'humeur, boulimie 	
<ul style="list-style-type: none"> Troubles cognitifs & du langage: tb. attention (distractibilité), tb. du raisonnement & du jugement 	⇒ DÉMENCE FRONTALE (DFT)



- Etio : - Processus expansif frontal (tumeur, abcès) +++
- AVC du lobe frontal
- HPN, Traumatisme...

D mon neuro : os-arti
+ vasculaire] dlu...
+ local
+ gris : somatomotrope] absent, disadant

Déficit neurologique récent

4 ↗ du diagnostic

- ① **Age**: Sujet âgé → AVC // jeune → SEP
↳ direct, adjonct
- ② **Terrain**:
 - FDR CV → AVC // AVK → hémorragie;
 - Cancer / alcoololo-tabagique → métastases...
 - Edem + voyage +
 ne pas manquer :

- hypoglycémie +++
- HED
- intoxication au CO

DEXTO systématique!

- T°, constante, trauma.
- alcoolique → DT, hypoglycémie, HED, épilepsie;
- diabétique → hypoglycémie +++

DNR fébrile : penser à :

- Encéphalite - Méningo-encéphalite
- Abcès cérébral Δ 50%
- Thrombophlébite cérébrale
- Endocardite

Africain = BK
VIH+ = Toxoplasmose
sepsis, PE... = pyogène

- ③ **Mode de début**: brutal → AVC +++; progressif → PEIC (= processus expansif intra-crânien) // Evolut ↙ persistant ↘ ou ↗

- ④ **Topographie**:

→ JNT / muscle (domotique / pb maximal)

→ PÉRIPHÉRIQUE (SNP) →

→ C E N T R A L (S N C)

Hémisphère G : Hémisphère D :

Aphasie
+ hémiplégie D^{te}
+ champ visuel Dt
(HLH ● ● D^{te})

hémi-Négligence
+ hémiplégie G
+ champ visuel G
(HLH ● ● G)

Tronc cérébral :

- Mésencéphale
- Protubérance
- Bulbe = décussation ++:
 - atteinte des nerfs crâniens (NC)
 - Sd alterne: - Sd pyramidal ▲ controlat.
- paralysie NC homolat.

Moelle :

- para(hémi-)plégie homolatérale
+ niveau supérieur délimité +++
- cervicale → "tétraplégie"
 - dorso-lombaire → "paraplégie"
 - unilatérale → "Brown-Séquard" ++

• signes de gravité:
 - hémodynamiq
 - vigilance
 - troubles sphinctériens
 - troubles de la déglutition/phonation ou respiratoires
 - douleur rachidienne + déficit neurologique
 = **U neurochirurgicale** jusqu'à preuve du contraire +++

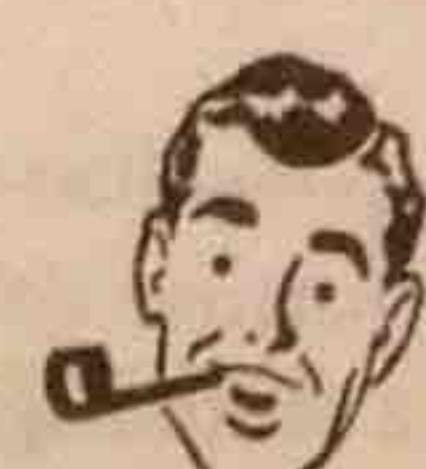
• les urgences à évoquer devant un tableau neurologique récent :

- + trauma crânien + déficit
- 1. **AVC**, HED / HSD... (PEC en unité neuro-vasculaire)
- 2. **Compression médullaire** +++
- 3. **Guillain-Barré, SEP** / myélite
- 4. Myasthénie (moteur pur +++)
- 5. hypoK+, **hypoglycémie**, rhabdomyolyse
- 6. botulisme, Diphtérie-Tétanos-Polio
- + infect° (T°) + Gayet-Wernicke = carence B1
+ épilepsie

• Cotation de la force musculaire (testing moteur):

- 5: résistance complète contre l'examinateur
- 4: résistance incomplète contre l'examinateur
- 3: résistance contre la pesanteur, mais pas contre l'examinateur
- 2: mouvement possible en compensant l'action de la pesanteur
- 1: contraction sans mouvement
- 0: absence de contraction volontaire

soudain max → AVC
alg seconde → épilepsie
alg min → migraine
alg h-jour → inflamm
alg jour → infect
toxiq
alg semaine → tumeur
abcès
hématoxe
métab



AIT : > 5ans + fdr

épilepsie : ATCD

alga migraine

hypoglycémie / HSD / tumour / malformations / compression médullaire

Permanent car peut être mode d'entrée de la chg!

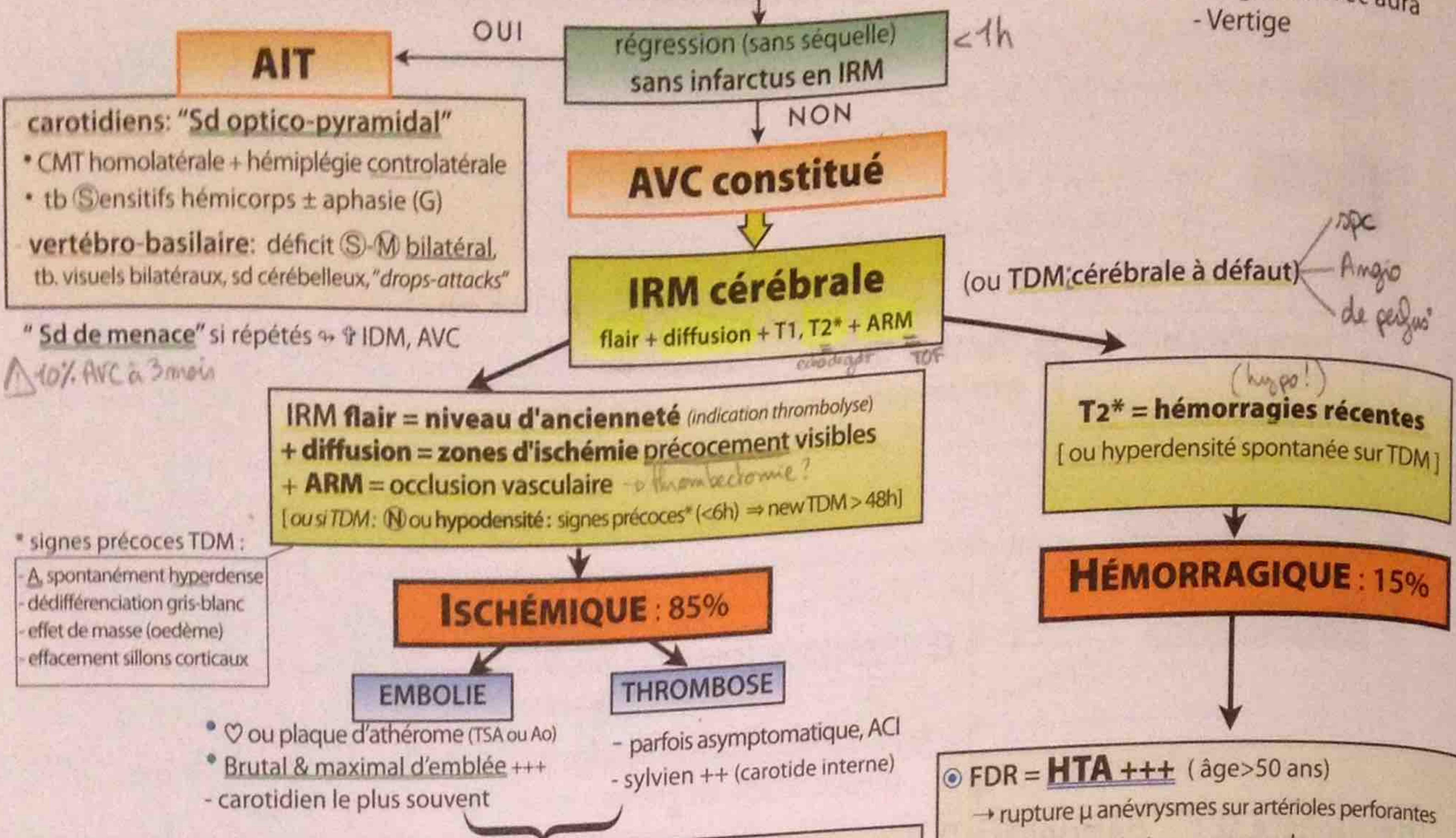
. IRM cérébral
. IRM cervico-dorsal-comb
. EMG
. EEG
. PL

Déficit neurologique brutal / central
jusqu'à preuve du contraire

/ 2015 +++

ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL

- dg ≠ :
 - hypoglycémie → dextro +
 - Epilepsie partielle
 - Migraine avec aura
 - Vertige



ATHÉROSCLÉROSE +++ (FDR CV, âge, alcool) → echo TSA

CARDIOPATHIE EMBOLIGÈNE → ETT / ETO / ECG (FA, IDM...)

- Lacunes (HTA) ...

Dissection des A. cervicales (ACI++)

(jeune, douleur cervicale + CBH homolatéral)

- ① Echo-Doppler TSA, DTC, DAO
- ② ARM en U +++ → hémorragie de guérison
- ③ Anglo-TDM spirale
- ④ Artériographie

- TVC (SLS++) (HTIC, hémiplégie à bascule, crises convulsives) → ARM en U +++

- Terrain:
 - ATCD d'AIT
 - athérosclérose, cardiopathie emboligène (palpitations ++)
 - souffle carotidien

Topographie vasculaire systématisée (cf. schémas)



INFARCTUS CAROTIDIENS:

- **sylvien** +++:
 - superficiel: Hémiplégie à prédominance brachio-faciale + HLH + tb. Sensitifs ± aphasic (G) ou hémi-négligence /
 - profond: Hémiplégie proportionnelle
 - total: /

VERTEBRO-BASILAIRES +++:

- **cérébrale post**:
 - superficiel: HLH contralatérale
 - profond: Sd thalamique = hypoesthésie, ataxie
 - bilatéral: cécité corticale + Sd de Korsakoff

TC: AVC de la fossette latérale du bulbe = **Sd de Wallenberg**:

Grand vertige + Sd alterne du TC (Sensitif pur):

homolat: Anesthésie thermo-algique de la face (V), tb. phonation-déglutition

(IX, X) = mixtes → paralysie hémivoile, hémipharynx = signe du rideau

CBH, hémi-Sd cérébelleux, sd vestibulaire central VIII

controlat: Anesthésie thermo-algique respectant la face (spinothalamique)

- PFP VII homolatérale + hémiplégie contralatérale respectant la face
- Paralysie III homolatérale + hémiplégie contralatérale respectant la face
- cérébelleux: Hémi-sd cérébelleux homolatéral, nystagmus, céphalées, vomissements

- **FDR = HTA +++** (âge > 50 ans)
 - rupture μ anévrismes sur artéries perforantes
 - hémorragie intra-parenchymateuse
- si < 50 ans, Ø HTA, antécédent d'HM, hématome de siège lobaire
- **Malformation vasculaire artéio-veineuse**
 - hémorragie cérébro-méningée
- **Transformation hémorragique d'un infarctus**
- **tumeur** (HTA) ...
- tb. coagulation (surdosage AVK ++)
- Clinique: **déficit brutal** (parfois en 2 temps) + céphalées + vomissements (HTA) + souvent tb. conscience, signes méningés, crises convulsives
- Topographie: hémisphérique >> sous-tentoriel
- **Capsulo-lenticulaire** +++: Hémiplégie + déviation tête & yeux vers la lésion risque d'engagement & inondation ventriculaire
- **carrefour**: cf. sylvien
- **cervelet**: grand vertige, nystagmus, céphalées, vomiss.
- **Pronostic vital**: Engagement, oedème cérébral, hydrocéphalie aiguë (hématome du cervelet) [= chir.] inondation des ventricules & espaces sous-arachnoïdiens



Sd alterne =
homo: nez d'aérien
contra: corps sans la face

< 4h30 → thrombolyse IV agin thromb

infarctus < 4h30 → AAP
hémorragie → anti HTA = bFC
AIT = AAP
hydrocortex = AC

Thrombose veineuse cérébrale (TVC) [= Thrombophlébite cérébrale (TPC)]



- Causes locales (trauma, infectieuses) et ORL (otite, sinusite, staphylococcie face)
- gynéco (post-partum +++, γ, OE-Pg), ↙
- hématologique (thrombophilie/ SAPL), cancers, maladies inflammatoires (Behçet)

HTIC + signes focaux = hémiplégie "à bascule" ++ (crurale++) • crises épileptiques ++ (thrombose SLS++)

AngioTDM → infarctus souvent hémorragique, oedème cérébral + HTIC, signe du Δ + pdc intense de la faux du cerveau (Sinus Longitudinal Sup.) ou de la tente du cervelet (TPSL)

ARM ++ veineuse : thrombus en hypersignal

Anticoagulation (HBPM ou HNF) (relais AVK précoce < 1 sem) & ttt étio (ATB..)

→ même si transformation hémorragique : POURSUITE HEPARINE CURATIF +++ JUSQU'À TCA (dans 48h)

+ si crises épileptiques seulement → Antiépileptiques ± Antioedémateux

6 mois !

PC plutôt favorable (t < 10%, séquelles < 20%)

Lacunes cérébrales ++ = μ infarctus par obstruction artériole perforante

HTA +++ (lipohyalinose)

atteinte M pure (capsule int.) ou S pure (thalamique) • dysarthrie + main malhabile • hémiplégie + ataxie
→ «état lacunaire» (tb. phonation & déglutition + rire & pleurs spasmodiques + marche à petits pas + tb. sphinctériens + détérioration des fonctions supérieures ↔ DÉMENCE)

Equilibration tensionnelle optimale + AAP



Evolution des AVC :

↑ 15% à 1 mois (hydrocéphalie aiguë, oedème cérébral & engagement, ou complications de décubitus) = Pronostic vital à court terme

60% de séquelles invalidantes (déficit neuro, épilepsie, démence vasculaire) = Pronostic fonctionnel à long terme

↑ 50% dans les 5 ans (IDM ++, nouvel AVC)

10 g RCC par mo -> recherche étiologique pour empêcher récidive

< 4h30 => thrombolyse + thrombectomie
< 6h => + thrombectomie
> 6h => Ø

2e APP au fil

• TRAITEMENT :

AVC ischémiques

AVC hémorragiques

①

H^o en "Unité Neuro-vasculaire" (UNV) en U, VVP

En U : biologie avec hémostase, IRM cérébrale (ou à défaut TDM), ECG - ttt débuté en parallèle du bilan

② Thrombolyse IV (rt-PA / actilyse)

à réaliser au plus tôt (d'autant + efficace que précoce) et dans un délai de 4h30 connu!

si AVC ischémique probable chez patient autonome sans CI

mais △ nombreuses CI :

+++

Avec hémorragie

- Transformation hémorragique en imagerie
- Oedème massif
- HTA sévère non contrôlable > 185
- trouble de l'hémostase (AVK, héparine en cours...)
- chirurgie ou hémorragie récente < 1 an
- grossesse ou post-partum

→ ↑ des anticoagulants +++

et risque de transformation hémorragique de l'AVC = 7% (avec ♀ 50%)
→ bénéfice / risque à bien évaluer...

Thrombectomie endovasculaire complémentaire < 6H

Si thrombolyse impossible : Thrombectomie < 6H si disponible ou Aspirine IV 250 mg SAUF rares indications à l'anticoagulation efficace :

- Dissection artérielle extra-crânienne (et infarctus de taille modérée)
- controversé si ACFA et infarctus cérébral mineur ou AIT (Aspirine si infarctus de taille moyenne ou grande)
- A discuter si AIT à répétition

Dans tous les cas : éviter une transformation hémorragique de l'AVC +++
si aggravation → TDM c (recherche évolution hémorragique)

• Contrôle de la PA en U : Loxen IVSE

• Si surdosage en AVK :

PPSB et vitamine K en U pour INR cible < 1,5

④ ttt symptomatique :

Repos strict au lit et Respect de l'élévation tensionnelle +++ (jusqu'à 220/110 si ischémique ou 185/110 si thrombolyse)
jusqu'à ce que l'écho-doppler écarte une sténose serrée des TSA

O₂ si besoin, ↑ alimentation orale ± SNG, sonde urinaire

Lutte contre les ACSOS* : hyperglycémie / fièvre / hypoxie, hypercapnie / hypotension +++

* = Agressions Cérébrales Secondaires d'Origine Systémique

- Prévention des complications de décubitus : HBPM préventive
- Anti-oedémateux (Mannitol 20%): indications rares
- Antiépileptiques seulement si crises convulsives
- Rééducation : KINÉ PRÉCOCE +++ + Orthophonie ++

⑤ Bilan étiologique : ETT ± ETO,
Echo-doppler ou ARM des TSA
biologie ± Holter ECG

⑤ ttt chirurgical (indications rares) :

- hydrocéphalie aiguë → dérivation externe du LCR
- hématome cérébelleux compressif → évacuation
- malformation vasculaire → ttt curatif

⑥ PREVENTION II^r :

- Si sténose carotidienne interne symptomatique > 70% → Endartériectomie dans les 15 jours
- Si fibrillation auriculaire → Anticoagulation efficace à vie :
 - très discutée si infarctus cérébral mineur ou AIT
 - plutôt différée de plusieurs semaines
- Sinon, Aspirine 100 mg/j

Et toujours contrôle des FDR CV +++ : anti-HTA (PA < 140/90 mmHg), statines (LDL < 1 g/L), HbA1c < 6,5% si diabète

⑦ Surveillance - clinique : monitoring cardio-tensionnel, examen neuro = surveillance NIHSS
- paraclinique : IRM ou TDM à 24-48 H, biologie

HSA

Etiologie

- * trauma:
- non trauma:
 - 60% rupture/anévrisme (40-50)
MRAV (10-20) mm
 - 20% autre - hémorragie: bsp, ANK
>20mm
 - infect: **EB**, buccal, leptospirose, typhoïde, coq
 - tumore: gliome, papillome, méta
 - G: LED, Wegener, PAN, Behcet, cithrose
 - intox: OH, cocaine, morphine
- 20% idio

tabac, CH, toxico, contracept
 PKR, coeur/AV
 NF1, Rieger, Ehlers-Danlos
 30% caustide **EI**

Complicat

Vasospasme m à distance de l'anévrisme >50%, n° de ^{mm}

3j à 4 sem → max **4-12j**

→ t conscience + déficit (selon lieu, + prégnant) + T° + céphalée
+ SIADH avant **⚠**

prédictif: <50ans, fœtale, HSA manif, t neuroveget,
HSA dense avec caillots (rare)

prévent = **Nimodipime** + TA (chyp)

surr = **Dop Transcranien** à 34 puis régulier
⚠ ut >150 cm/s ou modif vit

III = Nimodipime IV **[intra]** angiographie
ballonnet endoluminal

Hydrocéphalie aigre (obstruction par caillot) ⇒ HTIC

III Dérivat Vent Ext **⚠** avant - exclut anévrisme
- HBPM

⚠ seignement, infect

prédictif: ag, Fisher, HSA/ds ventricule
post

Epilepsie : aigre
5% taud >15; Ø prophylaxie

Classement

WFNS (prognostic)	1	15	Ø
2			
3		13-14	Ø
			+ déficit ⚠
4		7-12	
5		3-6	
			Rang : def

Fisher (TDM)	1	Ø
2	<1mm	
3	>1mm	
4	parenchyme ou ventricul	

Sd de Terson = hémorragie intraventriculaire x long
court HSA

HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

éruption brutale de sang dans les espaces sous-arachnoidiens (citerne + sillons)

① **Rupture d'un anévrisme artériel intra-crânien** +++ (70-80%) [polygone de Willis, niveau bifurcation, sacciforme]

FDR = HTA, Ø > 10 mm, anévrismes multiples, 40 - 60 ans

rupture = très brève (< 1s) ⇒ liée à l'importance de l'hémorragie initiale, resaignement précoce & oedème cérébral

② **Malformation artéio-veineuse** +++ (10%) : 20 - 40 ans (plus jeune), congénitales → h. cérébro-méningée ++

③ Trauma, HTA...

• Début brutal:

• **Céphalée brutale** en "coup de poignard"



+ vomissements, diplopie,

déficit, agité,

• **Syndrome méningé** ++ (naus, vomq, T°)

"coup de tonnerre dans un ciel serein"

épilepsie, coma

rechercher:

Syncopé

= HTA, d^e ECG, d^e FC je sidérat^e, hémorragie FO

(Ed de Terson)

→ **signes de localisation** +++ ⇒ hématome cérébral associé (hémorragie cérébro-méningée) ⇒ CI à la PL
troubles oculomoteurs (hors VI) ⇒ atteinte du III très localisatrice ("extrinsèque" (ptosis) et "intrinsèque" (mydriase))

↔ Anévrisme terminaison ACI homolatérale dans sa portion supra-clinoidienne +++

FO inutile en ① : le plus souvent normal ++

④ **TDMc sans inj^o** en ①: hyperdensité spontanée des citerne de la base & des sillons (espaces sous-arachnoidiens)

95%

± hématome intra-cérébral associé (MAV++) + complications - △ Normal n'élimine pas le dg

D ⑤ **PL**ssi TDM N ou indisponible en ①: aspect rouge incoagulable, GR>1000/mm³, bio x, bactéri, pigments sang e surnageant

→ LCR Normal élimine le dg ! Se 100%

"xanthochromatique"

± ARM cérébrale des 4 axes AIR

conforme à 1h

⑥ **Artériographie cérébrale** en ① (après transfert en neurochirurgie & bilan pré-op de base) ▷ dg et ttt

→ **injection des 4 axes artériels** (2 carotides + 2 vertébrales), commençant par l'axe suspecté, ↓ si vasospasme

recherche: malfo. responsable (anévrisme)/ anévrismes multiples/ effet de masse/ vasospasme / refaite à 7j si N (20%)

(nIR ou gros hématome → chir)

Q ① lat possible (<72h)

Complications aiguës: ↑ 60% : mauvais pronostic conditionné par:

① **Resaignement de l'anévrisme** +++ → hématome (50% dans les 6 mois) ... des 15 premiers jours!

