



**Université Pierre et Marie Curie**

# **Sémiologie : neurologie**

**Niveau PCEM2**

**2000-2001**

**Les neurologues du groupe Pitié-Salpêtrière**

**Mise à jour : 10 novembre 2000**



# Table des matières

3	<b>Table des matières</b>
9	<b>Objectifs de l'enseignement de sémiologie neurologique</b>
11	<b>Chapitre 1 : Plan de l'examen neurologique</b>
13	<b>Chapitre 2 : Sémiologie analytique</b>
13	2.1 Motricité et Réflexes
13	2.1.1 Introduction
13	2.1.2 Examen musculaire
13	2.1.2.1 Inspection
14	2.1.2.2 Percussion
14	2.1.2.3 Palpation
14	2.1.2.4 Recherche d'un déficit musculaire
14	2.1.2.5 Ce qu'il faut retenir
15	2.1.3 Examen des réflexes
15	2.1.3.1 Réflexes tendineux
16	2.1.3.2 Modifications des réflexes tendineux
16	2.1.3.3 Réflexes à point de départ cutané et muqueux
16	2.1.3.4 Réflexes faciaux
16	2.2 Sensibilité
16	2.2.1 Introduction
17	2.2.1.1 Données anatomo-physiologiques ayant des implications cliniques
19	2.2.1.2 Organisation médullaire
20	2.2.1.3 Organisation supramédullaire
20	2.2.2 Ce qu'il faut savoir
20	2.2.3 Ce qu'il faut retenir
20	2.2.3.1 L'interrogatoire
21	2.2.3.2 L'examen de la sensibilité
22	2.3 Coordination
22	2.3.1 Introduction
22	2.3.2 Ce qu'il faut retenir
22	2.3.2.1 Les troubles de la coordination dans l'espace
22	2.3.2.2 Les troubles de la coordination dans le temps
22	2.3.2.3 Recherche d'une ataxie
23	<b>Chapitre 3 : Les grands syndromes</b>
23	3.1 Syndromes moteurs périphériques

23	3.1.1	Syndrome myogène
23	3.1.1.1	Ce qu'il faut savoir
23	3.1.1.2	Ce qu'il faut comprendre
24	3.1.2	Syndrome myasthénique
24	3.1.2.1	Ce qu'il faut savoir
24	3.1.3	Syndrome neurogène périphérique
24	3.1.3.1	Introduction
25	3.1.3.2	Les atteintes focalisées
27	3.1.3.3	Les atteintes diffuses
28	3.2	Syndrome moteur central
28	3.2.1	Introduction
29	3.2.2	Syndrome pyramidal
29	3.2.2.1	Les troubles de la commande motrice
29	3.2.2.2	Les modifications du tonus
29	3.2.2.3	Les troubles des réflexes tendineux
29	3.2.2.4	Regroupement syndromique
30	3.2.2.5	Topographie des atteintes pyramidales
30	3.2.3	Syndrome extrapyramidal
30	3.2.3.1	Introduction : rappels physiologiques
30	3.2.3.2	Le syndrome parkinsonien (à retenir)
32	3.2.4	Mouvements anormaux (à retenir)
32	3.2.4.1	Le mouvement choréique
32	3.2.4.2	Le mouvement athétosique
33	3.2.4.3	Le mouvement ballique
33	3.2.4.4	Les myoclonies
33	3.2.4.5	L'asterixis
33	3.2.4.6	Le tremblement
34	3.3	Troubles de l'équilibre
34	3.3.1	Syndrome cérébelleux
34	3.3.1.1	Introduction
34	3.3.1.2	Les signes (à retenir)
35	3.3.2	Syndrome vestibulaire
35	3.3.2.1	Introduction
35	3.3.2.2	Symptômes et signes (à retenir)
36	3.4	Syndromes sensitifs
36	3.4.1	Introduction
37	3.4.2	Syndromes médullaires (à savoir)
37	3.4.2.1	Le syndrome cordonnal postérieur
37	3.4.2.2	Le syndrome de Brown-Sequard, ou syndrome de l'hémi-moelle
37	3.4.2.3	Le syndrome spino-thalamique
38	3.4.2.4	Le syndrome de compression médullaire
38	3.4.2.5	Le syndrome centro-médullaire, syndrome syringomyélique
38	3.4.3	Syndromes périphériques
38	3.4.4	Syndromes hémisphériques (à retenir)
38	3.4.4.1	Le syndrome thalamique
38	3.4.4.2	Les lésions du cortex pariétal