② **Vasospasme artériel** +++ → ischémie = infarcissement cérébral (5^e - 12^e j)

③ **Hydrocéphalie aiguë** (inondation intra-ventriculaire) = HTIC ⇒ dérivation ventriculaire externe en ①

tardives: **Séquelles** +++ : neuro-Ψ, neurologiques, épilepsie - hydrocéphalie/chronique

- 40% myocaudite adénalgique

• ttt: ① médico-chir ⇒ H en réa neuro-chirurgicale +++ (pronostics vital et fonctionnel)

1/ **médical** : mesures de Réa : repos lit, 1/2 assis, LVAS, SNG, O₂... **Anti-épileptiques + Antalgiques IV**

• **Contrôle de la TA** +++ (= 150 mmHg de PAS) = **ÉVITER TOUTE HYPOTENSION** +++

& correction de l'hypovolémie

Contrôle HTA par inhibiteur Ca²⁺

• **Nimodipine IVSE = NIMOTOP®** (= Inhibiteur calcique) ▷ prévention du vasospasme (ischémie cérébrale)

Aucul cas sur perfusion

dès le début je 91g/6rem

2/ **chirurgical** dans les 72h

• **endovasculaire** (neuro-radio interventionnelle)++ : occlusion du sac anévrismal par spires métalliques (**coils**)

• ou **chirurgie** : pose d'un **clip** métallique sur le collet de l'anévrisme

- si hématome intra-cérébral compressif ▷ chirurgie en ① (évacuation de l'hématome + clippage de l'anévrisme)

- si vasospasme : contre-indique la chirurgie (aggrave le spasme) ▷ intervention différée ≥ 3 semaines

3/ angiographie de contrôle à l'issue du ttt

Surv

• TA sanglante (cathéter)

• ulcère de rétine

• ACSOS

+ Doppler, rétine

• dL

• TTP (compari, héparine ad siccant)

MALAISE, PERTE DE CONNAISSANCE CRISE COMITIALE CHEZ L'ADULTE

/ 2002

- dg d'interrogatoire : ATCD (épilepsie) et HDM (médicaments, horaire & *circonstances de survenue ++, mode, durée, caractère stéréotypé, signes associés, retour à la conscience*)

• 2 principales causes :

- **Syncope cardio-vasculaire** : PC brève (qqs minutes) → **syncope** = ischémie cérébrale transitoire diffuse
= **lipothymie** = PC incomplète, prodromes ++
- **Crise d'épilepsie** : PC plus prolongée = phase tonique + retour progressif à la conscience

• 2 U thérapeutiques :

- hypoglycémie → **Dextro +++**
- causes cardiaques → **ECG +++**

④ Bio standard, glycémie, Ca^{2+} , K^+ , enzymes (troponine I) - → Prise de PA (couché + debout)

- ⚠ - AVC, AIT : ⚡ PC brève isolée (signes focaux ++++)
- hypoglycémie : sueurs +++, ⚡ retour à la conscience complète sans resucrage (ou glucagon)

① Causes cardiaques :



/ 2002

- **Syncope brutale à l'emporte-pièce** (Adams-Stokes): tb. du rythme / de la conduction: risque ↑ subite
- **Syncope d'effort**: Rétrécissement aortique, CMHO
- **Syncope posturale** (liée aux changements de position): Myxome ou thrombus OG, tamponnade
- Ischémie : Angor syncopal, SCA / IDM aigu, spasme coronaire.

② Causes « vasculaires » : +++ fréquentes (\searrow débit sanguin cérébral) - 3 phases:

- { - prodromes donnant le + souvent le temps de s'allonger
- PC de qqs secondes : chute lente, non traumatique
- reprise de conscience progressive

- **Syncopes vaso-vagales** (++++) ("Malaise vagal"): • facteur déclenchant / contexte: ♀ jeune, émotion, métro, dl...
• pâleur + sueurs + nausées + bradycardie & vasopлегie
• ttt: allonger + jambes surélevées → atropine SC
- **Syncopes réflexes**: hyperexcitabilité sino-carotidienne → bradycardie, ictus laryngé.
- **Hypotension orthostatique** (++): $(\Delta 20 \text{ mmHg})$: ⚡ iatrogènes +++ (anti-HTA, Ψtropes, L-dopa, hypovolémie..)
→ à toujours rechercher +++
⢁ dysautonomie (♂ tachycardie compensatrice)

③ Crise épileptique :

- ATCD d'épilepsie ⚡ début brutal & chute traumatisante
- mouvements tonico-cloniques ⚡ morsure latérale de la langue
- perte d'urine ⚡ confusion post-critique

→ ex. neuro, EEG, TDM cérébrale (QS)

④ Hypoglycémie (sueurs ++), intoxication au CO / médicaments, alcool... Ψ, phéochromocytome...

- facteurs favorisants
 - 1er accès (conscience, bp)
 - polycétique
 + age début
 + PC, psychomot.
 + HT

EEG myocloniq (Δ épilepsie avec EEG)
 IRM si partiel non idiop / retard psych-mot / neuro focal / grave / HT de mo
 encore qd

ÉPILEPSIE

0,6% pop 75% < 18ans

maladie chronique : répétition de crises épileptiques
= décharge paroxystique hypersynchrone et auto-entretenue d'une population ± étendue de neurones corticaux

1. CRISES GÉNÉRALISÉES [bilatérale, symétrique & synchrone]

Crises généralisées tonico-cloniques (CGTC) (+++ fréquent chez l'adulte) 30s - 1mn

1. Perte de connaissance brutale avec chute traumatisante / blesse
2. phase tonique (10 - 20 sec) : contraction musculaire généralisée, (morsure latérale de la langue++) + amnésie!
3. phase clonique (30 sec) : secousses musculaires bilatérales brusques rythmiques, synchrones, ↑, n'épargne pas les yeux
4. phase résolutive (qqs min.) : coma hypotonique + reprise respiratoire lente & bruyante + perte d'urines
5. Confusion post-critique +++ et amnésie totale de la crise ++

EEG : décharge bilatérale, symétrique et synchrone : Pointes-ondes // ovlt



Enfant :

- Convulsions fébriles de l'enfant (QS) (6 mois - 5 ans) : Hyperthermie √, 50% récidive si 1ère crise, 0 séquelles
- Sd de West : spasmes en flexion du N° < 1 an + ↑ développement Ψ-M (séquelles neuro++) + hypersynchronie à l'EEG
- Sd de Lennox-Gastaut (3-5 ans) : crises toniques + atoniques + absences atypiques + régression Ψ PC ↴ 😞

Crises généralisées myocloniques : secousses musculaires bilatérales & synchrones, par saccades, chute post contact, n'épargne pas les yeux et des paupières et des membres supérieurs, 0 perte contact, récupération rapide

Epilepsie myoclonique juvénile bénigne (débute à l'adolescence)

regard fixe, + myoclonie gazeuse

Absences (+++ fréquentes) : suspension transitoire et complète de la conscience, à début & fin brusques, durant 2 à 20 sec

Enfant de 3 à 12 ans, "perte de contact" = suspension de l'activité, regard vague, puis reprise de l'activité au moment de l'interruption - Amnésie complète de la crise [↔ 40% de crises généralisées tonico-cloniques à l'adolescence]

0-

roland partie du cerveau (frontal, hémisphérien...)

2. CRISES PARTIELLES

[signes cliniques focaux brefs & stéréotypés] + déficit post-critique transitoire

simples = conscience normale

- motrices : Bravais-Jacksonienne +++ : mouvements convulsifs localisés, d'extension rapide : extension du membre vers la racine, souvent II^e généralisées
marche cheiro-orale (de la main vers la bouche)
= atteinte du cortex rolandique (frontale ascendante) controlatérale



- Epilepsie à paroxysmes rolandiques : bénin, crises hémifaciales nocturnes ± mb.sup
♂ 3-13 ans, guérison à 15 ans

- sensorielles & sensititives : paresthésie + hallucinations 5 sens :

- pariétale = sensitive
- occipitale = visuelle
- temporale = auditive
- frontale = motrice + olfactive

complexes = altération de la conscience I^e ou II^e

- Epilepsie temporaire ++ (souvent complexe)
ou frontale (Ψ sensorielle + automatisme)

secondairement généralisées (à l'ensemble du cortex) ∀ crise

Facteurs de gravité

n'agit pas
 état de mal
 confus > 30'
 $T^>38^\circ\text{C}$
 délire portant

③ Etiologie = structural / métabolique / génétique / idio

Bilan étiologique

Toxique	<ul style="list-style-type: none"> Alcool +++ ou sevrage (CGTC) Médicaments (AD3C, NLL, CO, cocaïne (CGTC) ou sevrage +++ (antépileptiques, BZD, barbituriques) 	Alcoolémie, toxiques, CO
Trauma, crânien	HED, HSD	
Tumeur cérébrale	(10% adulte) ou malformation	TDM ou IRM inj +++ + si 1 ^{re} crise + crise partielle + déficit focal + signes d'HTIC
Vasculaire	AVC ++ (hémorragique ++), HM	DEXTRO +++ iono, Ca^{2+} , glycémie
Métabolique	hypoglycémie +++, hypo Ca^{2+} , dysNa ⁺ (CGTC)	PL si fièvre, signes méningés et TDM N
Infectieux	Méningite / encéphalite (Ner) Abcès (Pyogène, BK (migrant), Toxo (VIH+))	
IDIOPATHIQUE +++	E ^d epilepsie / E. myocloniq. juvénile	FO autres examens: EEG le + proche de la crise

Éliminer une ① → hypoglycémie, Méningite, HM, hématome intra-crânien

Facteur déclenchant → - Rupture de traitement antiépileptique +++

- Alcool +++ ou sevrage OH ou benzodiazépines

- manque de sommeil, surmenage, affection intercurrente

④ ttt de fond : Monothérapie ++, ↑ progressive des doses, suivi régulier ⇔ chirurgie (résection corticale) ssi épilepsie sévère, Ø au ttt

Antiépileptiques	Indication	Cl / effets II ^{re} / surveillance
Valproate de sodium (DÉPAKINE*) +++ 20 mg/kg/	Tous types d'épilepsie +++ - généralisées - partielles ✓ crise	<ul style="list-style-type: none"> Cl: ATCD hépatopathie → risque d'hépatite cytolytique à éviter chez ♀ avec désir de grossesse ou en âge de γ effets II^{re}: poids ↑, tremblement, tb, dig, aménorrhée... mais non inducteur enzymatique +++ surv: BHC + TP - 1 si ↑ transaminases ou ↑ TP
Carbamazépine (TÉGRÉTOL*) ++ 10 mg/kg/	Crises partielles (épilepsie temporaire ++)	<ul style="list-style-type: none"> Cl: Bloc de conduction之心 allergy effets II^{re}: Troubles de conduction之心 (BSA, BAV), Lyell, inducteur enzymatique ⇒ peut agraver une épilepsie généralisée ++ (à l'exception des crises partielles II^{re} généralisées) surv: ECG

ttt de la crise (= ttt de fond) : + O₂

Benzodiazépines	Anticonvulsivants rapides (✓ crise)	<ul style="list-style-type: none"> Cl: insuffisance respi / SAS, myasthénie effets II^{re}: Dépression respiratoire ++, somnolence, amnésie, dépendance...
Diazépam / VALIUM* (10 mg) Clonazépam / Rivotril* (1 mg) Clorazépate / OXEPAN*		

EDUCATION +++	<ul style="list-style-type: none"> jamais d'arrêt brutal (risque EMTC) / INOBSERVANCE = 1^{re} cause d'échec
100% - ALD ₃₀	
suivi Ø (enfant ++)	<ul style="list-style-type: none"> éviter les facteurs favorisants +++ : alcool, surmenage/manque de sommeil, médic. professions/ conduite automobile/ sports contre-indiqués - vie Ø pour l'enfant ++

φ roul/ exhalade solit^e
longue respiration

Epilepsie

Non

• 2-12 mois Σ^d de West

Triade: Spasme par salve, surtout en flexion

+ psychomot

+ hypersynchronie EEG (ondes lentes, pointues, diffuse, ample, asynchrone, d'activité fond)

Sclérose tubéreuse de Bourneville
malformat
ds métab / km
sequelle panoxyse perinatal
l'infec

• <1an Epilepsie myocloniq du N^{non}

benigne = brève, général, réflexe (post-bruit, stimulat tactil)

sevère = Σ^d de Dravet $\pm T^o \pm$ général \rightarrow + precoce, + long, + freq

5-7ans Epilepsie - absence de l'enfant

QUE des absences pluriquotidiennes, déclenché par hyperpnée

Δg = EEG : bouffée de pointe-onde diffuse, synchrone, 3 cycle/s, début à fin brutal

bon pronostic après HT (\pm avant ade)

3-13ans Epilepsie à Pointe Centro-temporale (ATCD fam)

pb sensitivo-moteur région buccofacial (hyperréactivité, ϕ paroxysme)
conscience OK, \pm jinde miel, \pm généralisat II^e

EEG: pointe-onde unifocal (centro-temporal ou rolandiq)
onde biphasiq

toujours \pm avant 15 ans \rightarrow HT non systématique

début ado Epilepsie myocloniq juvénile (ATCD fam)

① myoclonie: au réveil, \times par fatigue aérienne, banalisé

puis ② cise & tonico-cl. 2h après réveil \Rightarrow y penser!!

EEG bouffée pointe-onde, stimulé par lumière intermittente

bon pc après HT à vie

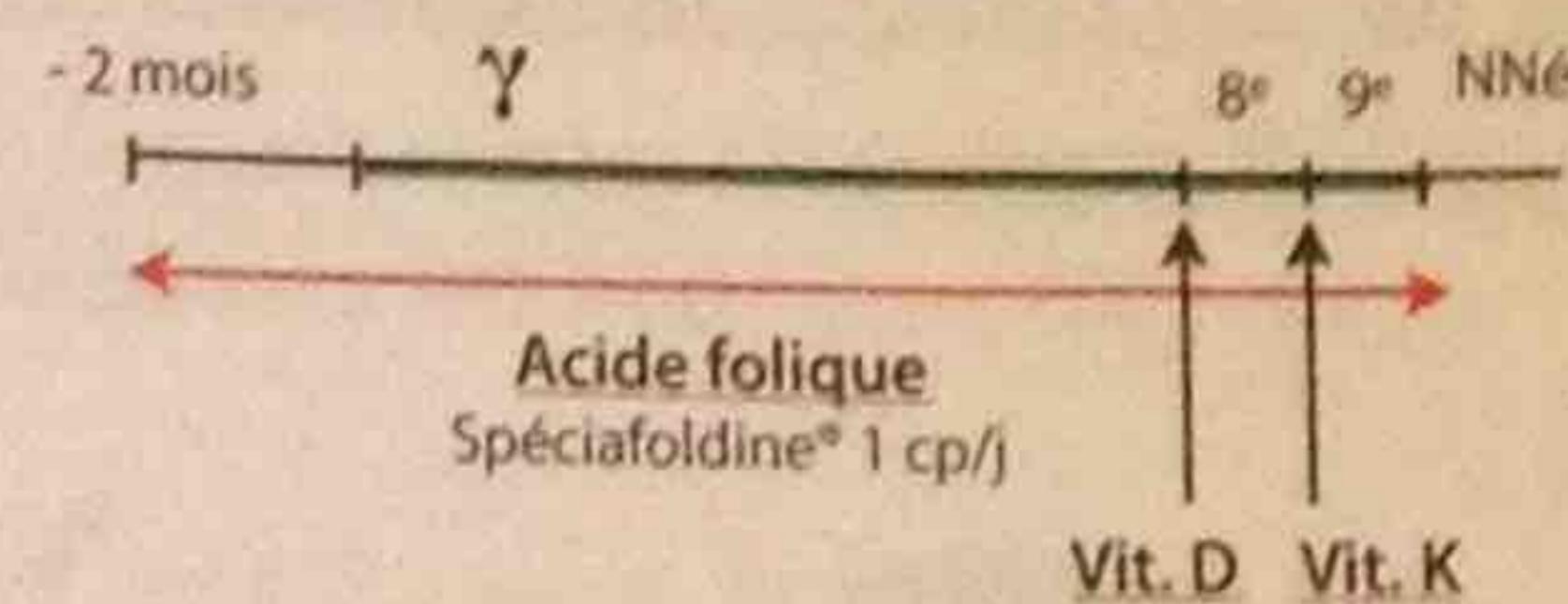
- H1 par : modulat canaux ioniq
 • ⊕ Glutamate
 • ⊕ GABA
- niendo la bouche
 - PLS après crise
 - + Guadel
- O₂
- Phenobarbital → Partiel ou G
 △ SNC, sang, hep, cut, anti, **épilepsie**
- Carbamazépine → Partiel ou G
 △ SNC, sang, hep, ch_r, O₂, ion, **épilepsie**
- G. Ac Valproïque → tout
 △ SNC, sang, hep, rein
- Diphénhydantoin → Partiel ou G
 △ SNC, sang, hep, cut, O₂, dent/pharene, **épilepsie**
- G. Lamotrigine → Partiel ou G ou Absence
 - Lamictal
 △ hep, cut
- G. Levetiracetam → Partiel
 = Keppra
 △ SNC
- Gabapentine → Partiel ou G
 △ SNC
- Topiramate → Partiel ou G
 △ SNC, rein, oeil
- 20% Pharmacorésistance (pls mono, associé)

Grossesse et épilepsie

88



- Risque de malformations foetales ↑ chez les ♀ épileptiques : anomalie de fermeture du tube neural (spina bifida) [Dépakine®], + myéloméningocèle, malformations cardiaques, fentes LP ...
- antiépileptiques = **Tératogènes ++** (4-8%) + risque sd hémorragique précoce (déf. vit. K) avec inducteurs enzymatiques
- ttt les moins tératogènes = Lamictal ++, Keppra
- pas d'arrêt du ttt pendant la γ, mais dose minimale efficace, équilibre du traitement / 0 crises
- Apports vitaminiques : B9, D, K
- Surveillance obstétricale : écho, amniocentèse + α FP



1^{er} crise → H, étio?

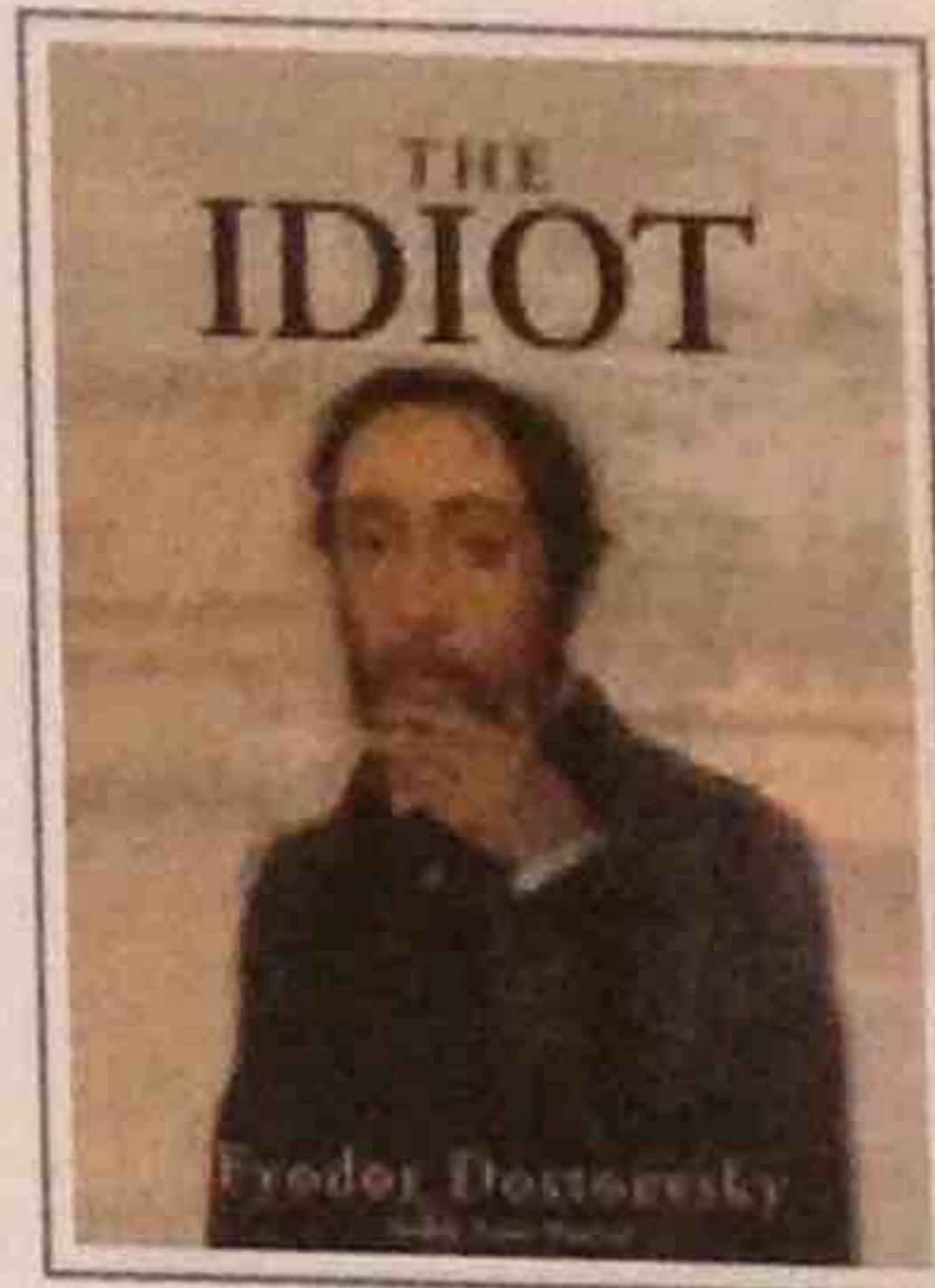
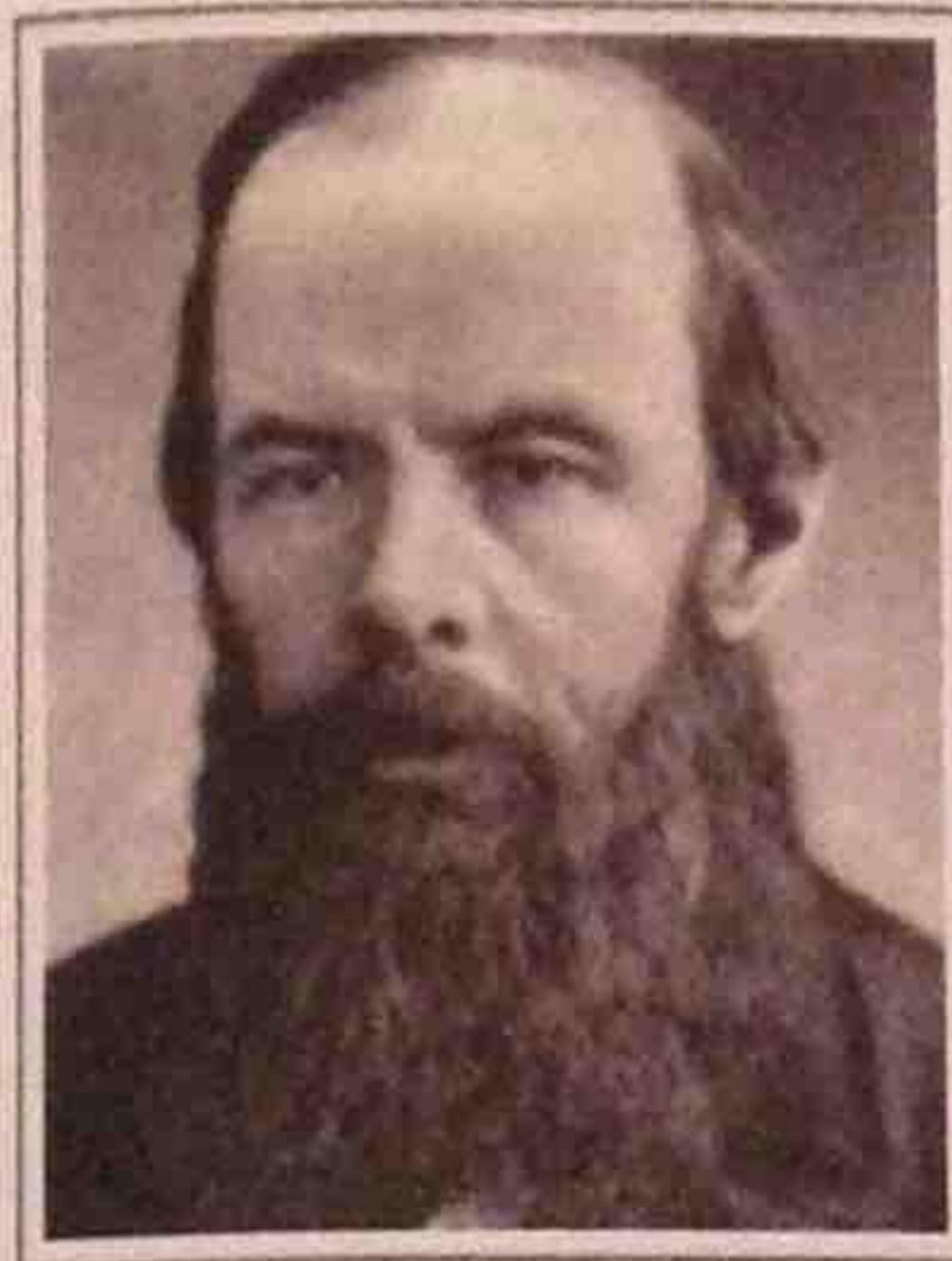
1^{re} crise épileptique

- H → reprend H
- H ok ou Σ^m = H

∅H! sauf

- risq akutive ++ ou angoisse
- clobazam 3g
- récidive précoce
- clonazepam ou diazep

NF + gly + Na + Ca systematic



Fedor Mikhaïlovitch Dostoïevski a prêté sa propre épilepsie à de nombreux personnages dans ses romans. Le plus connu est le prince Myshkin dans *L'idiot*, dont la description des crises prend une dimension presque mystique : "mes accès se succédaient trop fréquemment, j'entrais dans état de prostration, perdant complètement la mémoire, et bien que mon esprit continuât à fonctionner, le cours logique des mes pensées s'interrompait [...] il y avait un moment précédent de très peu la crise où soudain, au milieu de la tristesse, des ténèbres de l'âme, de l'étouffement, son cerveau s'embrasait par instants, et où toutes ses forces vitales se tendaient à la fois dans un élan extraordinaire. La sensation de vie, la conscience de soi-même paraissaient décuplées dans ces moments fulgurants."

- Phénobarbital (GARDÉNAL)
Phénytoïne (DIHYDAN)

ne l'excuse
sauf absences
→ en H

→ 1^{re} crise stabilisée in 1 an sans crise

* conduite ok in voiture : 1 an sans crise
dep du type d'épilepsie
• pt lourd 10 ans sans crise sans H) + validé par med agréé

* déclaré en travailleur handicapé

ETAT DE MAL ÉPILEPTIQUE → général d'au moins 5 min (les anticonvulsifs) → faire → seulement q' l'au moins 5 min normale $\Delta = 0$ EEG !

1/ 2010, 2015

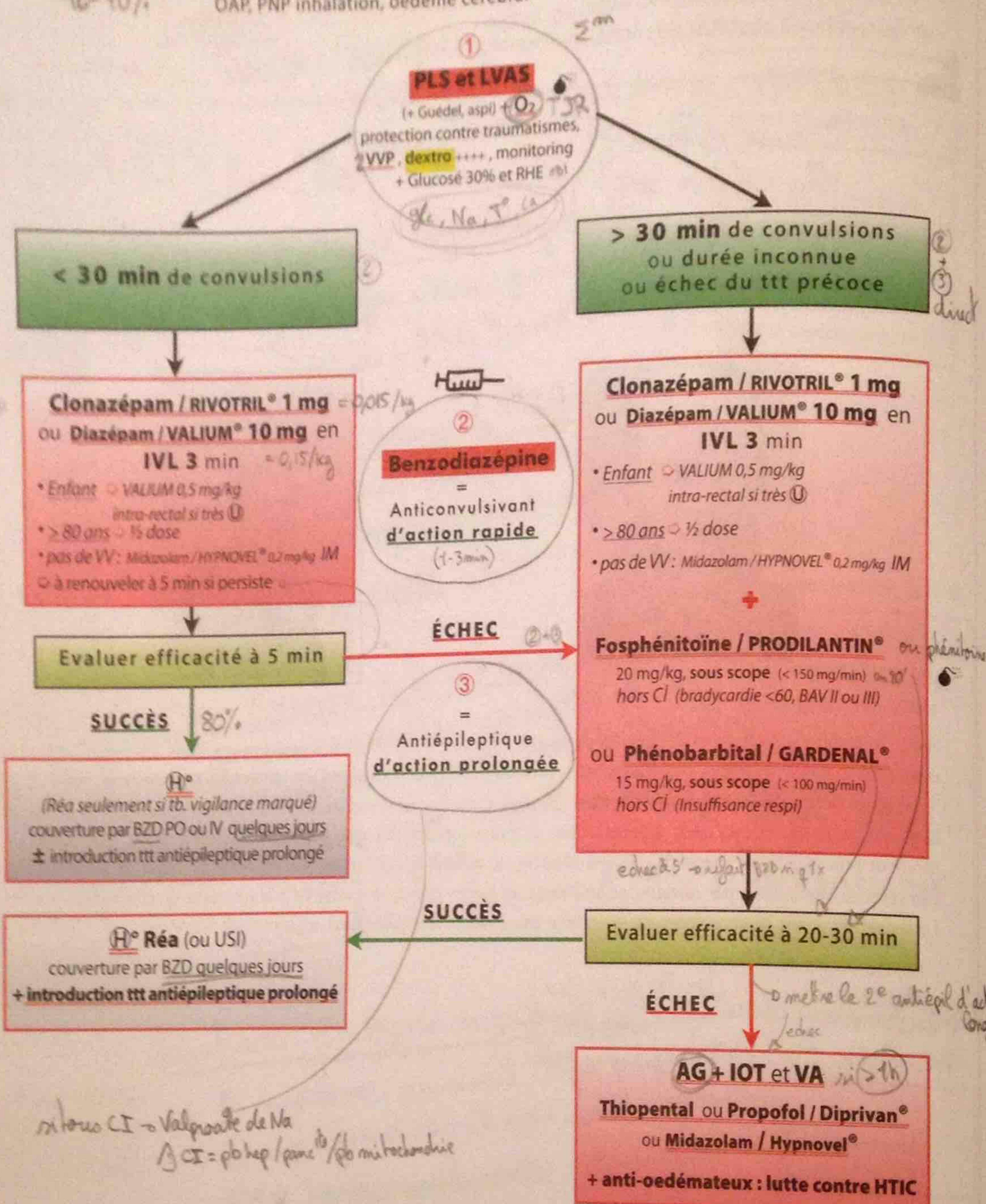
ETAT DE MAL ÉPILEPTIQUE



= crises continues ou subintrantes (sans retour à la conscience) ≥ 5 min Tonico-clonique
 entre 2 crises > 30 min autre

• Etat de mal tonico-clonique (EMTC) = ① médicale

• Risques: ↑ rapide par: respiratoire, choc/collapsus, chute, rhabdomyolyse/ IRA ++, hyperK⁺, acidose, 10-40%, OAP, PNP inhalation, oedème cérébral



Epilepsie connue

- dosage ttt anti-ép.
- on? sujet? nerf?

si 1ere aise

- IRG / TOIT des q' pronostic
- PL si infect / idap
- EEG si doute lg, doute étais posé

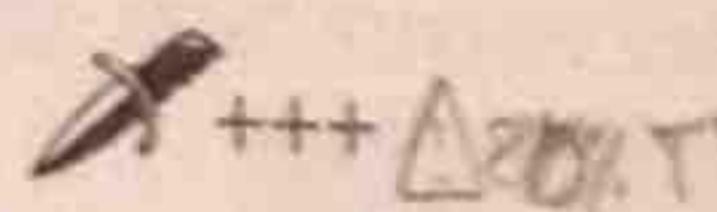
CÉPHALÉES AIGUËS ET CHRONIQUES

2006, 2011

- Interrogatoire : • caractéristiques: mode d'installation + mode évolutif ultérieur
• signes fonctionnels associés : sd méningé, nausées/vomissements, Fièvre, tb. neuro focal, convulsions
• ATCD: traumatisme crânien, médicaments, familiaux (migraine)

clinique → PA, T, **sd méningé**, Palpation des artères temporales > 50 ans, **FO** (œdème papillaire) et AV, ex. neuro

- ① Céphalée d'apparition récente = 5 urgences +++ + à toujours évoquer:
- 1. Atteinte méningée :
 - **Hémorragie méningée**: Brutale en coup de poignard
 - **Méningite** / encéphalite : Fièvre
 - 2. **HTIC** (\pm TPC): Oedème papillaire au FO
 - 3. **Horton** (OS)
 - 4. **Dissection artérielle cervicale** (douleur cervicale brutale) \pm CBH
 - 5. **GFA** (QS)
- + Apoplexie pituitaire : brutale, diplopie
- hypoglycémie \Rightarrow dextro
• intoxication au CO



+++ Δ 20% T⁺ \Rightarrow TDM spc \pm PL

\Rightarrow PL

\Rightarrow TDM \pm IRM-ARM (TPC)

\Rightarrow VS - CRP ↑ , BAT

\Rightarrow Echo-Doppler, IRM-ARMc ++

\Rightarrow ex. ophtalmo : HTO...

- ② Céphalée chronique paroxystique (accès de céphalées séparées par des intervalles libres)
1. **MIGRAINE** +++
2. **Algie vasculaire de la face**
3. **Névralgie du trijumeau (V)**
- } cf. encadré 1
- cf. encadré 2
- 

- ③ Céphalée permanente
1. **POE** (= Processus occupant de l'espace : tumeur, abcès, hématome) \Rightarrow TDM - IRM
2. **Céphalées de tension = psychogènes** +++ fréquentes (50%) mais dg d'élimination : Ø signes associés, ex. neuro \textcircled{N}
quotidienne sur des mois / des années, bien tolérées (non insomniantes), \nearrow au stress et \searrow à la détente
terrain anxieux ou dépressif \Rightarrow soutien Ψ \pm anxiolytiques / AD
3. **Céphalées post-traumatiques** précoce ou tardif : TDM c. +++
→ éliminer: HSD chronique, Dissection carotidienne (CBH) ou fuite de LCR sur # de la base du crâne
• **Sd subjectif des traumatisés du crâne**: tb. humeur / sommeil, vertiges, irritabilité/ fatigabilité + ex. neuro / TDM \textcircled{N}

- cause générale : - hypoglycémie ++, intoxication au CO
- HTA (encéphalopathie hypertensive), phéochromocytome
- médicaments/ abus médicamenteux : prise d'antalgiques préventifs (codéine..) \Rightarrow cercle vicieux C
CCO = "Céphalées Chroniques Quotidiennes" (≥ 3 mois, ≥ 15 / mois, ≥ 4 h/j) \Rightarrow ttt : Laroxyl® (AD3C), Ψ soutien, EDUCATION

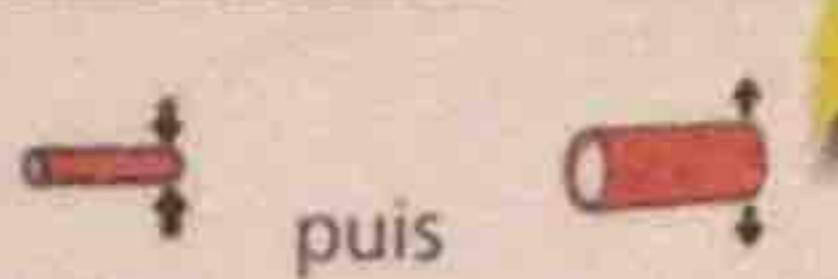
- cause loco-régionale : **ophtalmo** (GFA, tb. de la réfraction / de l'accommodation) ou **ORL** (sinusites ++, otites)

- Céphalée + Diplopie :**
- 1 Anévrysme de la terminaison de l'artère carotide interne (et communicante postérieure)
 - 2 Horton
 - 3 HTIC (paralysie du VI)
- + apoplexie hypophysaire (sinus caverneux), migraine ophtalmoplégique, diabète
- Ophtalmoplégies douloureuses** = sinus caverneux, orbite



MIGRAINE

ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

Terrain	<u>♀ jeune - ATCD familiaux (50%)</u>	<u>♂ jeune (sans ATCD familiaux)</u>
Durée des crises	• <u>4 à 72 h</u> (24 h généralement)	15 min à <u>3 h max.</u> (brève)
Localisation • = "critères IHS"	Δ ; • <u>"Hémicrânie alternante"</u> (2 critères parmi) : = pulsatile, unilatérale, ↗ à l'effort physique, invalidante ⚠ • <u>nausées/ vomissements - phono/ photophobie</u> • <u>≥ 5 crises / 2 mois</u>	<u>Orbitaire, toujours du même côté</u> +++ douleur violente, unilatérale
Périodicité	• <u>Crises intermittentes // intervalles libres aspt</u> 	<u>double périodicité</u> ++ - à heures fixes tous les jours (nocturne ++) - période de crise (=1 mois) // intervalle libre (qqs mois)
signes d'accompagnement	aucun, ou avec aura (migraine accompagnée) d'installation progressive = classique " <u>marche migraineuse</u> " ○ aura visuelle : migraine ophtalmique +++ scotome scintillant centrifuge, phosphènes... ○ aura sensitive <i>faphie</i> <i>puis aphalie</i> =	<u>Signes végétatifs homolatéraux</u> +++ - rougeur conjonctivale et cutanée, oedème palpébral - larmoiement, sudation front & face, rhinorrhée & obstruction nasale - CBH 
Complications	<u>Etat de mal migraineux</u> > 72 h ⇒ H° + Triptan ou AINS ± AD3C (Laroxyl®) si échec	invalidant ++, chronicité
Examens complémentaires	Ø examen complémentaire si typique ➡ indications IRM c = devant <u>migraine atypique</u> : • crise <u>inhabituelle</u> : toujours du même côté, durée, intensité, aggravation récente, <u>brutale</u> & max. d'emblée • <u>aura atypique</u> : début brusque, > 1h, tb. neuro • début des crises > 40 ans +++	Ø examen cpl si typique ➡ IRM c devant <u>algie atypique</u> (cf. migraine) en particulier si examen anormal au décours de la crise (AVF secondaires)
• <u>ttt de la crise</u>	1. <u>Antalgiques (AINS +++ / Aspirine, Paracétamol)</u> 2. ± triptans rares (Cl: isf, coro, ergots associés ou aura) <i>clotilde manu</i> <i>rien de reprendre en échec</i>	idem migraine Triptans ++ hors Cl + oxygène nasal
• <u>ttt de fond</u>	• β-bloquant : Propanolol (hors Cl) ou AD tricycliques (Laroxyl®) <i>ambroxaline</i>	Inhibiteur calcique : Vérapamil - Isoptine
• EDUCATION	<u>Eviter les facteurs déclenchants</u> : ψ , repos au calme et dans l'obscurité, alimentaires & hormonaux ... RHD +++	RHD : ↑ alcool

ESSENTIELLE

♀ âgée > 50 ans

SYMPTOMATIQUE ou II^R

∀ âge (jeune)

Douleur unilatérale dans le territoire d'une branche du V : **V₂** +++ > V₃ et V₁ [ganglion de Gasser]
intense +++, en **salves paroxystiques** (quelques secondes)

- déclenchée par effleurement d'une **zone gâchette**
- Ø douleur entre les crises (discontinu)
- Examen neuro **Normal** entre les crises:
 - sensibilité du visage N
 - réflexe cornéen conservé
 - douleur isolée

(inconstante)

Fond douloureux permanent

- Examen neuro anormal:
- **hypoesthésie faciale** 2 branches V₂ + V₃
- ➤ ou Ø **réflexe cornéen**
- autres signes neuro associés (PF, surdité...)

- Idiopathique (dg d'élimination)
- boucle vasculaire (A. cérébelleuse ant.) comprimant le V
 ⇒ ARM

- Tronc cérébral : **SEP** +++
- Angle ponto-cérébelleux: **Neurinome du VIII** ++
- Sinus caverneux : **TPSC**
- **Zona** du ganglion de Gasser

⇒ **IRM c** ++

TÉGRÉTOL® / Carbamazépine

(anti épileptiq des crise partielles)

- ou Thermocoagulation du gg de Gasser
- ou décompression chirurgicale vasculaire du V

⚠ peut être efficace,
 mais n'affirme pas le caractère essentiel de la névralgie

ttt étiologique (SEP...)