39	3.5	Sémiologie sphinctérienne
39	3.5.1	Introduction
40	3.5.2	Rappel anatomophysiologique
40	3.5.2.1	Les centres médullaires
41	3.5.2.2	Les centres encéphaliques
41	3.5.2.3	Les connexions périphériques
42	3.5.3	Continence-miction (à retenir)
42	3.5.4	Bilan clinique (à retenir)
42	3.5.4.1	Catalogue mictionnel
43	3.5.4.2	Besoin d'uriner et sensibilité uréthrale
43	3.5.4.3	Incontinences
44	3.5.4.4	Dysuries
44	3.5.4.5	Examen périnéal
45	3.5.4.6	Examen général
45	3.5.5	Explorations complémentaires
45	3.5.5.1	Urographie intraveineuse et autres techniques radiographiques
46	3.5.5.2	Cystomanométrie
46	3.5.5.3	Electromyographie des sphincters
47	3.5.6	Classification simplifiée des troubles vésico-sphinctériens (à retenir)
47	3.5.6.1	En cas d'affection neuro-logique par lésion du système nerveux périphérique
47	3.5.6.2	En cas d'affection neurologique par lésion médullaire
47	3.5.6.3	En cas d'affection neurologique par lésion encéphalique
47	3.5.6.4	Les troubles anorectaux
48	3.5.6.5	Les troubles génito-sexuels
48	3.6	Nerfs crâniens
48	3.6.1	Introduction
50	3.6.2	Le nerf olfactif (I)
50	3.6.2.1	Ce qu'il faut comprendre
50	3.6.2.2	Ce qu'il faut retenir
50	3.6.3	Le nerf optique (II) et la vision
50	3.6.3.1	Ce qu'il faut comprendre
51	3.6.3.2	Exploration
52	3.6.3.3	La sémiologie (à retenir)
52	3.6.4	Oculomotricité, nerfs III, IV et VI
52	3.6.4.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
54	3.6.4.2	Exploration
54	3.6.4.3	Sémiologie (à retenir)
56	3.6.5	Le nerf trijumeau (V)
56	3.6.5.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
58	3.6.5.2	Exploration
58	3.6.5.3	Sémiologie (à retenir)
58	3.6.6	Le nerf facial (VII)
58	3.6.6.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
59	3.6.6.2	Exploration
59	3.6.6.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir

59	3.6.7	Le nerf auditif (VIII)
59	3.6.7.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
59	3.6.7.2	Exploration
60	3.6.7.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
60	3.6.8	Le nerf glosso-pharyngien (IX)
60	3.6.8.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
60	3.6.8.2	Exploration
61	3.6.8.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
61	3.6.9	Le nerf pneumogastrique (X)
61	3.6.9.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
61	3.6.9.2	Exploration
61	3.6.9.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
62	3.6.10	Le nerf spinal (XI)
62	3.6.10.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
62	3.6.10.2	Exploration
62	3.6.10.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
62	3.6.11	Le nerf grand hypoglosse (XII)
62	3.6.11.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
62	3.6.11.2	Exploration
62	3.6.11.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir

## 63      **Chapitre 4 :    Sémiologie cognitive**

63	4.1	Parole et langage
63	4.1.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
63	4.1.2	Exploration
63	4.1.2.1	Glossaire élémentaire :
64	4.1.2.2	Examen de la parole et du langage
66	4.1.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
66	4.1.3.1	Principales variétés de dysarthrie
66	4.1.3.2	Les principales aphasies
67	4.2	Comportement et ses troubles
67	4.2.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
68	4.2.2	Exploration
70	4.2.3	Sémiologie : les syndromes (à retenir)
70	4.2.3.1	Le syndrome frontal
72	4.2.3.2	Le syndrome confusionnel
72	4.2.3.3	Le syndrome démentiel
74	4.3	Fonctions mnésiques
74	4.3.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
74	4.3.1.1	Définitions
74	4.3.1.2	Tests cliniques
74	4.3.1.3	Définition des grands syndromes et troubles mnésiques (à retenir)
74	4.3.2	Exploration
76	4.3.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
76	4.3.3.1	Troubles mnésiques aigus

77	4.3.3.2	Troubles mnésiques chroniques
77	4.4	Praxies
77	4.4.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
77	4.4.2	Exploration
78	4.4.3	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
78	4.5	Gnosies
79	<b>Chapitre 5 : Les syndromes encéphaliques</b>	
79	5.1	Syndromes topographiques hémisphériques
79	5.1.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
80	5.1.2	Syndrome occipital (à retenir)
80	5.1.2.1	Cortex primaire (aire 17 de Brodman)
80	5.1.2.2	Cortex associatif (aires 18 et 19)
80	5.1.3	Syndrome pariétal (à retenir)
80	5.1.3.1	Cortex primaire (aires 1, 2 et 3)
80	5.1.3.2	Cortex associatif (aires 5, 7, 39 et 40)
81	5.1.4	Syndrome temporal (à retenir)
81	5.1.4.1	Cortex primaire (aires 41 et 42)
82	5.1.4.2	Cortex associatif
83	5.2	Syndromes vasculaires cérébraux
83	5.2.1	Introduction : ce qu'il est utile de comprendre
86	5.2.2	Infarctus sus-tentoriels
86	5.2.2.1	Introduction
86	5.2.2.2	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
87	5.2.3	Infarctus sous-tentoriels
87	5.2.3.1	Introduction
87	5.2.3.2	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
88	5.3	Syndrome d'hypertension intra-crânienne (HIC)
88	5.3.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
88	5.3.2	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
88	5.3.2.1	Le syndrome d'HIC
90	5.3.2.2	Conduite à tenir
91	5.4	Syndrome méningé
91	5.4.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
91	5.4.2	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
92	5.5	Comas
92	5.5.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
93	5.5.2	Exploration et sémiologie (à retenir)
95	5.6	Ponction lombaire et prise de pression
95	5.6.1	Introduction
96	5.6.2	Sémiologie biologique : ce qu'il faut retenir
96	5.7	Epilepsie
96	5.7.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
96	5.7.2	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
97	5.7.2.1	Les crises d'épilepsie généralisées