- les descentes*
- **CÉPHALÉES** matinales ++, ↑ couché, effort - → assis, aux vomissements, *Bantalgic I*
 - **VOMISSEMENTS** « faciles, en jet » *le 2 grappe*
 - troubles visuels : **Diplopie** (paralysie du VI non localisatrice) → éclipses...
 - troubles de la vigilance : △ tb. Ψ et cpt souvent chez l'enfant ou le sujet âgé

SD pyramidal
4 min

△ Nourrisson : bombement de la fontanelle, disjonction des sutures, ↑ PC

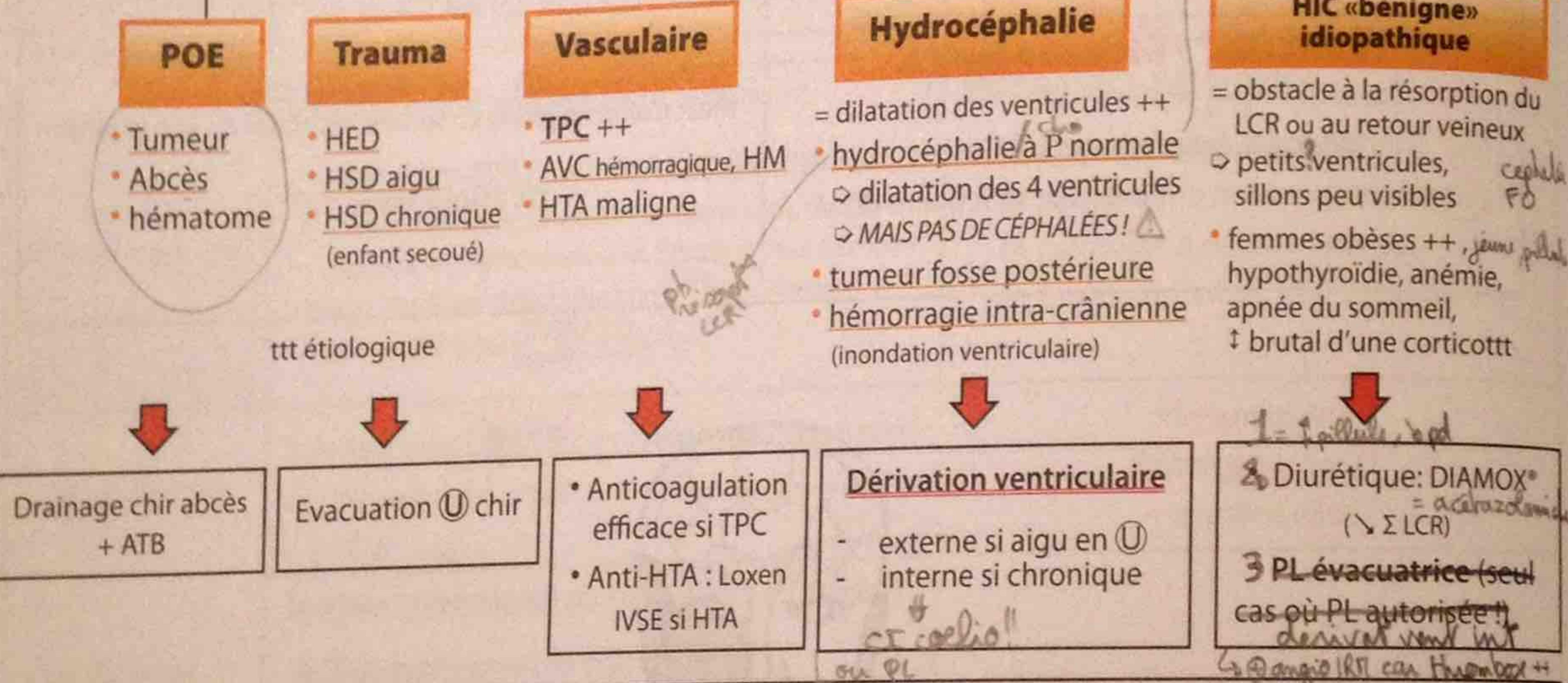
- **FO** : oedème papillaire bilatéral de stase +++
- **TDM c** +++ sans & avec inj° : cause (PEIC..), complications: OPL (hypodensité), effet de masse, oedème c., hydrocéphalie, engagement ± IRMc - ARM (fosse post., TPC)

2 complications : 1. Cécité par atrophie optique de stase
2. Engagement

⚠ PL contre-indiquée +++ (risque d'engagement)

par le frontal

pb marche
pb sphinct.
pb co/ménin
désorientat.



① ttt : Transfert rapide pour H° en neuro-chir

1. Repos au lit 1/2 assis - LVAS + O₂ / Ventilation - hémodynamique correcte (Ø hypoxie ou hyperCO₂) - restriction hydrique

• **anti-oedémateux** : • **CORTICOÏDES** +++ : Solumédrol® IVL (+ mesures associées) si POE ++

(± hyperosmolaires: Mannitol® 20% IV → Glycérol PO transitoire et si situation gravissime)

• **anti-épileptique** (si besoin) en préventif + anti-nausée + palier 1-2

2. ttt étiologique (cf. 1)

SURVEILLANCE +++++ du risque d'engagement

la attention = la vigilance → à la fonction / désorganisation pensée

ETAT CONFUSIONNEL ET TROUBLE DE CONSCIENCE

= ① diagnostique et thérapeutique

- trouble **aigu** des fonctions supérieures, traduisant une souffrance cérébrale, habituellement transitoire et réversible
- Terrain : **vieillards, éthyliques, polymédicamentés** avec trouble de la vigilance

① altération cognitive:	<ul style="list-style-type: none">• Obnubilation de la conscience : Fluctuante (aggravation vespérale) +++• Vigilance altérée +++ : troubles de l'attention & de la concentration• Désorientation temporo-spatiale + inversion du rythme nycthéméral<ul style="list-style-type: none">• troubles de mémoire (amnésie faits anciens & récents), langage, cours de la pensée• perplexité anxiante (intervalles de lucidité), agitut, agressivité, labilité de l'humeur
② Onirisme : hallucinations (visuelles) ++	
③ tb. somatiques: • tremblement	<ul style="list-style-type: none">• AEG ++, déshydratation• troubles du sommeil (inversion du cycle nycthéméral)• troubles du comportement Ψ-Moteur: alternance agitation ou stupeur

- Evolution le plus souvent **favorable** sous traitement étiologique (avec "amnésie lacunaire" de l'épisode)

⚠ parfois à revoir à 6 mois!

• dg ≠

	CONFUSION	DÉMENCE
début	Aigu	Insidieux >6 mois
Vigilance	Altérée +++	Intacte (stade initial)
Fluctuation +++	- Importante ++ - <u>Aggravation vespérale & nocturne</u>	⊖
Anxiété	⊕ avec perplexité, méfiance, peur	⊖ (au début)
Hallucinations	fréquentes, visuelles ++	⊖ (au début)
activité Ψ-M	Agitation ± apathie	Normal (au début)
signes de localisation	⊕ parfois	⊖

• à psy aigu → psy au 1er plan (toxique ? !?)

• Aphasicie de Wernicke: trouble du langage isolé (jargon+paraphasie)

• Sd de Korsakoff: amnésie antérograde + fabulations + DTS

• BDA, mélancolie stuporeuse...

• ictus amnésiq → désorientat, ⊥ vigilance

→ ⊥ vigilance, ⊥ fluctuat mychém
→ comprend pas les mots

• EEG = ralentissement global

• comprend pas les phrases car c'est trop long,
oubli le début



① **Respir / attitudes**

② **Oxazepam (BZD) 80, 1/4 vie courte**
Alprazolam

③ **Risperidonone (NL)**

étho = étho coma!

+ hypot^o / hypoOr / postop

<ul style="list-style-type: none"> Toxiques : drogues <p>① ALCOOL +++</p>  <p>2 principales causes de confusion</p>		<ul style="list-style-type: none"> - ivresse aiguë / sevrage - DT +++ : confuso-onirique - Gayet-Wernicke = carence B1 - Korsakoff - Marchiafava-Bignami - carence B12-B9 	<ul style="list-style-type: none"> - alcoolémie 	<ul style="list-style-type: none"> - Réhydratation + RHE - Vitaminottt IV B1 B6 pp - Sédatifs (valium®) - ttt du facteur déclenchant <p>⚠ aggravation si G5 sans B1 associé +++</p> <p>↓ médicaments confusogènes (non indispensables)</p> <p>⚠ en ↘ rapide pour BZD: Ø ↓ brutal (risque convulsions)</p>
<p>② MÉDICAMENTS +++</p> <p>= IATROGÉNIE</p> 	<ul style="list-style-type: none"> - anticholinergiques - ↑ morphiniques - Ψ tropes (AD3C, BZD, NL) & sevrages - corticoïdes, L-Dopa... <p>Tous chez agé / IR / IH</p>	<ul style="list-style-type: none"> - toxiques : drogues, médic. 		O ₂ ttt hyperbare
<p>③ Intoxication au CO ++</p> <p>↑ fondant</p>	<ul style="list-style-type: none"> - recherche de cas associés 	<ul style="list-style-type: none"> - Hb CO ++ 		
<ul style="list-style-type: none"> Métaboliques : + décompensé VAB, ISA, hypot, Iantihypot <p>① Hypoglycémie +++ / carence B12, B9</p> <ul style="list-style-type: none"> - hyponatrémie ++, hyperCa²⁺, encéphalopathie, ^{hypok}_{hypNa} - déshydratation, anémie... 	<p>Dextro +++</p> <p>Glycémie +++</p> <p>iono (Na⁺), urée, créat, BHC, albu</p> <p>NFS, Ca²⁺, TSH</p> <p>GDS, SpO₂, lactates</p> <p>ECG, RT</p>	<p>G 30% +++</p> <p>RHE, réhydratation</p>		
<ul style="list-style-type: none"> Cardio-vasculaires : IR, IH, ICRapi : décompens A. - SCA, EP, TdR/TdC... 				
<ul style="list-style-type: none"> Fébriles = Infectieuses ++ ou toute fièvre élevée par elle-même ++ 	<ul style="list-style-type: none"> - Méningite +++ - Méningo-encéphalite herpétique - Paludisme, tuphos (typhoïde) - BK, TO SIDA (toxo...), PNP inhalation 	<p>PL +++ T°</p> <p>hémoc, ECBU/BU frottis, goutte épaisse</p>	<ul style="list-style-type: none"> - ATB - Antiviral (aciclovir) - Antipaludéen - Antipyrrétique ++ 	
<ul style="list-style-type: none"> Neuro = HM Trauma (HED, HSD ++) AVC Epilepsie POE, HTIC 	<p>Indications de TDM_c U :</p> <ul style="list-style-type: none"> - signes de localisation neuro - TC - céphalées brutales - épilepsie (1^{re} crise) - modification de l'état de conscience 	<p>TDM_c spc +++</p> <p>examen neuro</p> <p>EEG, FO</p>	<p>Neurochirurgie</p> <p>ttt ETIOLOGIQUE +++</p>	
<p>Rechercher:</p> <p># +++</p> <p>(sujet âgé ++)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Globe vésical (RAU) • Fécalome, DEC • Infection (urinaire ++), douleur • Iatrogénie ++ 	<p>→ masse hypogastrique</p> <p>→ TR</p> <p>→ BU +++</p>	<p>Evacuation</p> <p>Réhydrater</p>	

En 1^{re} intention : NFS, CRP, glycémie, calcémie, iono, urée, créat, SpO₂, ECG, hep, TP-TCA (HAS)

Le reste du bilan (alcoolémie, toxiques, GDS, PL, TDM_c, EEG, RT) est orienté par la clinique

(A) ① H_t vital
 ② étiologie
 ③ H_t étho → le seul H_t confus !!

intoxg entourag
 cliniq compl+
 bio - ECG - RT ± TDM_c

localisat
 trauma
 hémorragie cérébrale
 mon injech

⚠

∅ TSH !

SYNDROME DÉMENTIEL

- déterioration globale & acquise des fonctions supérieures
- d'apparition insidieuse et d'évolution **continue et PROGRESSIVE**, chronique >3 mois
- sans trouble de la vigilance** +++
- avec retentissement sur la vie quotidienne & sociale = perte d'autonomie

Eliminer dg ≠ :

- Confusion mentale: début aigu, tb. ^{vigilance} conscience, fluctuant & réversible (médicaments ++)
- Syndrome dépressif** ++ ↳ ttt antidépresseur d'épreuve +++++
- Aphasie de Wernicke : déficit isolé du langage
- Sd de Korsakoff : déficit isolé de la mémoire

Critères dg du DSM IV

I. Déficit cognitifs multiples:

● **trouble de la mémoire** [faits récents, DTS sans tb. de la vigilance, mémoire épisodique/ court terme/ sémantique]

ou **aphasie** [manque du mot, ↳ fluence]

ou **apraxie** [= se servir de - idéomotrice, réflexive, constructive]

ou **agnosie** [anosognosie, prosopagnosie]

ou trouble des fonctions exécutives (tb. du jugement, du raisonnement) + tb. attention & concentration = distractibilité

II. Altération significative de la vie quotidienne / du fct^t social ou prof. / niv. antérieur ⇒ perte d'autonomie

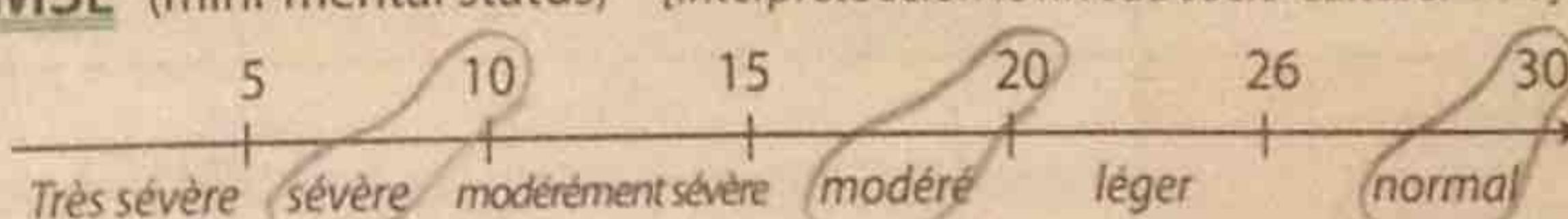
III. Début progressif et déclin cognitif continu

IV. Déficit non dus à: état confusionnel, affections du SNC ou générales distinctes, trouble Ψ de l'axe I (dépression...) (Ø trouble de la vigilance +++)

Bilan neuro-Ψ +++ :

(tests Ψ-métriques)

MMSE (mini-mental status) / interprété selon le niveau socio-culturel +++



- test de l'horloge, retentissement sur les activités quotidiennes (ADL- IADL)
- test des 5 mots (de Dubois): ↳ rappel libre - Ø amélioration par indiqage = pb hippocampe
2e test de Grober et Bourke (test induit)

BILAN SYSTÉMATIQUE (HAS):

NFS, CRP, iono (Na^+), créat (+ DFG), Ca^{2+} , glycémie veineuse, albuminémie, TSH, folates et B_{12}

± selon le contexte: BHC, sérologies VIH, TPHA-VDRL, Lyme (voire ECG, RT, BU PL-T4, alcoolémie-toxiques)

IRM ^{APC} cérébrale (ou TDM_c)

± EEG, ECG, PL..

- éliminer une démence curable (méningiome, hydrocéphalie à P normale, HSD chronique)
- atrophie corticale + sous-corticale diffuse
- atrophie hippocampique bilatérale (coupe coronale)

T1, T2

T2*. Plein

APC

+ coupe coro hippocampal

définir réveil

douche

prép. manger / manger

telephoner

transport commun / dén. métro

discours cohérent



hco sans d'autonomie
 de gres'
 t normale
 axiété chs
 psychotique

A - Démences secondaires	Terrain - Clinique	TDM / IRM - examens complémentaires ttt
① Démence vasculaire +++ <small>(2^{ème} cause = 25%)</small> ou « MIXTE » +++	<ul style="list-style-type: none"> • terrain CV 40 - 60 ans (HTA, diab) • évolution par à-coups (ictus vasculaires résolutifs) • signes neurologiques déficitaires • ± sd pseudo-bulbaire + souvent association Alzheimer/vasculaire = "démence mixte" 	<ul style="list-style-type: none"> • lacunes ++ ± AVC ischémiques ⊗ (cf. état lacunaire / AVC) • bas débit
② Toxiques & carentielles: <ul style="list-style-type: none"> • ALCOOL • Carence folates, B₁₂ • hypothyroïdie • médicaments 	<ul style="list-style-type: none"> • alcoolique chronique 50's • Carence vit. B1 (GW), PP (pellagre), M-Bignami 	atrophie cortico-sous-corticale, <p style="color: red;">→ réversible après sevrage/ vitaminottt</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ folates, B₁₂ → Vitaminothérapie ✓ TSH → Hormonothérapie substitutive
③ Infectieuses: <ul style="list-style-type: none"> • VIH +++ • Syphilis III^R 	Toxoplasmose, CMV, lymphome, LEMP à Papovavirus JC, VIH... Neurosyphilis ou "paralysie générale" <ul style="list-style-type: none"> • âgé - ATCD de Σ mal traitée • délire mégalomaniaque ++ • signe d'Argyll Robertson (anisocorie+ ⊗ RPM+ R. accommodation ⊕) • tremblements, dysarthrie, sd pyramidal ▲ 	<p style="color: yellow;">séro VIH - trithérapie - Bactrim®</p> <ul style="list-style-type: none"> • séro Σ (TPHA-VDRL) ⊕ sg et LCR • Méningite lymphocytaire : hyperprot. (γ-glob.), hyperLφ modérée <p style="color: red;">→ Péni G IV x 3 sem</p>
<i>à l'an</i> ⇒ Creutzfeldt-Jakob <ul style="list-style-type: none"> • maladie de Whipple 	encéphalopathie spongiforme transmissible: prion démence rapidement progressive + myoclonies	EEG - ⊕ en qqs mois
	diarrhée chronique / malabsorption + démence	méningite Lφ ^R , biopsie jéjunale - Bactrim®
④ Neurologiques: <ul style="list-style-type: none"> • Hydrocéphalie à pression normale (HPN) • HSD chronique • Tumeur 	<ul style="list-style-type: none"> • triade d'Hakim = <small>pu que hco au début</small> démence frontale + troubles de la marche + incontinence urinaire (tb. sphinctériens) • défaut de résorption du LCR <p>HTIC, terrain âgé / alcoolique / AVK / déshydratation du lobe frontal ++ ("démence frontale" +++)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • dilatation des 4 ventricules • sillons peu visibles, ⊗ effet de masse • hypodensité péri-ventriculaire • test dg = PL évacuatrice <p style="color: red;">→ Dérivation ventriculaire</p> <p>dg sur TDM : hypodensité <p style="color: red;">→ évacuation neuro-chir</p> <p style="color: red;">→ exérèse chir, RT/CT</p> </p>
	≠	
	<p style="color: red;">⇒ DEMENCE FRONTO-TEMPORALE +++</p> <p>(prédominance ♂, sujet + jeune, sd frontal) = démence primitive dégénérative</p>	

Alzheimer

→ tico + b'autonomie

3cp cliniq

① • autonomie

- t_i consolidat memoire = oubli à mesure / anterograde
- anagnosie, test des 5 mots → φ améliorat par indice!
- # "pseudo-amnésie" amélioré par indice (depres, t_i sommeil, anxiété, psychotrop)

3-4ans

② • b'autonomie

- → fonct instrumentale (aphasie - apraxie - agnosie)
- executive

7-8ans

③ • φ autonomie (en institut)

- pb fonct co + comportem + memo
- ⇒ t

$$\Delta q = \text{cliniq} + \text{IRI} + \text{bio} \pm \text{LCR} = \text{imagine médoc}$$

→ de HCPD

(H) que sympto

médoc

- Donepezil = Aricept®

- Rivastigmine = Exelon®

- Galantamine = Reminyl®

anticholinesterase

Acho

↑ t_i dig, crampé

t_i conduct & confus

⇒ ECG +++

- Fléxantine = Ebixa] antagoniste recept glutamate

HTA, somme

PO, par memo/psy/geriatre, ptt ②

effet modéré (sdéclin co)

Δ+++ neuroleptiq! - o m'oliger: dozazine, clonazapie, risperidone

non médoc - aide à domicile, psy

- centre de jour, EHPAD, long séjour

- 100%, APA, tabelle

- act physiq, sortie

- tt déficience sensorielle

- tt fact aggravant

Δ 1/3 H anti Ach ⇒ aggrave, blog effet H!

B. DÉMENCES DÉGÉNÉRATIVES PRIMITIVES 80% = perte lente des Neurones

194, 99

① Maladie d'Alzheimer +++ : 1^{ère} cause de démence = 50% ↑ en fcc

- âge ≥ 65 ans, ATCD familiaux parfois (allèle ε4 gène apolipoprotéine E) - Sd dépressif souvent associé (15% à 20ans)
- ϕ cause, ϕ FDR

• Début insidieux et évolution chronique sans trouble de la vigilance

① troubles mnésiques [faits récents] = oubli à mesure, amnésie, épisodes, errances

② Syndrome aphaso-apraxo-agnosique

• Retentissement sur **vie quotidienne / sociale**, troubles du comportement...

• aggravation → ↑ en 7 à 10 ans avec aggravation progressive.

3cf

① prédominant = prédominant

② dementiel (grave + modéré)

③ démence sévère (MMSE < 10)

• Lésions anapath = diagnostic de certitude (post mortem), par accumulation de β-amyloïde = amas extracellulaires

profrontal
temporal
parietal
hippocampe
→ plaques séniles avec dépôts amyloïdes (peptide Aβ) au centre + angiopathie amyloïde

→ dégénérescence neurofibrillaire: accumulation de filaments de protéine τ dans les neurones

→ perte neuronale (atrophie corticale)

• IRM: atrophie corticale + sous-corticale diffuse à prédominance postérieure (pariéto-occipital) → hippocampe +++
• Bio N: élimine démence curable ++ ou cause neurologique (HSD chronique, tumeur, abcès, HPN..), lacune (T1 coronal 1^{er} ordre)
• Dosage dans le LCR des protéines τ et β-amyloïde si dg difficile] 1/2 maladie
• Imagerie métabo (hypoperfusion → scinti // hypometabolisme → TEP)] méninx temporal

② Démence fronto-temporale = DLFT (\Rightarrow pb comportement + autonomie)

- ♀ 45-65 ans avec **syndrome frontal** +++ et **perte des convenances sociales**: 25% héritage
- désinhibition, comportement grossier / euphorie, négligence personnelle, répétition des mêmes gestes & mêmes phrases ++,
- émoussement affectif (\downarrow intérêts) et apathie → aggravation et ↑ en 3-8 ans

→ intérêt pour les autres, anosognosie

• IRM: atrophie corticale fronto-temporale sous-cortical → aspect comme ventricule ballonné

③ Démence à corps de Lewy diffus ++

- Sd parkinsonien ↔ fluctuation ++ (phases de lucidité), chutes traumatiques, syncopes/PC à répétition (Δ CI aux NL), dépression (\uparrow prof)
- \rightarrow inclusions intra-cytoplasmiques neuronales (= corps de Lewy) diffuses dans le cortex (dg sur imagerie fonctionnelle = DAT-scan)
- ttt = IACE (Exelon[®]) + L-Dopa
- ttt Alzheimer → Parkinson

④ Maladie de Parkinson (en fin d'évolution) - QS ! (ni hallucinations visuelles, ni hallucinations auditives)

⊕ Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) (Steele-Richardson)

⑤ Chorée de Huntington

- Héréditaire autosomique dominante X4 - début 30-50 ans (ATCD fam++) → arbre généalogique ++
- Démence + mouvements choréiques → ↑ en 15-20 ans
- TDM: atrophie des noyaux caudés

(+) NB: À part: Mild Cognitive Impairment (MCI) = "Trouble cognitif léger"

= altération d'une fonction cognitive isolée, sans retentissement sur la vie quotidienne, liée à l'âge

⇒ si la mémoire est la fonction atteinte = FDR d'Alzheimer

Prise en charge multidisciplinaire, à mettre en place
LE PLUS PRECOCEMENT POSSIBLE pour retarder l'évolution vers la dépendance & l'institutionnalisation

① ttt étiologique d'une démence curable (QS A.)

1°/ **Test thérapeutique aux antidépresseurs (ttt d'épreuve)** +++

→ élimine dépression pseudo-démentielle ++ (IRS = Deroxat®)

1 94

2°/ **Anticholinestérasiques** (IACE) = Donépézil / **ARICEPT®**



○ **après ECG** +++ ; effets II^{me} cardiaques (et digestifs)

○ pour "**démence légère à modérément sévère**" (MMS > 10)

retarde l'aggravation des symptômes (mais évolution de la maladie irrémédiable)

○ dose ↗ progressivement - réévaluation à 1 an (MMS, poids) - Ø ↑ (dégradation)

ou **Antiglutamate (Mémantine)** en alternative aux IACE pour les "**stades modérés à sévères**" (MMS < 20)

⊕ ttt des FDR CV ++

② ttt symptomatique :

▷ des troubles cognitifs :

"EDUCATION THERAPEUTIQUE"

+ Psychologue, Ψ cognitivo-comportementale, AD, AL...

→ maintenir l'autonomie

+ **Rééducation fonctionnelle** = Kiné + orthophonie - "ateliers mémoire"

- "ateliers mémoire" → maintenir l'autonomie

+ **Réadaptation** : ergothérapie, aides techniques, ménagères, IDE à domicile...

→ **MAINTIEN A DOMICILE** le plus longtemps possible +++

▷ des troubles du comportement :

↓ des médicaments confusogènes [C/neuroleptiques]

③ Prise en charge sociale :

+ **PEC 100%** - Sauvegarde de justice - "**Aides à domicile**" +++ / Assistante sociale / APA / aides financières

+ **Adaptation & sécurisation de l'habitat** + aides extérieures

▷ maintien à domicile autant que possible ↗ HDJ, institutionnalisation en dernier recours

④ Entourage : soutien Ψ, assistante sociale ++, associations - aides à domicile, HDJ...

⑤ Suivi : MMS / an, état nutritionnel, poids

TUMEURS INTRACRÂNIENNES

/ 2013

révélé par:

- **HTIC**: céphalées, vomissements matinaux, troubles visuels (diplopie, VI) oedème papillaire au FO, tb. vigilance
- **Crise d'épilepsie ++**
- **Déficits neurologiques focaux** (↗ progressive)

- **IRM c sans et avec injection** = meilleur examen: dg (nombre, topo, OPL, PDC), gravité (effet de masse, hydrocéphalie, engagement), dg =
- **TDM c sans et avec injection** à défaut d'IRM disponible
- **Anapath** ○ biopsie stéréotaxique = 
- Recherche d'un primitif (TDM T-A-P +++, mammographie), EEG, bilan pré-op

peu de méra
→ IRM médullaire à la limite

Tumeurs hémisphériques (80% adulte)

● GLIOMES

	Bas grade	Haut grade
35 - 50 ans	Astrocytome et Oligodendrogiome bien différenciée, ○ hypervascularisée, ○ nécrose	Glioblastome et Astrocytome anaplasique haute malignité, hypervascularisation, nécrose
révélation	crise d'épilepsie ++	déficit neuro ou HTIC rapidement évolutif +++
Imagerie	○ PDC - IRM +++; (calcifications intratumorales pour oligodendrogiome)	hypodense - PDC en cocarde inhomogène + OPL néovx à l'artériographie
Evolution	transformation maligne = 50%	→ † très rapide (1-3 ans) (exérèse complète impossible)
ttt	exérèse chirurgicale la + complète possible + Radiothérapie, mais risque de récidive	chirurgie, Radiothérapie, Chimiothérapie ○

- **Méningiome** +++; bénigne, « ♀ 70 ans », souvent asymptomatique

TDM: hyperdensité spontanée extraparenchymateuse, attachée aux méninges, PDC homogène, épaissement de l'os en regard,

☺ Bon pronostic: évolution lente, guérison après exérèse chirurgicale complète +++; (ANAPATH)

● Lymphome cérébral primitif : TD

○ biopsie stéréotaxique - PDC - rechutes fréquentes (20% survie à 5 ans) Chimio + Radio-thérapie encéphalique

● Métastases cérébrales +++; II^R à cancer bronchique ++ ou cancer du sein

○ PDC annulaire: "image en cocarde" + OPL, effet de masse, surv multiple
† très mauvais pronostic (10% survie à 2 ans) - exérèse si métastase unique accessible - Radio/chimiothérapie

② Tumeurs de la fosse postérieure (80% enfant ++)

● **Astrocytome du cervelet**: bénigne, kystique. enfant 10-15 ans. ☺ Bon pronostic

Sd cérébelleux cinétique - Excellent pronostic après exérèse complète

● **Médulloblastome du cervelet**: malin. enfant 5-10 ans. Pronostic ↘ (70% survie à 5 ans)

HTIC ↗ rapide & métastases précoces - Risque: **Hydrocéphalie ++** (obstruction IV^e ventricule)

Exérèse chirurgicale + Radiotérapie - dérivation ventriculaire externe en U si risque d'engagement

● **Hémangioblastome du cervelet**: rechercher maladie de **Von-Hippel-Lindau** (QS tumeur du rein)

/ 2013

● **Neurinome du VIII**: (= schwannome) - **adulte** (QS ORL)

SP unilatérale (rétroracochlédiaire) ± vertiges

- signe du téléphone



PEA + IRM du rocher +++; tumeur de l'angle ponto-cérébelleux - Exérèse chirurgicale précoce

3 Tumeurs de la région sellaire

● **Adénome hypophysaire** +++ (10%) - **adulte** (QS endocrino) 3/4 = non sécrétants (insuffisance)
1/4 = sécrétants (PRL, GH ou mixte)
bilan hormonal + IRM selle turcique (hyper-T₁) - bilan ophtalmo -
ttt freinateur (Bromocriptine/ PARLODEL® à vie pour l'adénome à PRL) ± chirurgie = adénomectomie

● **Craniopharyngiome** +++ (10%) - **enfant**, bénin → retard de croissance ++
lésion supra-sellaire **calcifiée** +++ à l'IRM

- dg * : - infectieux : abcès cérébral (toxo...)
- inflammatoire : SEP, neurosarcoïdose
- malformation artéio-veineuse

• Devant une "**image en cocarde**" au scanner :

- Métastase cérébrale +++
- Glioblastome → pas bien rond
- Abcès cérébral : pyogènes, toxoplasmose (VIH) ou BK (migrant)
- Hématome intracérébral en cours de résorption

• Complications :

1. **Engagement** +++ : 1. **TEMPORAL** +++ : - compression du III : **mydriase aréactive** (+ ptôsis) homolatérale
- compression du TC : hémiplégie contralatérale
2. **AMYGDALES CÉRÉBELLEUSES** (dans le trou occipital) [tumeurs de la fosse postérieure]
nuque raide, **port "guindé"**, **torticollis** (enfant++) → compression bulbe → \uparrow subite
3. **CINGULAIRE** = sous-falcoriel
4. **DIENCÉPHALIQUE** = **CENTRAL**

2. Hydrocéphalie

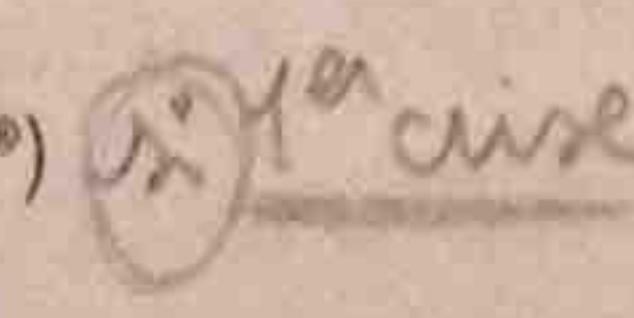
3. Hémorragie

4. Troubles visuels compliquant l'**HTIC** prolongée (oedème papillaire, puis **atrophie optique irréversible**)

• ttt : "**CURATIF** ou **PALLIATIF**" +++

1. **spt^q** : **HTIC**: Repos au lit 1/2 assis - **LVAS** + O₂ / Ventilation - hémodynamique correcte (\emptyset hyperCO₂) -
restriction hydrique - SNG, prévention MTE

● **anti-oedémateux** +++ : **Corticoïdes** +++ (+ hyperosmolaires : **Mannitol**® transitoirement si gravissime)

● **anti-épileptiques** +++ (Keppra®, Tégrétol®)  1^{er} crise

2. **étiologique** : - **Chirurgie = exérèse la plus complète possible** + **anapath** +++ 

- **Radiothérapie** ++ Δ **Ci** : \ominus HTIC (risque d'engagement sous radiothérapie → corticoïdes)
 \ominus terrain (enfant, CV) : risque de leucoencéphalopathie post-radique

- **Chimiothérapie**

[+ Contraception orale si ♀ jeune]

3. **palliatif** +++ (QS)

SURVEILLANCE++++ du risque d'engagement

HÉMATOME EXTRA-DURAL	HÉMATOME SOUS-DURAL aigu	HÉMATOME SOUS-DURAL chronique ++	HÉMATOME INTRA-CÉRÉBRAL
déchirure artère méningée moyenne → sang entre os et dure-mère	rupture veine → sang enkysté entre dure-mère et arachnoïde		contusion hémorragique du parenchyme cérébral
intervalle libre de qqs heures, puis trouble de la conscience dans les 24 h suivant le trauma : TC + PC + IL + x = HED aggravation rapide ↗ coma, déficit M controlatéral, engagement, ↑	trouble de la conscience + déficit moteur immédiats sur trauma aggravation rapide ↗ engagement et ↑ sans ttt	signes cliniques retardés de qqs semaines après le trauma (minime/inaperçu) HTIC progressive tb. neuro ↗ engagement et ↑ sans ttt	trouble de la conscience et déficit focal immédiat sur traumatisme + souvent hémorragie méningée associée
• TDM spc : hyperdensité spontanée extra-parenchymateuse en lentille biconvexe + effet de masse ± contusion cérébrale controlatérale par contre-coup	• TDM spc : hyperdensité spontanée en croissant + effet de masse ± lésions parenchymateuses associées	• TDM spc : hypodensité juxta-osseuse à bords // ou en croissant + effet de masse	• TDM spc : hyperdensité spontanée intra-parenchymateuse + effet de masse
ttt = évacuation neurochirurgicale en U par volet crânien		évacuation neurochirurgicale en U par volet crânien si retentissement clinique, HTIC ou effet de masse (risque d'engagement)	

- Complications :
- TC grave : Glasgow ≤ 8
- Risque : ISCHÉMIE SURAJOUTÉE +++
- Complications neurologiques des # de la base du crâne :
 - **Engagement** (QS) : engagement temporal → **mydriase homolatérale ++** (III)
 - **Brèches ostéo-méningées** : rhinorrhée cérébro-spinale, pneumatocèle intracrânienne le plus souvent, fermeture spontanée, mais risque de **méningite purulente - abcès** ▷ ATB préventif +++
 - Fistule carotido-caverneuse (*dissection ACI*), contusion des nerfs crâniens
- Complications tardives : hydrocéphalie, HSD chronique, épilepsie, séquelles
- Bon pronostic après ttt, mais **séquelles** possibles:
 - Déficits neuro (M, aphasic..), troubles Ψ et intellectuels
 - Troubles vasculaires (anévrisme, thrombose carotidienne)
 - Sd subjectif des traumatisés du crâne (céphalées chroniques)

1°/ Restauration des fonctions vitales = prise en charge en réanimation et surveillance horaire ++

- LVAS - IOT + VA contrôlée si TC grave (Glasgow ≤ 8) pour Sat ≥ 90%
- Hémodynamique : Eviter une chute de tension artérielle → maintien PAS ≥ 90 mmHg
- Sédation - SNG + à jeûn - Recherche toxiques, glycémie / dextro, iono, hémostase
- Rachis maintenu en extension +++ (pour tout PC / polytrauma) - SAT-VAT ++ si plaie
- Anti-oedémateux : MANNITOL 20% si signes d'engagement (lutte contre HTIC): 1/2 assis, O2, restriction H2O
Anti-épileptiques + Prévention des complications de décubitus ++

0-π

2°/ TDM, spc en U ○ TDM rachis charnière cervico-occipitale et cervico-thx ± Rx rachis cervical F/P

SANS RETARDER LE TRAITEMENT en U + ↓ AVK +++ et contrôle de l'hémostase +++

3°/ ttt neurochirurgical = évacuation de l'hématome intra-crânien en U +++ (volet crânien/trou de trépan)

± Drainage hydrocéphalie aiguë, parage/fermeture des embarrures ouvertes - SAT/VAT - ATB préventif si # base du crâne

Surveillance horaire ++ et TDM crânio-encéphalique à répéter si dégradation (+ bilan de chute des HSD chroniques)

Déficit en dopamine :

perte neuronale du locus niger
dégénérescence de la voie nigro-striée

→ ↓ [dopa] $\xrightarrow{\text{levée de l'inhibition dopaminergique}}$

"désinhibé"

striatum → dysrégulation du pallidum & noyaux sous-thalamiques + activation voie cholinergique descendante

rigidité
akinésie + tremblements

dû à protéine α-synucléine "malade" agrégée en amas (corps de Lewy) toxiques pour les neurones dopaminergiques

FDR : âge (1% des > 65 ans), exposition aux pesticides (agriculteurs → maladie professionnelle), rares f. génétiques (15%)

Survenue des symptômes cliniques lorsque > 50 % des neurones dopaminergiques ont disparu

Triade extra-pyramidal = Syndrome parkinsonien :

1. TREMBLEMENT DE REPOS

: disparait aux mouvements volontaires / sommeil - lent - / concentration/émotions
mains ++, respecte le chef - PRÉDOMINANCE UNILATÉRALE +++ = MP +++

2. AKINÉSIE

+ bradykinésie
+ hypokinésie

: lenteur et rareté des mouvements automatiques et volontaires SANS déficit Moteur (force musculaire \downarrow)
- marche : piétinement sur place au démarrage, petits pas, perte du ballant des bras, $\frac{1}{2}$ tour, obstacle...
- visage : amimie (figé), dysarthrie monotone, voix faible & lente
- micrographie

3. HYPERTONIE "PLASTIQUE"

: permanente, rigidité ++ "en tuyau de plomb"

signe de la "roue dentée" - manœuvre de Froment + - attitude générale en flexion - exagération des réflexes de posture

+ Troubles posturaux tardifs, hypotension orthostatique ++

+ Hypersécrétions, réflexe naso-palpébral inépuisable, syndrome dépressif fréquent ++ au début



• ttt : compenser le déficit en dopamine par un apport exogène en précurseurs (L-dopa) ou agonistes de la dopamine

Parcours Personnalisé de Soins (PPS)

▷ Personnalisation de la prise en charge (priorités définies) + planification du suivi entre neurologue++, généraliste, pharmacien et autres professionnels

Agonistes dopaminergiques

(Sifrol®, Requip®)

en 1^{ère} intention & seul chez < 65 ans avec forme typique

retardent les complications motrices si utilisés au début de la maladie

• effets II^B : nausées, somnolence, hallucinations, cpt.

• Δ inducteurs de tb. compulsifs (addictions cf. sd maniaque..) !

LévoDOPA

+ inhibiteur de L-Dopa décarboxylase périphérique (Modopar®, Sinemet®)

en 1^{ère} intention chez > 65 ans ou forme atypique (sd confus.)

• Cl : \heartsuit (IDM, IC, TdR), neuro Ψ , UGD, GFA, mélanome, association IMAO, NL, Aldomet... ?

▷ Bilan pré-ttt: recherche hypotension orthostatique ++, ECG, NFS +

• effets II^B : hypotension ortho, TDR \heartsuit , tb. Ψ , hémat., dig., urines brunes..

• Δ Jamais d'arrêt brutal de la L-Dopa !

(risque d'akinésie aiguë ou de sd neuroleptique malin!)

▷ très bonne efficacité au début ("lune de miel" = phase initiale de bon contrôle des signes moteurs), puis survenue de complications motrices après 5 à 10 ans de ttt :

• mouvements anormaux - dyskinésies, dystonies aiguës ou tardives

• fluctuations d'activité - akinésie de fin de dose ou paradoxale, paroxystique ou circadienne + effet "ON-OFF" (blocages)

$\uparrow \downarrow$ & Cl des NL

▷ Jeu sur l'association L-Dopa + agonistes dopaminergiques pour limiter mouvements anormaux et fluctuations d'activité:

✓ nb. prises de L-dopa → ↓ intervalle entre doses L-dopa < 4h + ↗ doses L-dopa → ajout agoniste dopa / ICOMT / IMAO B → apomorphine SC → ttt invasifs

○ **Anticholinergiques** < 70 ans (option controversée) ▷ action sur le tremblement pour les sujets jeunes

△ Cl si HBP, GFA, troubles \heartsuit - effets II^B : atropiniques, confusion & hallucinations

○ ttt chirurgical (stimulation cérébrale profonde, bilatérale, des noyaux sous-thalamiques) pour patients strictement sélectionnés

○ ttt antidépresseur +++

○ Rééducation fonctionnelle : Kiné active - Orthophonie, prévenir le risque de chutes - Soutien Ψ PEC 100%, aides sociales...