98	5.7.2.2	Les crises focales, les épilepsies partielles
99	5.8	Electroencéphalographie
99	5.8.1	Introduction : ce qu'il faut comprendre
99	5.8.2	L'électroencéphalogramme normal de l'adulte éveillé
100	5.8.3	EEG et sommeil
100	5.8.4	EEG et pathologie
100	5.8.4.1	Introduction
101	5.8.4.2	Coma (Ce qu'il faut comprendre)
101	5.8.4.3	Tumeurs - Pathologie vasculaire (Ce qu'il faut savoir)
101	5.8.4.4	Troubles du comportement (Ce qu'il faut savoir)
102	5.8.5	Sémiologie : ce qu'il faut retenir
102	5.8.5.1	Anomalies paroxystiques
102	5.8.5.2	Épilepsie et malaises



# Objectifs de l'enseignement de sémiologie neurologique

En cours de définition...



# Chapitre 1

## Plan de l'examen neurologique

La sémiologie neurologique est l'étude des symptômes et des signes des maladies conséquences des lésions du système nerveux. Les symptômes (ou signes fonctionnels) sont les manifestations pathologiques ressenties par le malade. Ils sont recueillis par l'interrogatoire du malade et/ou de son entourage. Les signes (ou signes physiques) sont constatés par le médecin lors de l'examen clinique.

Le système nerveux est organisé en afférences sensibles et sensorielles qui recueillent et véhiculent les informations sur l'environnement et sa perception par l'organisme, en centres qui interprètent et traitent les messages reçus, en efférences motrices ou végétatives qui véhiculent les réponses jusqu'aux organes cibles. L'organisation du système nerveux est précise et hiérarchisée. On distingue deux parties : le système nerveux central (cerveau, cervelet, tronc cérébral, moelle) et le système nerveux périphérique (nerfs, plexus, racines).

Chacune des grandes fonctions neurologiques (sensibilité, chacun des cinq sens, motricité, langage, fonctions intellectuelles, fonctions viscérales telle la miction) peut être étudiée par l'analyse des symptômes et des signes. La neurophysiologie étudie le fonctionnement normal, la neurologie étudie la pathologie. Cette dernière regroupe un grand nombre d'affections qui sont soit localisées dans un endroit du système nerveux soit diffuses.

La sémiologie permet une approche précise de la localisation des lésions neurologiques responsables des symptômes et signes recueillis par l'examen clinique : présentation générale, marche, motricité, coordination, langage, comportement... C'est le diagnostic topographique. Les explorations complémentaires (radiographies diverses, électrophysiologie...) sont d'une contribution essentielle pour le confirmer. Une fois la topographie reconnue et souvent de façon simultanée, le regroupement particulier des signes et symptômes permet de trouver (ou de suspecter) le mécanisme lésionnel et/ou la cause de la maladie, de mettre en œuvre, là encore, les explorations complémentaires pour la confirmation, et ensuite les mesures thérapeutiques (bien sûr l'urgence d'une situation peut bousculer la progression logique du diagnostic) :

- diagnostic positif de l'atteinte du système nerveux. Certains signes ont une valeur absolue : abolition de réflexe ostéo-tendineux, signe de Babinski ; on les dit pathognomoniques de lésions respectivement du système nerveux périphérique et du faisceau pyramidal ; ils sont absents en cas de trouble d'origine psychique (non organicité).
- diagnostic topographique du siège et du mécanisme de la lésion
- diagnostic étiologique : c'est la recherche de la cause
- diagnostic différentiel : ce que n'est pas le tableau clinique présenté.

Le système nerveux peut être frappé par les processus pathologiques qui touchent les autres organes, tels que :

- traumatismes
- troubles circulatoires
- prolifération cellulaire tumorale
- atrophie et dégénérescence
- malformation
- infection
- perturbation métabolique
- désordre immunologique, etc.

L'identification clinique d'un des mécanismes précédents est le fruit de l'interrogatoire du patient et de son entourage (si la vigilance et/ou le degré de coopération sont insuffisants).

Deux notions très simples sont déterminantes :

- le traumatisme est raconté par l'intéressé ou les témoins ;
- le trouble circulatoire d'origine artérielle est d'installation soudaine, et, pour être plus précis, instantanée ou en quelques minutes ;
- les proliférations tumorales qui envahissent ou compriment sont d'évolution lente vers l'aggravation régulière ;
- les processus atrophiques sont d'évolution extrêmement lente et donc de début imprécis, perdu dans le passé ;
- les perturbations métaboliques intéressent dans son ensemble le système nerveux central ou périphérique, ou les deux, et évoluent de façon progressive et fluctuante ;
- les lésions congénitales sont constatées dans la petite enfance et non évolutives par la suite.

Il en résulte que l'interrogatoire devra préciser exactement le premier symptôme ; s'il y en a eu d'autres apparus ensuite, ou si tout était constitué d'emblée ; s'il y a eu accentuation de l'intensité des phénomènes ; s'il y a eu régression d'intensité ou de qualité des troubles ; s'ils sont variables d'un jour à l'autre ; s'ils sont permanents ou intermittents et en précisant alors de quelle durée. Dans cette histoire évolutive la consultation peut avoir lieu dès les premières heures, après quelques jours ou mois : il faut préciser l'évolution des troubles durant cette phase de temps ; il y aura des hospitalisations qui auront pour seul dessein d'essayer de savoir ce qu'il en est exactement de l'évolutivité des troubles. Il faudra interroger sur les circonstances qui sont contemporaines à plus ou moins court terme, en sachant que les malades imputent facilement les troubles à un événement et en oublient d'autres : l'imputabilité des troubles à tel ou tel facteur est à discuter.

# Chapitre 2

## Sémiologie analytique

### 2.1 Motricité et Réflexes

#### 2.1.1 Introduction

L'interrogatoire est un temps essentiel de l'examen neurologique, mais son orientation dépend étroitement du contexte. Il sera donc détaillé à chaque paragraphe en fonction du symptôme d'appel.

#### 2.1.2 Examen musculaire

##### 2.1.2.1 Inspection

- amyotrophie : diminution du volume musculaire secondaire à une lésion du nerf périphérique, une lésion primitive de la fibre musculaire, ou encore à la non-utilisation d'un membre.
- hypertrophie : augmentation du volume musculaire, par exemple hypertrophie des épaules et mollets dans certaines myopathies (dystrophies musculaires).
- fasciculations : au repos, contractions involontaires et brèves des fibres musculaires, visibles sous la peau, sans déplacement ; localisées, généralement bénignes, elles sont observées dans des lésions nerveuses périphériques ; généralisées, elles sont plus souvent observées dans les maladies de la corne antérieure de la moelle.
- myokymies : au repos, ce sont des contractions involontaires des fibres musculaires qui sont plus grossières, plus lentes et plus prolongées que les fasciculations. Habituellement bénignes (myokymies des paupières).
- crampe : contraction involontaire, intense et douloureuse intéressant tout ou partie du muscle : crampe d'effort la plus fréquente ou encore ischémique, métabolique ou idiopathique. Peut accompagner les hypertonies (pyramidales ou extrapyramidales) et révéler certaines neuropathies.

### 2.1.2.2 Percussion

- myotonie. Persistance d'une forte contraction musculaire après percussion du muscle. Elle se voit dans les maladies musculaires avec myotonie (maladie de Steinert et myotonie congénitale).

### 2.1.2.3 Palpation

douleur musculaire à la pression (polymyosite).

### 2.1.2.4 Recherche d'un déficit musculaire

*Cotation : testing*

0 = Aucune contraction.

1 = Contraction visible n'entraînant aucun mouvement.

2 = Contraction permettant le mouvement en l'absence de pesanteur.

3 = Contraction permettant le mouvement contre la pesanteur.

4 = Contraction permettant le mouvement contre la résistance.

5 = Force musculaire normale.

### 2.1.2.5 Ce qu'il faut retenir

*Tonus :*

- hypotonie : résulte soit d'une lésion musculaire primitive, soit d'une atteinte du nerf périphérique, soit du contrôle central (syndrome cérébelleux).
- hypertonie :
  - élastique, définie par l'augmentation progressive de la résistance à l'amplitude et à la vitesse de l'étirement ; à l'arrêt, revient à sa position initiale ou cède brusquement, comme une lame de canif (syndrome pyramidal).
  - plastique, définie par la résistance « en tuyau de plomb », homogène et continue, pendant tout le mouvement passif. Elle est maximale d'emblée. Le membre garde l'attitude lors du relâchement de l'étirement (syndrome extrapyramidal).

## 2.1.3 Examen des réflexes

**Tableau 1 Principaux réflexes ostéo-tendineux**

Réflexes	Technique de recherche	Réponse	Niveau radiculaire
Bicipital	Avant-bras demi-fléchi. Pouce de l'examineur sur le tendon du biceps. Percussion du pouce	Flexion par contraction du biceps.	C5 (C6)
Stylo-radial	Avant-bras demi-fléchi, bord radial vers le haut. Percussion de la styloïde radiale.	Flexion de l'avant bras sur le bras, par contraction du long supinateur.	C6
Tricipital	Bras en abduction, avant-bras pendant. Percussion du tendon du triceps au dessus de l'olécrâne.	Extension de l'avant-bras sur le bras par contraction du triceps.	C7
Cubito-pro-nateur	Avant-bras demi-fléchi, légère supination. Percussion de la styloïde cubitale.	Pronation de la main	C8
Flexion des doigts	Percussion de l'index de l'examineur posée sur l'articulation inter-phalangienne distale.	Flexion distale des dernières phalanges	C8
Rotulien	Au lit : genou demi-fléchi. Assis : jambes pendantes ou croisées. Percussion du tendon rotulien.	Extension de la jambe sur la cuisse par contraction du quadriceps.	L4
Achilléen	Position à genoux : percussion du tendon d'achille.	Extension du pied par contraction du triceps sural.	S1

### 2.1.3.1 Réflexes tendineux

Ce sont des réflexes myotatiques, monosynaptiques, médullaires.

Ils doivent être cherchés chez un sujet en complet relâchement musculaire. Il peut être nécessaire d'utiliser certaines manœuvres de facilitation, comme la manœuvre de Jendrassik qui consiste à demander au sujet d'effectuer une forte traction sur ses mains pendant la recherche du réflexe ou encore en détournant l'attention du sujet.

La percussion brusque du tendon musculaire à l'aide du marteau à réflexes provoque normalement une contraction unique du muscle correspondant.