• Evolution vers l'aggravation progressive: détérioration malgré L-Dopa, troubles posturaux & chutes, dégradation Ψ -cognitive

en doute ⇒ DaTSCAN = devant dopa

Parkinson

① Dq Clinique

② lune de miel = contrôle moteur, 4-5ans →

③ complicat motrices sous HT

* Fluctuat d'efficacité du HT

= akinésie de fin de dose (durée d'act HT b)
| nuit (crampes)

⇒ si L-DOPA: fractionner
+ COMT ou MAO-B

⇒ si agoniste dopa: P dose

⇒ apomorphine SC si sévère (=agoniste dopa)

* mvt involont^r = dystonies en pic de dose

type choisi

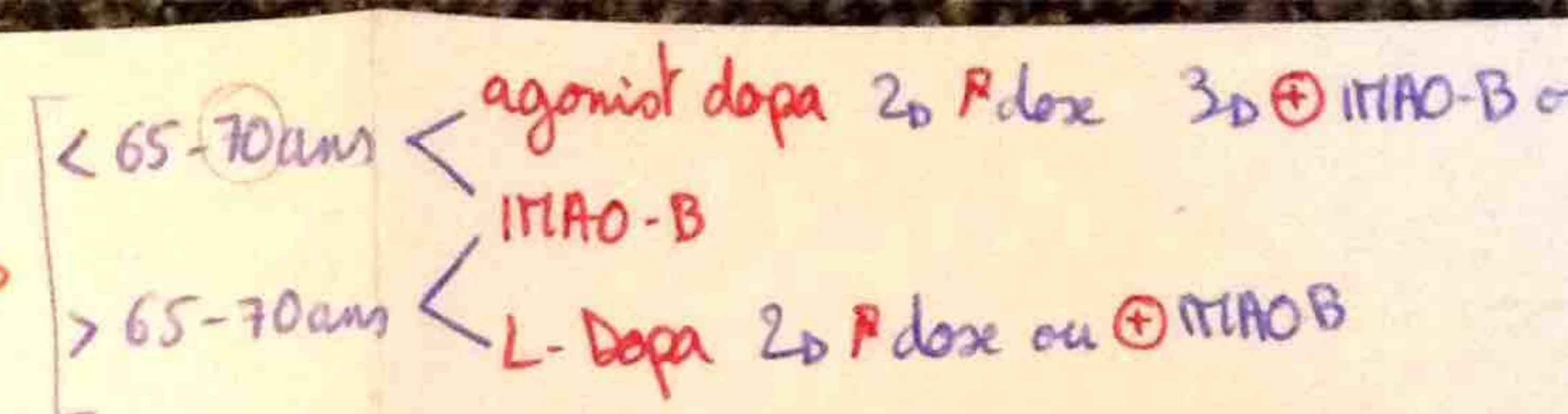
⇒ si L-DOPA: b dose + fractionner

⇒ amantadine (Δ confus)

si insuffisant ⇒ • L-DOPA via gastrotomie en continu
• apomorphine SC via pompe " "
• stimulateur télégref No (< 70ans)

④ Déclin moteur/cognitif

- dysarthrie, hypernasalisation
- gêezing marche + gestural (= emballement, chute)
- posture triple flex, camptocormie, sd de Pise
- pb eq → chute
- 30% démence → anticho
- hallucinat par les HT ! → ↑ HT + clozapine
- dépres^r → antidepressif
- constipat, hypot ortho ...
- le sommeil paradoxal → donazepam



* L-dopa (précureur) \Rightarrow 45' avant repas

* agoniste dopa

- graminérol = Sigrol®
- ropinirole = Rémipri®
- rotigotine = Neupro®
- pimévétil = Trivastal®

\Rightarrow MPOB ou ICOT (\ominus catabolite dopa)

- selegiline \rightarrow amantadine (inversant la MAO-B)
 - entacapone
 - tolcapone

* Amanitadine (\ominus recapture dopa)

⚠ psychose sous IMAO

- ↳ entraîner neuroleptique caché
- ↳ dose
- ↳ favoriser clorazepate

D'après | **odorat**
trouble paradoxe | plusieurs années avant le moteur
constipation
dyspepsie réflecte

SYNDROMES PARKINSON "PLUS" ET DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

① Maladie de Parkinson ("idiopathique") (MP) +++ > 75 % des sd parkinsoniens :

âge de début 55 - 70 ans - humeur dépressive fréquente - ASYMÉTRIQUE : début fréquemment UNILATÉRAL +++

► **Dopa-Sensibilité** +++ = test thérapeutique (nette ↓ des signes moteurs à l'instauration de la dopa) = critère majeur du dg, qui reste clinique !

► Pas d'examen complémentaire dans les formes typiques +++ Dg cliniq!
↳ Sx d'apnée / chapeau rouge // < 40 ans

④ dg #/causes secondaires (peu ou pas dopa-Sensibles ++)

- iatrogène / Toxiques (intox CO ou manganese)
- Autres pathologies neurologiques
- Autres causes de tremblement (hyperthyroïdie, tremblement postural ou d'action - QS mouvements anormaux)

rare - les HGS, Paralysie myotonique... sd pseudo-bulbaire

🚩 **Drapeaux rouges** devant faire rechercher autre chose qu'une maladie de Parkinson :

○ se méfier de signes neuro inattendus / atypiques pour une MP évoquant une autre affection neuro-dégénérative :

rg cortico (apraxie, aphasie, trtrism)

sd cérébelleux

sd pyramidal

dysautonomie sévère (incontinence U)

(paralysie verticale) tb. oculomoteurs

(trtrism) chutes précoces

sd pseudo-bulbaire : dysarthrie, tb. déglutition précoces

hallucinations / tb. cognitifs précoces

↗ rapide / mauvaise réponse à la Lévodopa !

○ Bilan complémentaire (IRM...) si doute dg

Parkinson "plus" ou Sd Parkinsoniens dégénératifs:

4 groupes principaux :

- ATROPHIE MULTI-SYSTÉMATISÉE (MSA)
- PARALYSIE SUPRA-NUCLÉAIRE PROGRESSIVE (PSP)
- DEGENERESCENCE CORTICO-BASALE (DCB)
- DEMENCE A CORPS DE LEWY DIFFUS (DCL)

Pd. Parkinson > cérébelleuse

c. inverse

→ symétrig !

→ myoclonie main étangée

→ myoclonie main étangée

↗ rapide

hyper tonus au NL

② Sd parkinsonien dû aux **neuroleptiques** = Dopa-Resistant ++

► à rechercher systématiquement ++ △ aux neuroleptiques "déquises" (Primpéran®, Vogalène®, Théralène®, Aldomet...) → lunazin...

○ ↑ du NL (ou substitution par NL atypique) → Clorzapine +++

↑ ce → myoclonie // tremblem' act' ou posturale

△ agranulocytose



○ p. Dompéridone = rotiglim

③ Maladie de Wilson = syndrome parkinsonien du moins de 40 ans +++ (génétique autosomique récessif) → 1/30 héteo !

Trouble du métabolisme du **cuivre** : céruleoplasmine ↓, cuprémie ↓, cuprurie ↑, dépôts de cuivre diffus (foie ++)

○ cirrhose hépatique + troubles neuroψ + anneau vert péri-cornéen de 'Kayser-Fleisher' à la lampe à fente

○ IRMc anormale si tb. neuro (hyperT₂ noyaux gris centraux) + herit genetiq

○ ttt : **D-Pénicillamine** (chélateur du cuivre) ou acétate de zinc à vie (↓ absorption intestinale du cuivre)

paragne

pours



NB : Le latin est une fois de plus essentiel au savoir médical. Si le latin est supprimé des classes de collège, les étudiants ne sauront plus que *cum* signifie avec. Donc personne ne comprendra ce qu'est une "personne *cum* Parkinson (PcP)" baptisée par l'HAS 2014 dans son parcours de soins. Et il est bien entendu qu'on ne peut pas dire une "personne avec Parkinson" ou "atteinte de Parkinson", ce serait totalement faux. Et quelle faute de goût ! Vous n'y pensez pas. Non, c'est une "personne *cum* Parkinson".

○ gène ATPB7 sur K⁺ = transporteur intrahép Cu
céruleoplasmine = transporteur plasma Cu

• foie → HTG, ictere, cirrhose

• neuroψ → parkinson, trembl postural "en battant d'aile", dystonie faciale "in sardining", t. cérébelleux, t. comportem'

• homolysie, p. rein / os / arti / o

Mouvements anormaux

• caractère involontaire ++ / paralysie

Les 2 causes les plus fréquentes sont : • Tremblement essentiel et • Maladie de Parkinson

→ toujours rechercher : cause médicamenteuse et ATCD familiaux (arbre généalogique)

1. TREMBLEMENTS : oscillation rythmique involontaire (autour d'une position d'équilibre)

	"de repos"	"d'attitude" = postural	"d'initiation et d'intention" = mouvement volontaire
caractère	Distal (mains++), peu, main asymétrique (unilatéral ++ au début), lent , épargne le chef	Mains +++, bilatéral, symétrique, rapide + chef , voix chevrotante	proximal des 4 membres, souvent ample, maximal au début & à la fin du mouvement,
Facteur modifiant	Disparaît à l'action / myt volontaire ✓ à la concentration Emotion-stress-fatigue		↗ à l'approche de la cible (dorigine-mus)
Tonus	Hypertonie	N	hypotonie
signes associés	triade parkinsonienne (akinésie, rigidité) réflexe naso-palpébral vif, graphie	isolé	hypermétrie, asynergie ...
Terrain	50 - 60 ans, sporadique	Autosomique dominante: familial > 50 %	Δ
Etio principale	Maladie de Parkinson (<i>C. atro, Wilson...</i>)	Tremblement essentiel + sevrage alcoolique ou en BZD, dénatonine, caféine, β2...	Syndrome cérébelleux
III	Anticholinergiques + ttt Parkinson	β ₂ : Propanolol / AVLOCARDYL β ₂ : Promidone	cause!!

2. Sd PARKINSONIEN (QS) : Tremblement de repos ○ Akinésie ○ Hypertonie plastique ○ tb. posturaux tardifs

• Maladie de Parkinson idiopathique ++++ (90%) : asymétrique, Dopa-SENSIBLE +++

• Sd parkinsoniens II^e : dû aux Neuroleptiques ++ (10%) : symétrique, Dopa-RÉSISTANT +++ ; maladie de Wilson

• Sd parkinsoniens dégénératifs «Parkinson plus» (QS)

3. CHORÉE	Mouvements dansants (brusques, rapides, anarchiques, Δ, non stéréotypé racines des membres, face/cou) sur fond hypotonique	Chorée de Huntington : - génétique autosomique dominant X4 = huntington - adulte = 50 ans - incurable, survie 15 ans • Sd choréique + déclin cognitif (démence) + tb. Ψ • arbre généalogique +++ ○ IRM : atrophie des noyaux caudés puis diffuse ○ BM = problèmes éthiques (maladie incurable) • AVC noyau sous-thalamique
4. DYSTONIE	contraction musculaire soutenue entraînant une contorsion ou mvt négatif, Pognon, stéréotypé ttt : Botox	- D. primaires : Torticolis spasmodique ++, crampe de l'écrivain, D. généralisée axiale - D. II ^e : Neuroleptiques ++ // Wilson !
5. ATHÉTOSE	mvt lent de reptation, peu ample, au repos, extrémités	• Encéphalopathie néonatale +++
6. MYOCLONIES	secousses musculaires involontaires, brusques, brèves, ± rythmiques	• Epilepsie +++ • encéphalopathies, médicaments (ADIC) • Encéphalopathies hépatique & respiratoire
7. TICS	• Flapping = Asterixis: myoclonie ⊖ (chute brusque de tonus)	• Maladie de Gilles de la Tourette
8. DYSKINÉSIES = origine médicamenteuse	• NEUROLEPTIQUES : - D. aiguës (J2) ou tardives (NL>3 mois) : syndrome bucco-linguo-masticateur - Sd parkinsonien	
	• L-Dopa : Akinésie de début & fin de dose, Dyskinésies de milieu de dose	

= pd extra pyramidal
No quic contrac.
= gdf de la box

début, installat, flants +++, n'arrête pas, autonomie, aide appui

monter escalier
g. (grave)

descender escalier
g.

TROUBLES DE LA MARCHE ET DE L'EQUILIBRE

Exam complet + murs + eq (Romberg + réflexe posturaux) + marche (initial, stable, rebond)

La fermeture des yeux → aggrave les troubles d'origine **proprioceptive et vestibulaire**
→ ne modifie pas les troubles **cérébelleux**



• toujours éliminer dg ≠ :

- hypoglycémie
- hypotension orthostatique
- intoxication éthylique
- médicaments
- + trouble visuel
- + rhumato, AOMI, Ψ...

→ **Prise de PA +++ couché puis debout**

→ **examen ophtalmo avec AV +++**

me vertig posso
cordon
↓
eq

① Dès = évitement (bordure) ou lumbal (stade 1) → Mc Fadden, dyskinésie riche

① ATAXIES - Romberg ⊕

1. Ataxie proprioceptive

réflexe post. / réflexe posso

- signe de Romberg ⊕ (non latéralisé)
- marche talonnante / assise sol de + violent
- signes proprioceptifs associés: pallesthésie

Bienvenue

- Neuropathies sensitives → paraparesis (CPB) AC anti-Hu
- atteinte cordonale postérieure
- Neurop. inférieure (IgM monosacial, polyradiculoneurite)

2. Ataxie cérébelleuse

Sd cérébelleux statique

Romberg multidirectionnel / réflexe post. ok

aigu:

- AVC → IRM +++ en U
- SEP
- abcès

hérédit → Friedreich, dégénération spinocérébelleuse dominante → maladie de Charcot-Marie-Tooth

chronique:

- toxique: alcool (GW ++), médic
- tumeur fosse post.
- dégénératif
- 2^{de} paraparesis (osseuse++) = 2^{de} AC anti-Yo
- Grenz-Gang Jakob

Hypotonie

3. Ataxie vestibulaire

periph → bruyant, aiguë, complet
central → dysynchronie

- station debout: déviation latéralisée côté atteint, aggravé à la fermeture des yeux
- déviation des index côté atteint
- marche en étoile
- vertiges, nystagmus, signes cochléaires

= Romberg latéralisé (vestibulaire)

QS

② MARCHE PARKINSONIENNE

- debout: fléchi en avant, rétropulsion, chutes tardives
- marche : difficultés au démarrage, piétinement sur place, petits pas, 1/2 tour instable & décomposé, perte du ballant des bras, festinations, blocage devant obstacles
- akinésie, hypertonie, tremblement de repos

• Maladie de Parkinson

• Neuroleptiques

③ MARCHE SPASTIQUE

• marche fauchante

• Sd pyramidal

④ MARCHE STEPPANTE

- déficit du muscle jambier antérieur
 - pied tombant
 - d'où flexion exagérée de la cuisse sur le bassin

- unilatéral :
- **Compression du SPE au col**
- **Multinévrites**
- bilatéral :
- **Polyneuropathies** (alcool ++)

⑤ MARCHE DANDINANTE

- déficit proximal des membres inférieurs
 - inclinaison latérale du tronc côté mb. portant

• Sd myogène

3 types de claudication intermittente



<ul style="list-style-type: none">● AOMI (stade II)	→ Ø π (pouls abolis)	
<ul style="list-style-type: none">● Claudication de la queue de cheval = “Canal lombaire étroit” +++	→ <u>pluri-radiculaire</u> , troubles sphinctériens = <u>Syndrome de la Queue de cheval</u> ++	douloureux
<ul style="list-style-type: none">● Claudication médullaire sur myélopathie cervicarthrosique principalement ++ ("Canal cervical étroit")	→ <u>fatigabilité à la marche</u> ± troubles sensitifs	<u>indolore</u> +++

phospho (m. n. n.) \Rightarrow phénomènes / cardiaques / respiratoires / oculaires

Sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)

1000 malades
-> 4/5 en France



- entre 25-75 ans (moy 63 ans) troubles de la marche
- Pas de traitement curatif, évolution toujours mortelle
- φ = dégénérescence progressive des neurones de la corne antérieure (moelle + bulbe) et des faisceaux pyramidaux & géniculés
- Clinique: pb respi, pt lombaire

25% < 40 ans
10% > 60 ans (moy 24-36 mois)

10% familles auto-dominantes

Dégénérescence Charcot progressive de la dysphonie

dysphonie
dysarthrie
dysphagie

Atteinte du MOTONEURONE CENTRAL	Faisceaux cortico-spinaux	<ul style="list-style-type: none"> syndrome pyramidal des membres déficit moteur +++, ROT vifs, Babinski 50%
	Faisceaux cortico-nucléaires	<ul style="list-style-type: none"> syndrome pseudo-bulinaire → réflexe massétérin vif, rire et pleurer spasmodique, dysarthrie, tb. déglutition...
Atteinte du MOTONEURONE PÉRIPHÉRIQUE	Noyaux du bulbe 30%	<ul style="list-style-type: none"> syndrome bulinaire → amyotrophie et fasciculations de la langue, + paralysie progressive langue, larynx, pharynx...
	60% Corne antérieure de la moelle = spinal	<ul style="list-style-type: none"> syndrome neurogène périphérique purement moteur / φ myélinique / unilat / bilat → déficit moteur + amyotrophie + fasciculations des membres + crampes + ROT diminués ou abolis

- Examens complémentaires: EMG = Δg + TDM + IRM + NF, TSH + PL (H) (φ PB normale, φ myélinique)

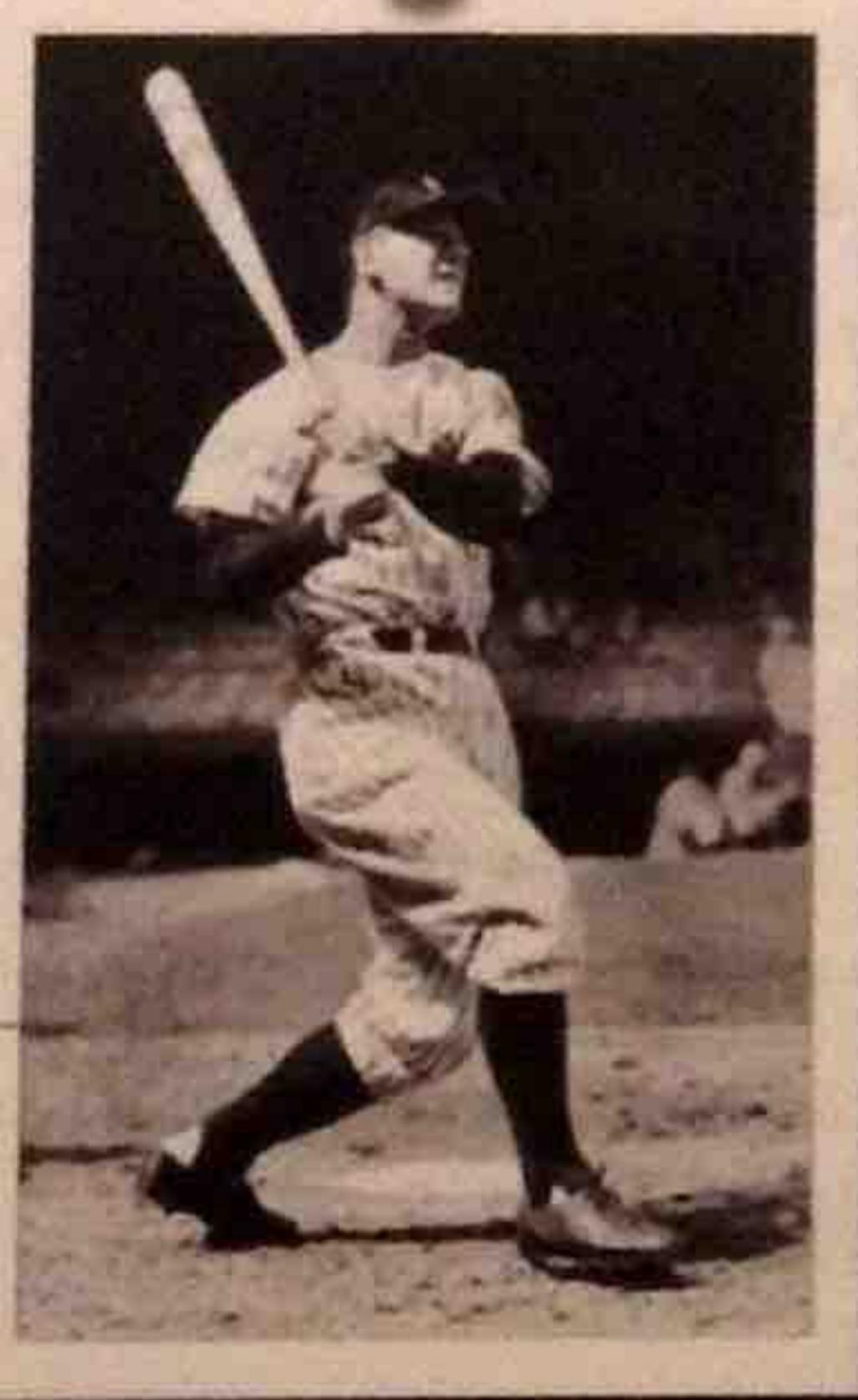
- Evolution: \ddagger par atteinte bulinaire en 1 à 4 ans (ttt Riluzole, VNI, ttt symptomatique / soins de décubitus...)

pb respi +++

Prise 3 mois
 φ seul!

Δ leucopénie
hépatite
tdigo
asthénie

2x50mg/j



Lou Gehrig, célèbre joueur de baseball et capitaine des Yankees.
atteint de SLA dont il succombe en 1941.

La maladie porte depuis son nom aux Etats-Unis - "Lou Gehrig's disease".