### 2.1.3.2 Modifications des réflexes tendineux

- Il faut savoir que chez des sujets normaux, les réflexes peuvent être de vivacité variable.
- Abolition d'un réflexe tendineux : absence de réponse musculaire après percussion du tendon correspondant.
- Réflexe pendulaire : lors de la percussion, la réponse obtenue est normale, mais le segment de membre effectue, sur son élan, plusieurs oscillations autour de sa position de repos : essentiellement pour les réflexes tricipital et rotulien.
- Exagération d'un réflexe tendineux ; elle se traduit par :
  - Une vivacité anormale de la réponse réflexe.
  - Sa diffusion à d'autres groupes musculaires.
  - Son aspect polycinétique : contractions successives de la réponse.
  - On y rattache l'extension de la zone réflexogène : la percussion de zones qui normalement ne donnent pas lieu à une réponse, entraîne une.

### 2.1.3.3 Réflexes à point de départ cutané et muqueux

- Réflexe cutané plantaire  
Il se recherche sur le sujet en décubitus dorsal, genou et cheville en demi flexion. Le bord externe de la plante du pied est stimulé d'arrière en avant par une pointe mousse ou une épingle. La réponse normale est une flexion involontaire du gros orteil. Le signe de Babinski est défini par une extension lente et majestueuse du gros orteil, parfois associée à un écartement en éventail des autres orteils.
- Réflexes cutanés abdominaux  
Ils se recherchent en stimulant la paroi abdominale dans le sens transversal à l'aide d'une pointe mousse, ce qui entraîne une contraction des muscles sous jacents.

### 2.1.3.4 Réflexes faciaux

Le plus couramment recherché est le nasopalpébral qui consiste en la fermeture bilatérale des paupières lors de la percussion de la racine du nez.

## 2.2 Sensibilité

### 2.2.1 Introduction

L'analyse des troubles sensitifs a pour but :

- De déterminer quelles sont les modalités sensitives atteintes ;



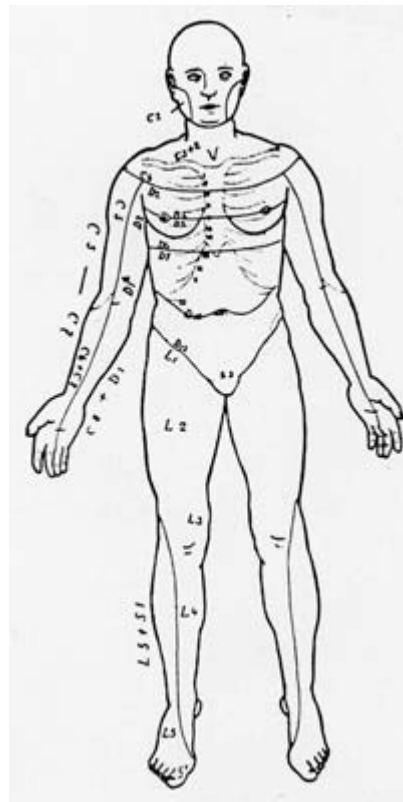
- De préciser la topographie des troubles cliniques ;
- Puis, en référence aux données anatomiques de l'organisation des fibres afférentes et de leur trajet dans le système nerveux central, de déterminer le siège de la lésion.

### **2.2.1.1 Données anatomo-physiologiques ayant des implications cliniques**

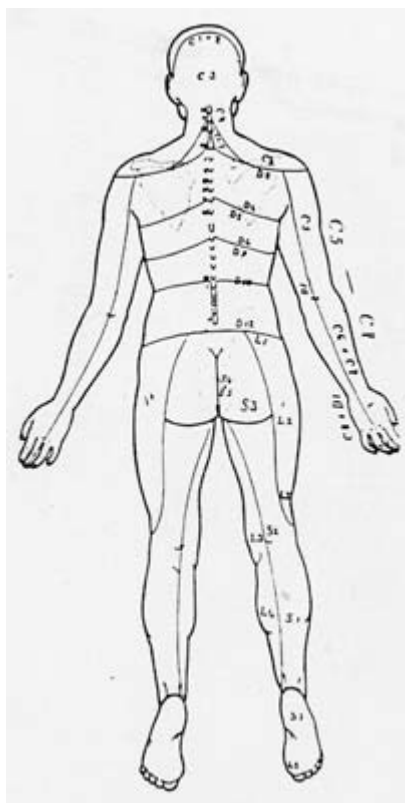
1. Les messages sensitifs sont codés dès la périphérie par l'activation de récepteurs de natures différentes (terminaisons différenciées ou libres) et véhiculés par des fibres rapides, myélinisées, de gros calibre (sensibilités tactile et proprioceptive) ou par des fibres fines, plus lentes, myélinisées ou non (sensibilités thermique et « douloureuse »). Leur groupement forme le système nerveux périphérique.
2. Les rameaux nerveux sous-cutanés sont purement sensitifs, mais les troncs nerveux plus profonds sont mixtes (associés aux fibres motrices efférentes).
3. Les fibres sensitives afférentes se groupent dans les racines postérieures et, à ce niveau, les premiers neurones sensitifs sont situés dans les ganglions rachidiens. Un dermatome correspond à la région cutanée innervée par les fibres sensitives qui empruntent la même racine.

En pathologie humaine, le zona est caractérisé par l'atteinte élective d'une ou plusieurs racines postérieures. La distribution de l'éruption vésiculaire puis les cicatrices anesthésiques objectivent très exactement la topographie du ou des dermatomes correspondant à l'atteinte uni- ou pluri-radiculaire. Les dermatomes affectent une topographie stratifiée. Cependant, en cas de section d'une racine, la zone anesthésiée est toujours moins étendue que la zone d'innervation réelle. En effet, les racines sus et sous-jacentes assurent l'innervation dans la zone de la racine détruite. C'est ce que l'on appelle le chevauchement qui est aussi observé en cas de lésions tronculaires.

Au niveau du tronc et des membres, on compte autant de dermatomes que de vertèbres et de segments du sacrum et du coccyx : l'ensemble a donc une signification métamérique maintenue au cours du développement de l'embryon. Les dermatomes dessinent des bandes circulaires autour du thorax et de l'abdomen, des bandes longitudinales le long des membres (voir figures 1 et 2).

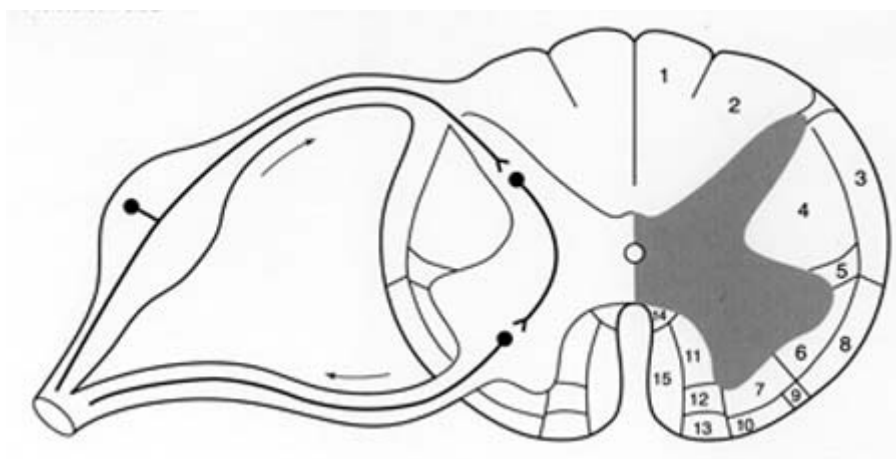


**Figure 1 Schéma de la sensibilité (distribution métamérique radiculaire)**



**Figure 2 Schéma de la sensibilité (distribution métamérique radiculaire)**

### 2.2.1.2 Organisation médullaire



**Figure 3 Schématisation de la moelle**

Après leur pénétration dans la moelle, les fibres des racines postérieures vont former deux voies différentes (voir figure 3) :

- la voie cordonnale postérieure. Les afférences véhiculant la sensibilité tactile et la sensibilité proprioceptive gagnent sans relais médullaire la partie dorsale de la moelle homolatérale. Elles forment les faisceaux de Goll et Burdach dont les fibres ont une somatotopie précise.
- la voie antéro-latérale. Les afférences de fin calibre véhiculant principalement les sensibilités thermique et algique relaient sur les neurones de la corne dorsale de la moelle. Leurs axones croisent la ligne médiane en avant du canal épendymaire, en oblique vers le haut sur trois mé-tamères, puis montent dans le cordon antéro-latéral controlatéral formant le faisceau spino-thalamique.

### **2.2.1.3 Organisation supramédullaire**

Les faisceaux de Goll et Burdach restent homolatéraux jusqu'au premier relais sur les noyaux bul-baires. Les axones des deuxième neurones croisent la ligne médiane pour former le ruban de Reil, médian dans le tronc cérébral, et gagner le thalamus (noyau ventro-latéral postérieur ou VPL). Les axones des troisième neurones se projettent sur le cortex pariétal primaire (aire pariétale ascen-dante) et associatif. Il existe une somatotopie corticale sensitive analogue à la somatotopie de l'aire motrice.

## **2.2.2 Ce qu'il faut savoir**

Deux ordres de troubles traduisent les perturbations de la sensibilité : les troubles subjectifs, c'est à dire ceux ressentis par le patient, et les anomalies objectives qui sont observées au cours de l'exa-men clinique.

On comprend ainsi la difficulté du recueil des symptômes sensitifs, nécessitant une bonne compré-hension, et pour l'examen clinique, une bonne coopération du patient.

## **2.2.3 Ce qu'il faut retenir**

### **2.2.3.1 L'interrogatoire**

Il permet de préciser le mode d'installation, l'ancienneté, la topographie, la nature et les circons-tances déclenchantes des troubles sensitifs : symptômes permanents ou intermittents, recrudescences paroxystiques, durée et qualité des troubles.