- kympréventive à curative
- I Respi \rightarrow à rechercher ++ = VNI
- Dénutritif \rightarrow à rechercher ++ - complément oral / sonde
- NINBC
- tonus étatique
- perte radig.
- plomb (mains font les cornes, dix abdo, anémie)
- myopathie
- myopathie
- Maladie Kennedy La maladie porte depuis son nom aux Etats-Unis - "Lou Gehrig's disease".
- Sclérose latérale I^e (que pb motoneurone central !) \rightarrow doit attendre 5 ans avant d'affirmer si périph.
- 2^e crampes - fasciculations benignes
- amyotrophie monomotrice
- 2^e poly - poly

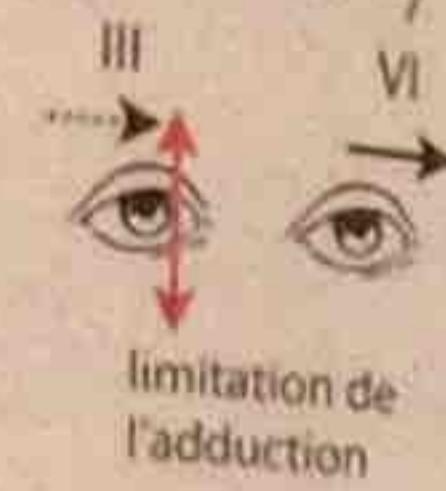
bon pronostic = jeunes, rémittant, long délai entre 2 poussées
mauvais = > 40ans, primitive progressif, début moteur initial

SCLÉROSE EN PLAQUES

1991, 1993, 2004, 2006, 2011

- maladie inflammatoire démyélinisante de la substance blanche du SNC → souffrance axonale
- Réaction auto-immune contre la myéline (auto-Ac) - virus - environnement (causée par D, au total enfant) - obésité - tabac - hypercholesterol (parce qu'enfant précoce)
- ♀ jeune 20 - 40 ans ++, pays tempérés (nord), avec : ($> 1/1000$) 0-1
- atteinte du SNC en poussées disséminées dans le temps et dans l'espace +++ (ATCD de poussées, plaques d'âge ≠) (localisation des lésions)

1. motrice : Sd pyramidal Δ (marche spastique avec fauchage) - Sd de Brown-Séquard +++ - "fatigue musculaire" - Sd cérébelleux
2. NORB +++ (II) : BAV brutale unilatérale ± douloureuse, FO N, signe de Marcus Gunn, ± réversible (80% N à 6 mois)
3. TC : Ophtalmoplegie inter-nucléaire ++ (III) ⇒ diplopie (atteinte du faisceau longitudinal médian = bandelette longitudinale postérieure du TC)
névralgie symptomatique du V (hyperesthésie, ↓ réflexe cornéen), dysarthrie, t. déglutition PFP (VII), Sd vestibulaire central (noyaux du VIII), Sd pseudo-bulbaire
4. sensitive : Paresthésies +++, Sd cordonal postérieur, signe de Lhermitte = décharge électrique le long de la colonne qd gêne ?
5. troubles sphinctériens & sexuels (dysurie, PK, impériosités, rétention)
6. Ψ : dépression - asthénie ++
- * aggravation à l'effort physique ou à la chaleur (bain chaud, fièvre...) : Φ d'Uhthoff = BAV transitoire à l'effort/↑T°



Dg = dissémination dans l'espace + LCR inflammatif + atteinte S + O Dg + tel

① IRM cérébrale & médullaire +++ (T2 FLAIR +++): LÉSIONS ⊗, DIFFUSES de la SB (plaques de démyélinisation):

- puis, si besoin
- hypersignaux T2 périventriculaires +++, sus et sous-tentoriels
 - plaques d'âge ≠ : prise de gado en T1 des plaques jeunes actives (inflammatoires) $\frac{1}{2}$ mois
 - éliminer une compression médullaire (Ø effet de masse ni OPL) ++
- = dissémination dans l'espace + dissémination dans le temps visible sur IRM successives ⇒ réapparition à 3-6 mois

② PL (LCR):

puis, en fonction de

- hyperγ-globulinorachie de distribution oligoclonale (synthèse intrathécale d'IgG ++)
- hyper-protéinorachie modérée, lymphocytose modérée $\frac{1}{2}$ mois
- N n'élimine pas le dg ++

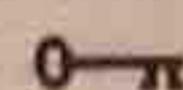
③ PEV altérés (Potentiels évoqués visuels) - en - utilisés

④ ECBU +++, BUD (RPM), cystomanométrie, Echo rénale & vésicale = bilan des complications uro

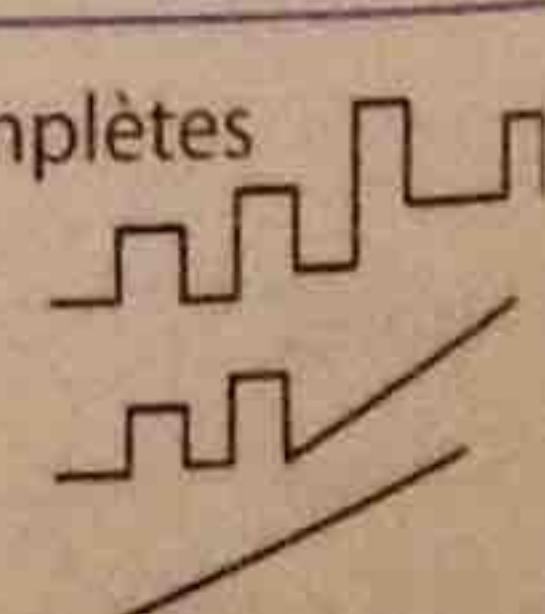
⑤ Eliminer un dg ≠ : séro VIH, Lyme, TPHA-VDRL, Bilan inflammatoire +++, VS, CRP, EPP, ECA, FAN... = Normal dans la SEP ++ bilan pré-ttt (β-HCG, ECBU, iono, GAJ...) - "dg délimitation établi sur un faisceau d'arguments"

préciser "SEP DE FORME REMITTEUSE" et "EN POUSSÉE" dans l'énoncé du dg

• Evolution:



1. forme rémittente +++ (80%) : poussées régressives // rémissions de 0 en 0 complètes $\frac{1}{2}$ mois → séquelles de + en + invalidantes entre les poussées
2. forme secondairement progressive (50% à 20ans)
3. forme primitivement progressive (15% / > 40ans / 2-3 / sur la moitié des cas début)



• Décès par : complications de décubitus et infections urinaires +++

+ PERTE D'AUTONOMIE +++ : tb. marche, ↑

• Mauvais pronostic si début tardif, formes progressives, intervalle court entre 2 premières poussées, détérioration intellectuelle

poussée : en qq h/j pdt min 24h (Δ pas fatigues isolées min 1 mois entre 2 poussées)

progressif : Pen continue depuis ≥ 1 an = handicap ++

IRM
 T1 → hypo
 + Gado → hyper m & moins
 T2 → hyper
 FLAIR → hyper (surtout LCR)

oroids
 > 3mm
 SB
 I ventriculus

- periventriculaire = touche ventriculus
- juxta-corticale = cortex
- sous-corticale = méninx
- médullaire

autre McDonald 2010
 ⇒ Dg dès 1^{er} IRM
 moins IRM à relais
 à 3-6 mois



1^{er} ttt des poussées : pas systématique

→ CORTICOÏDES IV: bolus de méthylprednisolone (Solumédrol) 1g/j x 3 ou 5j selon la gravité des poussées (durée de la poussée)

Pour les NORB idiopathiques
 à BAV importante

- ⇒ les bolus de corticoïdes accélèrent seulement la récupération visuelle sans changer le pronostic final
- ⇒ PAS de relais par corticoïdes per os après les bolus (risque de récidive de NORB x 3 dans les 2 ans !!)
- + supplémentation K⁺ pendant les bolus, après BU/ECBU, iono et ECG ++

- Repos, arrêt de travail, recherche infection (urinaire++) et ↓T°

face IV → O
 après → MRP coronaire

2^{er} ttt de fond : IMMUNOMODULATEUR PO ou injectable // IMMUNOSUPPRESSEUR

→ INTERFÉRON β (Bétaféron) +++ 1 injection / 2j

- (immuno-modulateur) ⇒ ↓ nombre & sévérité des poussées (clinique & IRM), ralentit l'évolution et le handicap
- ⇒ Il est parfois possible de traiter dès la première poussée

ou Acétate de Glatiramide (Copaxone) ou Natalizumab en perfusion mensuelle dans les f. sévères
 → modulateur → myéline

ttt symptomatique : Education ++ (m régulière)

- Kinésithérapie / rééducation & Prévention des complications de décubitus ++ (HBPM)
- Antispastique (dantrolène / DANTRIUM, carbamazépine ∈ Antalgiques (ou tricycline ou antiépileptique))
- prise en charge Ψ +++ (antidépresseurs) // activité physique // PEC li sexuel
- Reclassement professionnel - Aides médico-sociales - PEC 100% (ALD 30) - TW - AAH
- éviter chaleur, bains chauds, effort (RHD)

Troubles URINAIRES +++

• Prévention des infections urinaires +++ (RHD, boire...)

- Anticholinergique (DITROPAN) si vessie instable + mictions impérieuses (hyperactive : Ø RPM)
- α₁ (alfuzosine / XATRAL) si dyssynergie vésico-sphinctérienne + dysurie (RPM)
- apprentissage de l'auto-sondage vésical (asepsie rigoureuse++) contre le RPM & retentissement rénal
- surveillance régulière de l'ECBU

selon le
BUD

→ inject intravesical toxine botulique

♀ enceinte :

γ non CI au cours de la SEP

- ↑ du nombre de poussées pendant la γ, mais risque ↑ en post-partum - SEP Ø maladie héréditaire
- ↑ du ttt de fond (INF β) pendant la γ + acide folique avant & pendant γ + suivi régulier
- ⇒ CONTRACEPTION EFFICACE en attendant, pour programmer la grossesse et interrompre le ttt interféron

HT de fond SEP

Modulateur

- **interferon β** SC ou IM 1M / 2j • Δ 50% 2^e pseudo-grippe les 1^{er} semaines
800€/mois suiv: NF + ASLAT / 3 mois
 ↳ freq 30% + retardé handicap 2-4ans
 - **acétate de glatiramère** idem mais ϕ 2^e pseudo-gipp
| SC / j
 - **diméthyl fumarate** PO 2cp/j Δ diigo + bouffées congestives
 - **teriflunomide** PO 1cp/j Δ diigo
- suiv: NF + ASLAT

Suppresseur

mitoxantrone (anthacycline) Δ \heartsuit \rightarrow limite HT dans le temps
IV / mois LATI \rightarrow suiv NF pdt 18 mois

Natalizumab (AC anti-intégrine) Δ (encephalite virale) après
IV / mois \rightarrow 1800€/mois LETI 2 ans

Fingolimod (modulateur récept sphinganine-1-Ph)

PO
↓
1800€/mois Δ (t₁ conduct \heartsuit)
 (t₁ visuel)
 \rightarrow infect \rightarrow limite aux formes
 remittantes

→ sautes sans ATN

→ aucun a l'efficacité prouvée pour les formes progrémire

Toxoplasmose cérébrale chez un sujet VIH+

/ 2003, 2010

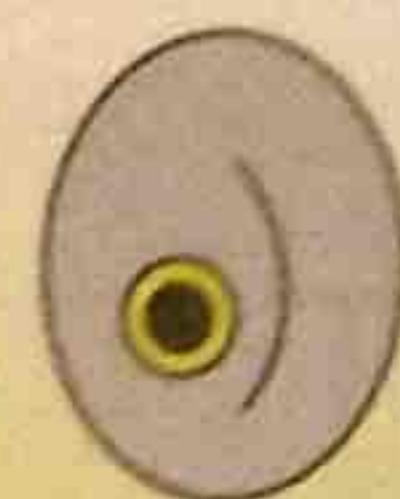
= réactivation de kystes latents de **Toxoplasma gondii** responsables d'**abcès cérébraux** au cours d'**TD** acquise
→ manifestation inaugurale du SIDA : 20% des cas ($CD4 < 150 / \text{mm}^3$)

• **Tout signe neurologique chez un VIH+** (souvent épilepsie +++ (POE)) ± fièvre 38°



○ **TDM c en U injecté** et clichés tardifs ou **IRM avec injection si N**

○ **abcès cérébraux** : image « **en cocarde** »
avec oedème péri-lésionnel ± effet de masse
hémisphérique, unique ou **multiples ++**!



△ Ø PL



• si sérologie antitoxoplasmique $\ominus \Rightarrow dg \neq$: (car c'est toujours une réactivation)

• **Lymphome cérébral primitif** : PDC ++, hétérogène, périventriculaire,
souvent unique, Ø fièvre

• **LEMP**

• encéphalite à CMV, VIH, HSV

• cryptococcose neuroméningée

• BK / mycobactériose ou abcès à pyogène

→ PL

• autres localisations / complications:

- Choriorétinite toxoplasmique
- Encéphalite diffuse à toxo.
- ↑ sans ttt et séquelles

sero+ ≠ dg, = jude idée

I 2003

① **ttt curatif** : **Pyriméthamine** (MALOCIDE® 100 mg/j) + **Sulfadiazine** (ADIAZINE® 4-6 g/j) P.O. x 6 sem

PSG

ou

+ **Clindamycine** (DALACINE®) si allergie / intolérance ++

& associés : { + Acide folinique (Spéciaboldine®)
+ Alcalinisation des urines (eau de Vichy®)
+ **Anti-oedémateux** (MANNITOL®, Kassia, O2) si nécessaire (HTIC) , **Anti-épileptique** si épilepsie +++
± corticoïdes

② **Prophylaxie II des rechutes ++**: mêmes médicaments $\frac{1}{2}$ dose ou Pentamidine / PENTACARINAT® aérosol / mois
⇒ prévient aussi la pneumocystose $\geq 200 \text{ mois}$ si Pyriméthamine + Clindamycine

Prophylaxie I^R: $CD4 < 100 / \text{mm}^3$ et sero toxo + : **Bactrim Forte** 1 cp/j

Déclaration obligatoire + **Trithérapie antirétrovirale ... (QS)**



si familiarité après 15 JTT ⇒ biopsie = dg certitude

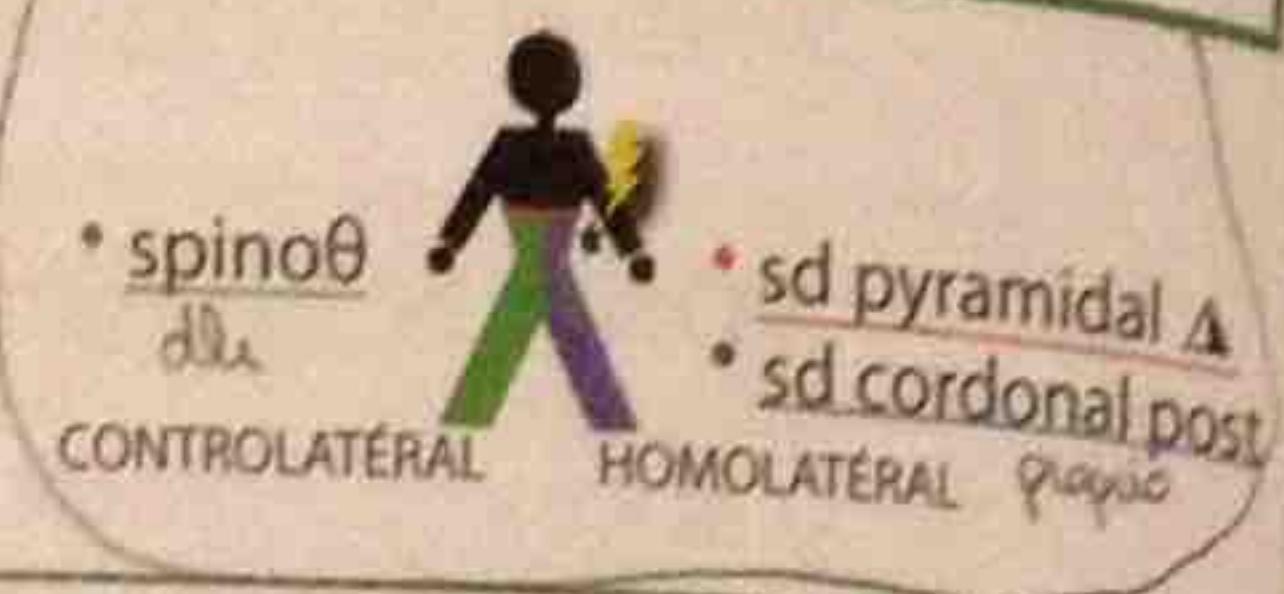
COMPRESSION MÉDULLAIRE

90, 91, 2000,
2009, 2012

= **U** neurochirurgicale +++ car risque d'**ischémie médullaire irréversible** (myélomalacie)

• dg clinique:

- **Sd lésionnel = radiculaire** au niveau de la compression (douleur ++, déf S-M, aréflexie)
- **Sd sous-lésionnel = médullaire**: M - Sd Δ ± CCE, "TÉTRAPLÉGIE" ou "PARAPLÉGIE" ++
 - niveau S: - tb. S: cordonal post, spinoθ → **HEMI-MOELLE = BROWN-SÉQUARD**
 - O: - tb. sphinctériens (RAU)
- Ø **signe supra-lésionnel** ++
- **Sd rachidien** (si cause disco-vertébrale): douleur, raideur
- Ø **avt RAU**



D₄: mamelon, omoplate D₆: xiphoïde D₁₀: omblig C₄: diaphragme

IRM médullaire en U

+++ hors CI

→ confirme:

ou TDM + myélographie (hors HED/CI si tb. hémostase)

- dg +: mécanisme
- étiol: lésion, taille, siège = NIVEAU, recul mur post.
- complication: retentissement médullaire hypersignal intramédullaire T2 = souffrance ischémique
- terrain: lésion sous-jacente
- élimine dg ≠

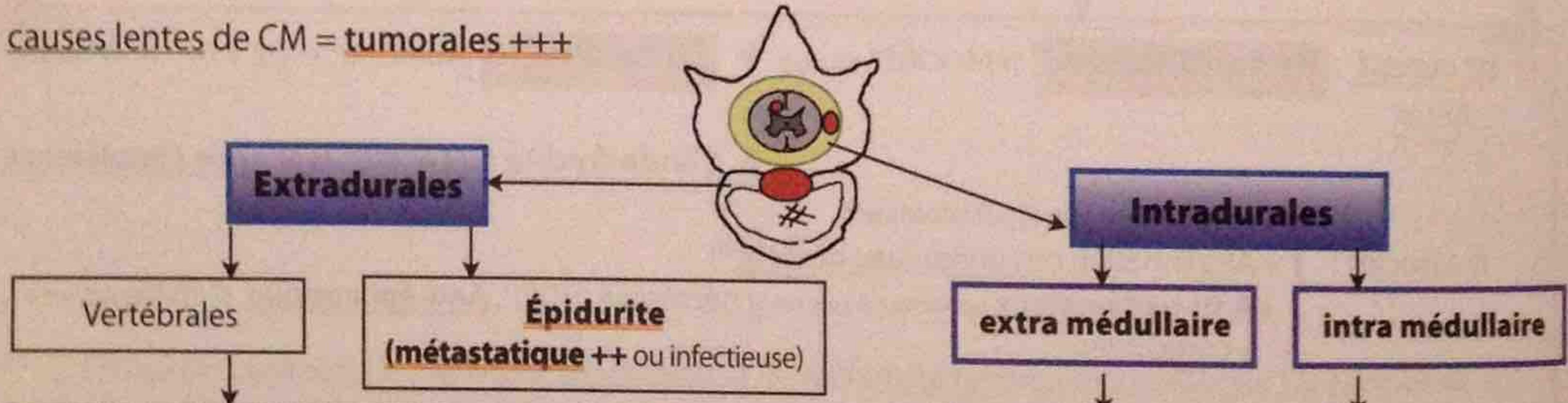
⚠ Ø PL : risque d'aggravation de la compression

Ø Radio du rachis en U (perte de temps, aucun renseignement)

• causes brutales de CM :

- ① **Hématome épidual spinal** +++ (HED): sur AVK / tb. coag +++, spontané...
- ② **Hernie discale exclue** ++ (↑ dl lombaire + ↗ sciatique)
- ③ **Tassement vertébral** = # sur vertèbre pathologique (métastatique, myélome, SPD) (≠ ostéoporose) ou **Épidurite métastatique**
- ④ **Traumatisme**

• causes lentes de CM = **tumorales** +++



① Tumeurs:

• **Métastases** +++: > 60 ans, Kostéophiles ⇒ • RT en U + corticott, IVD
hémopathies: **Myélome** +++, leucoses aiguës

② Infection: **Spondylodiscite** ++

③ Rhumato: Paget, PR

• **Myélopathie cervicarthrosique** : > 50 ans, ATCD cervicalgies/ NCB

① **Neurinome** +++

♂ 40 ans,
dl radiculaire nocturne ++,
"image en sablier",
élargissement trou de conjugaison

② **Méningiome**

♀ > 40 ans,
Sd Brown-Sequard

• **Tumeurs primitives**

• **Angiome médullaire**
(jeune, accidents neuro répétés)

• ttt: **U dg et ttt** : tout retard peut laisser des séquelles neurologiques irréversibles

④ • **ttt chirurgical** +++: • décompression, évacuation de l'hématome/tumeur = laminectomie

• **ttt spécifique**: RT, CT, ATB, corticott, IV

• **Nursing**: Sonde vésicale +++, prévention escarres, MTE... antalgiques morphiniques

⚠ si surdosage AVK et hématome épidual: ↑ AVK et relais HNF IVSE + PPSB et Vitamine K1 IV en U pour INR cible < 1,5

Syndrome de la queue de cheval

= 2^e périphérique
I 2015

= atteinte des racines L2 à S5 ⇒ membres inférieurs, périnée, organes génitaux, commandes sphinctériennes
au niveau des nerfs: zone en bas

- dg clinique:
 - **douleur** uni- ou pluri-radiculaire d'origine mécanique +++
 - **déficit Moteur** (membres inférieurs) : périphérique flasque ⇔ paraplégie
 - **abolition des ROT** (rotulien = L4, achilléen = S1) et réflexe anal (S3)
 - **troubles Sensitifs**: **ANESTHÉSIE EN SELLE +++ (périnée)** et MI
 - **troubles génito-sphinctériens +++** : urinaires (incontinence puis RAU), anaux (hypotonie), impuissance
constipation > incontinence

• signe Ø: Ø Babinski (Ø signes centraux) car atteinte périphérique ++

dg ≠ : Compression du cône terminal de la moelle : - Babinski + (Sd pyramidal ▲)
- Atteinte L1: psoas (flexion de la cuisse) + S pli aine

• Importance de l' **IRM ++** - Risque d'aggravation de la compression après PL - TDM coupe axiale ± EMG

• causes brutales:

- ① **Hernie discale ++**
- ② **Hématome** au niveau de la queue de cheval, épidural ou sous-dural

• causes progressives:

- ① **Canal lombaire étroit :** 
 - ♂ 50's « **claudication de la Queue de Cheval +++** »
 - = douleur ++, compression alternante à la marche & debout,
 - ✓ Ø antéro-post < 12 mm sur **TDM rachis lombaire coupe axiale +++**
- ② **Tumeurs** (épendymome..)