- Les douleurs traduisent toujours une atteinte des voies sensitives.
- Les douleurs radiculaires sont caractérisées par leur trajet correspondant au territoire de la ra-cine intéressée. Les circonstances de déclenchement ou d'exacerbation caractérisent encore ce type de douleur. Enfin le caractère mécanique (douleur cédant au repos) traduit habituelle-ment la souffrance radiculaire par conflit discal.
- La névralgie est définie par le siège de la douleur sur le trajet d'un tronc nerveux. Elle peut être continue, ou intermittente avec paroxysmes, ou encore fulgurante (survenant par accès

- hyper-algiques).
- L'hyperpathie définit une souffrance plus étendue que la zone stimulée, plus prolongée que la stimulation et parfois déclenchée par des stimuli indolores.
  - L'hyperesthésie est définie par une douleur provoquée par un simple effleurement du segment douloureux.
  - Les paresthésies sont des sensations anormales de survenue spontanée. Elles sont décrites de façon variable selon les individus : picotements, fourmillements, plus rarement sensation de chaud et froid. Habituellement elles sont décrites comme peu ou pas désagréables, mais peuvent être parfois ressenties de façon douloureuse (comme les paresthésies à type de brûlures, les causalgies). Elles traduisent généralement l'atteinte des fibres myélinisées de gros diamètre, soit centrales soit périphériques.
  - Les dysesthésies correspondent aux mêmes types de sensation mais déclenchées par l'attouchement ou le frottement des zones intéressées.

Il est souvent plus difficile de faire préciser par le patient l'existence d'un déficit de la sensibilité :

- Déficit de la sensibilité proprioceptive : troubles de l'équilibre apparaissant ou aggravés dans l'obscurité. Ou bien difficulté à reconnaître les objets dans la main.
- Déficit des sensibilités tactiles et proprioceptives par la sensation de marcher sur du coton, du gravier.
- Déficit des sensibilités thermo-algiques par l'absence de douleur à la brûlure ou la difficulté à différencier l'eau froide de l'eau chaude.

### 2.2.3.2 L'examen de la sensibilité

Il dépend de la coopération du patient, les erreurs peuvent naître d'un examen trop long. La topographie du déficit sensitif sera reportée sur un schéma (voir figures 1 page 18 et 2 page 19).

#### Sensibilité cutanée

- Sensibilité tactile : le tact s'explore à l'aide d'un coton effleurant la peau.
- Sensibilité thermique : elle est explorée à l'aide de tubes chauds et froids.
- Sensibilité douloureuse : elle est étudiée à l'aide d'une piqûre d'épingle.

#### Sensibilité proprioceptive :

Etude du sens de position et de mobilisation des segments de membres (par exemple position des orteils).

- La pallesthésie est l'étude de la perception du diapason appliqué sur des surfaces osseuses.
- L'ataxie proprioceptive se recherche en demandant au sujet de se tenir debout, de marcher avant et pendant l'occlusion des yeux qui aggrave toujours les troubles proprioceptifs ; il en est de même des gestes plus finalisés (mettre l'index sur le nez, le talon sur le genou).
- La reconnaissance des objets placés dans la main relève d'une activité plus complexe qui met en jeu plusieurs types de sensibilité. L'astéréognosie est définie comme l'im-

possibilité de reconnaître les objets ; elle est le plus souvent due à des lésions cérébrales pariétales controlatérales.

## 2.3 Coordination

### 2.3.1 Introduction

Les troubles de la coordination des mouvements ne peuvent être correctement interprétés qu'en l'absence de déficit moteur ou de troubles sensitifs profonds. Les manœuvres doivent être exécutées yeux fermés puis ouverts.

### 2.3.2 Ce qu'il faut retenir

#### 2.3.2.1 Les troubles de la coordination dans l'espace

Ils sont au mieux explorés par les manœuvres doigt-nez et talon-genou.

L'hypermétrie ou la dysmétrie résulte d'un trouble de la coordination dans l'espace. Le mouvement dépasse son but ou est instable sur le but.

L'épreuve de renversement répétitif de la main peut aussi mettre en évidence un tel trouble de la coordination.

Le mouvement doigt-nez et talon-genou peut également être décomposé, réalisant une asynergie.

#### 2.3.2.2 Les troubles de la coordination dans le temps

- L'adiadococinésie : est définie par la difficulté ou l'impossibilité à effectuer rapidement des mouvements alternatifs, au mieux mise en évidence par la manœuvre des marionnettes.
- La dyschronométrie : est définie par le retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement, par exemple à la manœuvre doigt-nez exécutée simultanément par les deux index.

#### 2.3.2.3 Recherche d'une ataxie

L'ataxie est définie par des troubles de la statique et de la marche. On demande ainsi au sujet de se tenir debout pieds joints, yeux ouverts puis fermés. Des oscillations latérales ou d'avant en arrière apparaissent plus ou moins rapidement, empêchant le maintien correct de la station debout. Il en est de même de la marche étudiée d'avant en arrière, yeux ouverts, yeux fermés. La marche ataxique peut être ainsi décrite comme incertaine, instable faite d'embardees et de pertes d'équilibre. Selon les modalités atteintes responsables du trouble ataxique, on définit l'ataxie cérébelleuse, vestibulaire ou proprioceptive.

# Chapitre 3

## Les grands syndromes

### 3.1 Syndromes moteurs périphériques

#### 3.1.1 Syndrome myogène

##### 3.1.1.1 Ce qu'il faut savoir

Il est caractérisé par un déficit de la force musculaire lié à une affection primitive des fibres musculaires. Ses principaux éléments cliniques sont :

- Un déficit musculaire plus ou moins systématisé, symétrique, le plus souvent à prédominance proximale à la racine des membres, pouvant retentir sur la statique (hyperlordose, bassin basculé en avant et thorax rejeté en arrière) et la marche (marche dandinante).
- Une modification du volume du muscle : le plus souvent il s'agit d'une atrophie, parfois d'une hypertrophie.
- La réponse idiomusculaire à la percussion du muscle est abolie.
- Certains signes négatifs sont importants à noter car témoignant de l'intégrité du système nerveux central et périphérique : réflexes tendineux conservés en l'absence d'amyotrophie majeure, absence de signes sensitifs ou pyramidaux.