• **U neuro-chirurgicale + + +** (laminectomie postérieure pour canal lombaire étroit)

• Sondage vésical (RAU ++), prévention des complications de décubitus (escarres, MTE...) antalgiques morphiniques

demyélinisant → ① a+, risq intubat
 axonale ("AMAN") → ② ++ , risq intubat / possible IgG anti-GM1
 Nerveux Motricité Axonale Aiguë → IgG anti-GD1 ganglionaires

Syndrome de GUILLAIN-BARRÉ

= POLYRADICULONÉVRITE AIGUË INFLAMMATOIRE

196, 2002

- Demyélinisation** inflammatoire aiguë et segmentaire du SNP, diffuse *multifocale d'origine auto-?*
- suite à un épisode infectieux d'allure virale banal dans les **15 jours** précédent les signes cliniques (*C. jejuni* ++ (diarrhée), infection VAS, vaccination) = facteur déclenchant *axonale !!* *CMV, EBV*

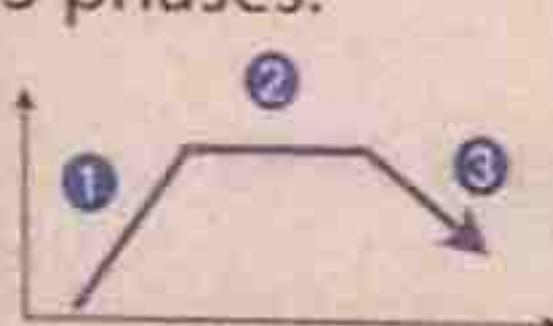
3 signes + : ① **DÉFICIT MOTEUR** des 4 membres, **BILATERAL & SYMETRIQUE** →

- +!! !
 - amyotrophie
 - radiculopathie
- d'extension ascendante** +++ rapide → avec hypotonie: *ascend mais racine perpendiculaire*
racines membres inf → membres sup, tronc, nuque, respi (IRA), nerfs crâniens (**diplégie faciale**, paralysie vélo-pharyngée)
 - ② **ABOLITION DIFFUSE** des ROT aux 4 membres = atteinte périphérique // *au flacon vendu.*
 - ③ **Troubles sensitifs** discrets (fourmillements ++, *profonde*), troubles végétatifs (TdR, TA...) *frag!* *Loxaxie*

3 signes - : - Ø signes centraux (sd pyramidal Δ), Ø amyotrophie ni fasciculation, Ø/trouble sphinctérien *sd queue cheval*

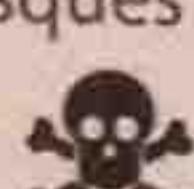
- pleocytose > 50 → anti IgG
- ① **PL** → dissociation albumino-cytologique +++ → hyperprotéinorachie > 1 g/L → *pathologique retardée 3-10 J*
path infect lympho-
- ② **EMG** → démyélinisation segmentaire → latences distales & prox., ondes F et H
 (détect & stimulation-détection des 4 mb.) - Ø au début ++ (n'élimine pas le dg)
- ③ biologie standard + sérologies VIH & Lyme (dg ≠) + *neuro* *complément* → vitesse de conduction nerveuse S et M
 [si réaction lymphocytaire dans le LCR, penser au VIH ++]
λ, Phansat → Blocs de conduction
 recherche atteinte axonale = gravité *comme maladie*

• 3 phases:



- ① **extension rapide** (< 4 semaines) → (axonale + vite q demyeli)
 ② **plateau** (1 - 3 semaines) [1/3 marche - 1/3 lit - 1/3 assit respi] → plus moins possible !!, ox séquell
 ③ **récupération** spontanée (qqs semaines-mois) → complète ++ 80 % ou séquelles 15% → *environ 12-18 mois*

• 3 risques vitaux:



- ① **Détresse respiratoire aiguë**: paralysie muscles respiratoires / tb. déglutition (PNP d'inhalation)
 ② **Dysautonomie**: Troubles du rythme cardiaque (subite), TA (↑ ou ↓), dysrhythmie, mialgie
 ③ **Complications de décubitus**: MTE / EP (car hypotonie) ... car pro-coag! ++

• ttt: **U médicale** : H° à proximité d'une Réa

Réa dure qd > 5 J

• **Réa** si troubles de déglutition / phonation, atteinte respiratoire, dysautonomie (TdR, TA), extension rapide, PNP

① **Surveillance clinique pluriquotidienne** +++:

- pancarte, signes respi (compte en apnée, efficacité de la toux)
- CV : scope EC + TA permanent ++
- troubles phonation / déglutition
- mollets & poumons (risque MTE++), testing musculaire
- Intubation - VA si atteinte respi (30%)
- atropine 0,5 mg SC ou IV si bradycardie < 40
- SNG, A JEUN

⚠ **Soins oculaires** +++ si diplégie faciale (risque de perte de l'oeil), nursing & prévention d'escarres

② **Anticoagulation préventive** +++ (efficace si TVP / EP seulement)

③ **Plasmaphérèses** ou **Veinoglobulines** → durant la phase d'extension : accélère l'évolution (effet immédiat) → *durant les 2 premières semaines*

4/2 J

Ig poly 0,9 g/j 5 J IV

[cataracte inutile]

mauvais PC si : cf ① rapide
 - facial bilat) → risq respi
 - > 60 ans
 - insensibilité des N. à l'ENTIG
 - ventilat prolongée

Mononeuropathies multiples = Multinévrites

1/90

- atteinte successive asynchrone & asymétrique de plusieurs troncs nerveux → topographie tronculaire +++:
(ex: cubital, médian, radial, SPE = sciatique poplité externe ++ ...)

→ mdp 14

• 3 causes principales:

① Vascularites +++

- Périartérite noueuse (PAN) ++

- Multinévrite S-M aiguë douloureuse + AEG, fièvre + signes systémiques:
cutanés (purpura vasculaire, urticaire, livedo), HTA, BU ++ (hématurie), hémorragie sous ungueal
- dg sur biopsie neuro-musculaire ◦ à faire en U +++ : vascularite nécrosante, nécrose fibrinoïde de la média.
- VS - sérologie VHB Ag HBs, Ag HBe, ADN VHB (activité, réplication virale, chronicité) après EMG
- Pronostic sur atteinte cœur, SNC, rénale +++ → Artériographie rénale avant PBR ("anévrismes")
- Etiq : VHB 30% (⇒ lamivudine) et idiopathique 70%
- ttt : corticoïdes fortes doses + cyclophosphamide

- Churg & Strauss : asthme tardif + hyperéosinophilie + multinévrite cf. PAN

- Wegener

② Diabète

- atteinte N. fémoro-cutané ++, crural, SPE - Bon pronostic : récupération après équilibre
- atteinte N. oculomoteurs : paralysie oculomotrice unilatérale (III +++, VI...)

③ Lèpre 1^{ère} cause dans le monde (Afrique, Asie du Sud-Est)

- lésions cutanées hypochromes & hypoesthésiques - évolution chronique - recherche bacille de Hansen (BAAR)

• Infection VIH → sérologie VIH systématique ++

• VHC avec cryoglobulinémie

- sarcoidose

+ Neurop^{ie} Motrice à Bloc de Conduct PERSISTANT

→ motrice pure (déficit, fascicules, amyotrophie)

→ asymétrique, ++ mdp/mg

→ ♂ < 50ans

→ ENIG = bloc conduct

→ Bio = IgM anti GM1

→ IgG = Ig poly N

Ⓐ Ⓛ coriolo!



Le roi lépreux Ozias, par Rembrandt, 1635

① Clinique

sens (douleur, paresth, bulleuse)

mot (jaunisseur, amyotrophie)

jo à polyneurop^{ie} ! qd tabès que synapses

② ENIG

③ Bio

- NFS VS CRP

- ggt 24h

- VIH, VHB, VHC

- IgG IgM, C3, C4, CH50, unoglob

- ANCA anti-NO anti-ADN SSA, SSB, Sm

ANCA

④ Biologie neurop

nn N. N. d'attent (int N. musculo-cut)

Polyneuropathies = Polynévrites

- atteinte diffuse du nerf périphérique : bilatérale & symétrique +++, synchrone, distale ++ (terminaisons nerveuses)

- déficit **Moteur** loge antéro-externe de jambe → **steppage** à la marche (*SPE: sciatique poplité externe*)
- troubles **Sensitifs** : hypoesthésie "en chaussettes", paresthésies
- abolition des ROT, amyotrophie, troubles végétatifs

- 2 causes principales:

- **Alcool +++** (ou P. alcoolocarentielle) : • sensitivo-motrice - Abolition des achilléens
Ø tb. végétatif / sphinctériens - recherche Korsakoff, NORB
- **Diabète +++** (ancien mal équilibré) : • S-M ou à prédominance sensitive: tb. S distale MI = douleur ++
• Np végétative: hypoTA orthostatique, tb. sphinctériens, impuissance...
- multinévrites possibles

- Infection VIH
- Toxiques & médicamenteuses
- Amylose, maladie de système, dysglobulinémie, héréditaire, carence en B1, folates B12, PP

- **Bilan de toute polyneuropathie ou mononeuropathie multiple** (*HAS 2007*) :

1. Interrogatoire : diabète, alcool, IRnC, médicaments, ATCD familiaux
2. Bio : **Glycémie à jeun - NFS, BHC, créat, CRP ou VS - TSH**
3. En l'absence de cause : consultation neuro + EMG

• **EMG +++** : PN axonale : → **amplitudes** (vitesse de conduction nerveuse = Normale)
≠ PN démyélinisante : → vitesse de conduction nerveuse, ↑ latences, blocs de conduction

[Σ^a de Lambert-Eaton]

⇒ autoAC anti canaux Ca voltage dep

pré-synaptiq

→ φ libérait Ach

• ♂ > 40ans

70% paraneo

60% intratho

50% CBPC

10% rein, vessie

(etio)

15% TIAI (Biermer, Goujet...)

15% isolé

Cliniq: . φ céphaliq ⊖ freq

= facilitat à
l'effet

. dysautonomie clin possible

(transpiration
fatigue).

EMG: 100 PA repos ⇒ P > 100% post tetanisat
= incrémente

③: 3,4-diaminopyridine

Botulisme

Neurotoxine paralytante de Clostridium (conserves)

nausée, vomit

trouble, diplopie

recherere buccale, tracheale

def. mot G

⚠ ++ respi!

EMG: \approx Lambert-Eaton ⇒ pré-synaptiq

venin serpent - IgG - D-penicillamine

↗ de macrogénien
 chute communienne latéral
 ↗ n° 28 / 29^e jour
 matin = oeil droit touche côté main

↗ Germation œil complet
 ↗ vasculaire œil en haut = Charles Bell
 ↗ ride front

PARALYSIE FACIALE

96, 97, 99

autre N de ck:

- masticat
- langage
- pharynx

Grauté
orbite de House et Brackmann
I à VII

○ dg clinique :

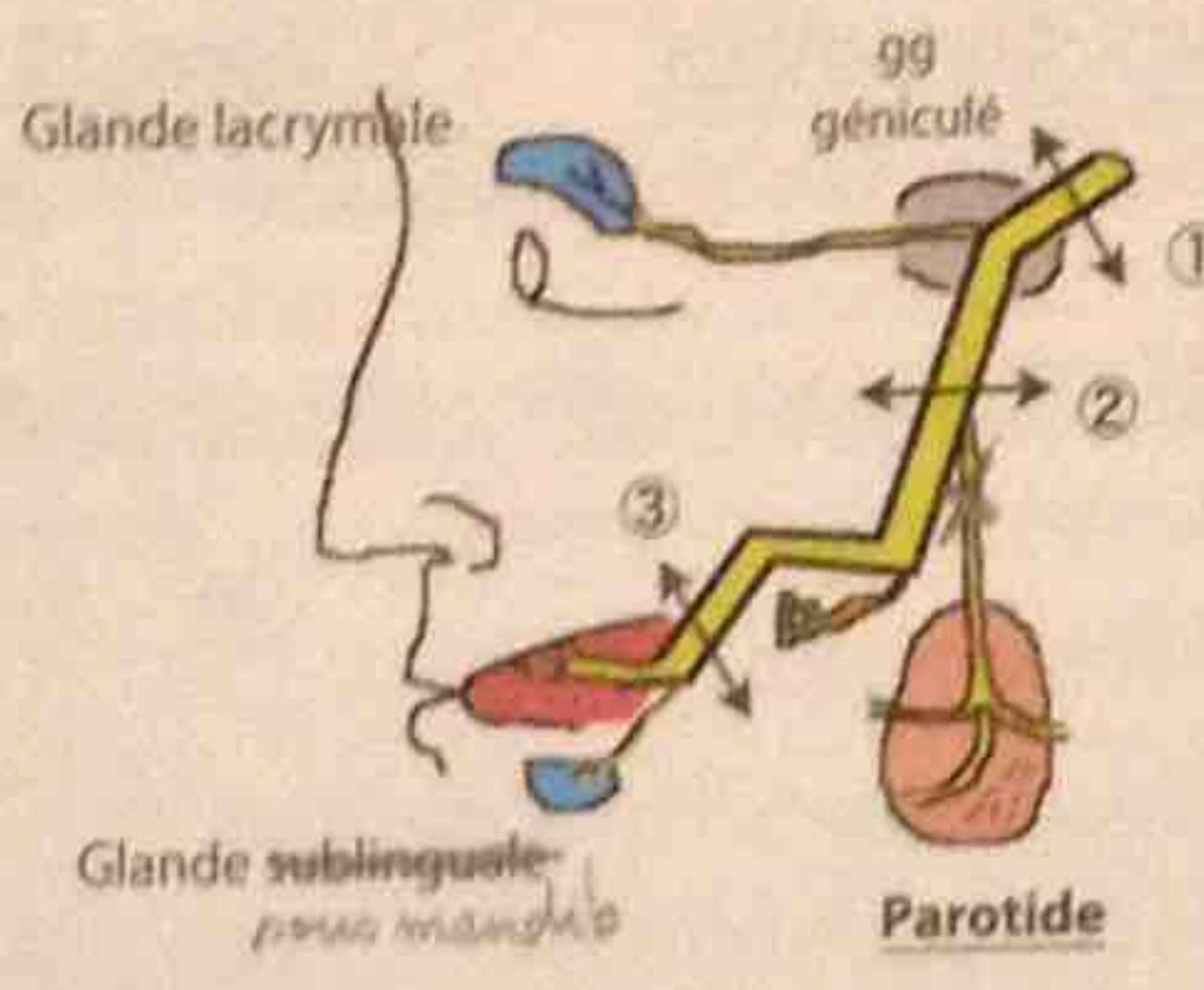


Illustration © M. Guedj

Nerf facial : 3 portions potentiellement atteintes

III

→ hypoΣ lacrymale : 1^e portion

→ Test Schirmer

→ hyperacusie douloureuse : 2^e portion

→ Tympanométrie

③ → hémiaqueusie 2/3 antérieurs : 3^e portion → étude goût
ogout

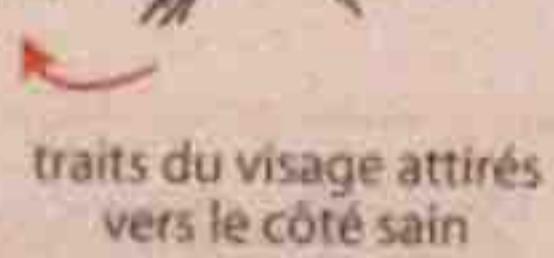
① PFP : PÉRIPHÉRIQUE

atteinte du noyau ou des fibres du VII
HOMOLATÉRALE au côté paralysé

- atteinte faciale **supérieure et inférieure** (complète) de l'hémiface homolatérale
- **Signe de Charles - Bell +++**
(+ œil ouvert : aspect de "grand œil" côté paralysé)
- **Absence de dissociation automatico-volontaire ++**

+ Signe des cils de Souques, = signe du peaucier de Babinski si PF fruste
∅ réflexe cornée / masopalpebral / cochlopalpebral à la menace

Causes :



traits du visage attirés vers le côté sain

② PFC : CENTRALE

atteinte supranucléaire du faisceau géniculé
CONTROLATÉRALE au côté paralysé

- PF prédominant sur le territoire **facial inférieur** (car territoire supérieur = innervation bilatérale)
- Ø signe de Charles - Bell (occlusion palpébrale possible)
- **Dissociation automatico-volontaire +++**
(AVR @ manqué ou volontaire)

∈ au tableau clinique de l'hémiplégie +++

(hémicorps **homolatéral**)

brachio-faciale ++ (= corticale) ou proportionnelle (= capsulaire)

↑ corne = déficit neuro

⚠ remise cornée ok (II)!



① **PF à frigore +++ (P. de Bell)** = **la + fréquente (50 % des PFP)**, adulte jeune mais **diagnostic d'élimination ++**

0-π

• PFP **ISOLÉE** +++ : **signes** ex. neuro, ORL normaux : Ø vésicules CAE, Ø surdité / vertige, céphalées, fièvre...)

• **constatée le matin au réveil, complète et maximale d'emblée +++** (ou mat. apgr.)

• Complication immédiate :

OCULAIRE + + +

(kératite, ulcération / abcès cornéen)

• Evolution favorable 90% : guérison en 1 mois, ou plus lente / incomplète (15%) . récidive début à 8-15j / total 2-3 mois

• Séquelles 5% :

∅ goutte joue
- goutte yeux

1. Persistance de la PF : asymétrie, problème esthétique ++

2. Syncinésies faciales, larmes de crocodile

3. Hémisspasme facial post-paralytique ++

HT = injection toxine botulinique

± dlu rétroauricul' avant
± remat engourdissem' face

↳ par œdème post inflamm/viral

① PROTECTION OCULAIRE + + +

(préciser le côté + +):



Occlusion palpébrale + + + (pansement occlusif)

± arrêt de travail

La mal *à la main* *à la main anti-goutte* *à la main*

pommade vitamine A

zincographe transitoire

<72h

② Corticothérapie le plus tôt possible + + +

: Prednisone 1 mg/kg/j ↓ x 10j

sauf Cl = Zona / kératite herpétique + + +

± ZELITREX® PO si précoce (et doute sur zona)

(= valaciclovir)

+ mesures associées

③ Kiné + rééducation orthophonique

(chewing-gum...)

② autres causes

« Z.O.N.A.S. T.P.H.A V.D.R.L »

BILAN

Surd?

Zona du ganglion géniculé
= U

- éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay Hunt ("conque" de l'oreille + CAE) → regarder l'oreille
- PFP quelques jours après (+ atteinte du VIII)

Otites aiguë et chronique

(cholestéatome + +)

impédancemétrie

Neurinome du VIII + + +

= PFP + surdité de perception

recherche surdité
⇒ IRM rocher

Atteinte méningée :
Méningite
ou méningo-radiculite

= PFP + sd méningé fébrile → PL :

- Infectieuse: • virus : VIH + + +, zona, HSV
 - BK, Listeria ⇒ culture sur Löwenstein pour rech. BK + Listeria systématique devant méningite lymphocytaire
 - Lyme + + : ECM crâno-cervical
- néoplasique : cancer, lymphome, leucoses
- inflammatoire : sarcoidose, connectivites

recherche sd
méningé + fièvre

⇒ PL

SEP ++ *nasem magnum*

- rapide
- magokimie si ♀ jeune + signes neuro

ex. ophtalmo
(ophthalmoplegie)

Tumeur Parotidienne
maligne (cancer)

UNILATERAL + + *midocyclite*

palpation des parotides

Sarcoïdose (VII + +)

= PFP + parotidite BILAT + + + + uvéite ant + fébricule
& autres att. Systémiques (PAN, LED, Behçet..)

ECA

NFS, VS, CRP

A frigore

cf. ①

dg d'élimination

VIH + + +

à tous les stades!

sérologies VIH 1,2 + + +

Diabète

+++ rare que VII, III

Glycémie à jeun & PP

Rocher

(post-trauma, post-chir) *dure* *III*

TDI / otoscopie / audiometrie

Lyme, Lèpre

euthème

sérologie Lyme

Syphilis

TPHA VDRL

Guillain Barré *II^{de} dan* *complet*

Diplégie faciale + ROT abolis + dissociation
albumino-cytologique (LCR)

PL

Syndrome alterne pontique
(pied protubérance G.)

= PFP G ("dysarthrie paralytique")
+ hémiplégie controlatérale droite (respectant la face)

* Ed de Melkerson - Rosenthal = PFP récidivante + infiltrat cut.-mug lame + langue plicaturé = scrotal + ATCD gam

bilat gombo