##### 3.1.1.2 Ce qu'il faut comprendre

On trouve un syndrome myogène dans les affections musculaires suivantes : les dystrophies musculaires progressives avec ou sans myotonie, les myopathies inflammatoires (dermato et polymyosites), les myopathies métaboliques et toxiques, et les myopathies congénitales.

## 3.1.2 Syndrome myasthénique

### 3.1.2.1 Ce qu'il faut savoir

Il correspond à une atteinte de la jonction neuromusculaire. Il est caractérisé par une fatigabilité anormale à l'effort répété ou maintenu. Ce déficit est variable d'un jour à l'autre et au cours d'une même journée (plus marqué le soir). Il varie également d'un territoire musculaire à l'autre. L'atteinte de la musculature oculaire est la plus fréquente (ptosis, diplopie), mais tous les autres muscles peuvent être atteints (troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, de la respiration ...). L'atteinte des membres prédomine aux racines.

## 3.1.3 Syndrome neurogène périphérique

### 3.1.3.1 Introduction

#### Clinique

Les atteintes des nerfs périphériques peuvent être :

- limitées à un seul nerf : lésion tronculaire, mononeuropathie habituellement d'origine compressive.
- l'atteinte limitée à une racine, lésion radiculaire souvent la conséquence d'un conflit discal au niveau vertébral.
- l'atteinte peut intéresser l'ensemble de racines constitutives d'un plexus, lésion plexique ou encore plusieurs troncs nerveux, de façon asymétrique constituant une multinévrite.
- diffuse et de répartition distale, sensitivo-motrice, prédominant aux membres inférieurs, il s'agit d'une polyneuropathie (polynévrite).
- enfin, diffusée à l'ensemble des nerfs et racines, il s'agit d'une polyradiculonévrite.

#### Electrophysiologie

L'examen électrique des nerfs et des muscles (électromyogramme) permet au mieux de préciser le type de la lésion nerveuse périphérique.

#### Anatomopathologie

Dans de rares cas, notamment dans les atteintes diffuses, une biopsie neuromusculaire peut être utile.

#### Ce qu'il faut retenir

Le syndrome neurogène périphérique est caractérisé par l'ensemble des symptômes liés à l'atteinte du neurone moteur périphérique.

- La paralysie motrice en constitue l'élément majeur : le déficit de la force musculaire sera apprécié par le bilan musculaire (testing). Le mode d'installation, la topographie et l'existence et la répartition des signes sensitifs associés orienteront le diagnostic.
- Il existe une hypotonie, la paralysie est flasque.



- Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis dans les territoires correspondants.
- L'amyotrophie, conséquence de la dénervation, se développe de façon plus ou moins marquée selon le degré de l'atteinte nerveuse périphérique.
- Les crampes ne sont pas rares, les fasciculations sont, elles, plus fréquemment observées dans les atteintes chroniques de la corne antérieure de la moelle.
- Des troubles vasomoteurs avec œdème et cyanose et des troubles trophiques peuvent aussi s'observer.

### 3.1.3.2 Les atteintes focalisées

#### Les syndromes mono-radiculaires (à retenir)

**Tableau 2 Syndromes monoradiculaires**

Racine	Topographie de la douleur	Déficit sensitif	Déficit moteur	Mode de test
C5	moignon de l'épaule	face externe de l'épaule	deltoïde	abduction du bras
C6	cou, épaule, face externe du bras et de l'avant bras	bord externe de l'avant bras et pouce	biceps et long supinateur	flexion avant bras sur le bras
C7	cou, face postérieure du bras et de l'avant bras, medius et index	face postérieure de l'avant bras, medius et index	extenseurs du coude, du poignet et des doigts	extension avant bras sur le bras, poignet, doigts
C8-D1	cou, bord interne du bras, de l'avant bras, de la main, et des deux derniers doigts	bord interne de l'avant bras, de la main, et des deux derniers doigts	muscles intrinsèques de la main fléchisseurs	abduction et adduction des doigts flexion des doigts
L4	fesse, face antérieure de la cuisse et antéro-interne de la jambe		quadriceps et jambier antérieur	extension jambe sur cuisse, flexion dorsale pied
L5	fesse, face externe de la cuisse et de la jambe, dos du pied	face antéro-interne de la jambe	péroniers latéraux extenseurs des orteils	éversion du pied extension des orteils

Racine	Topographie de la douleur	Déficit sensitif	Déficit moteur	Mode de test
S1	fesse, face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante du pied, 5 <sup>ème</sup> orteil	face postérieure de la jambe, plante et bord externe du pied	triceps, fléchisseurs des orteils	flexion plantaire du pied, flexion des orteils
S2-S4	périnée	périnée	vessie et sphincters	contraction du sphincter anal et des releveurs de l'anus

Le symptôme majeur est la douleur, caractérisée par :

- Son trajet, part du rachis, irradiant vers le territoire de la racine.
- ses circonstances de déclenchement : augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien (toux, etc.....), étirement de la racine (manœuvre de Lasègue).

Il peut s'y associer des paresthésies et un déficit sensitif dans le territoire de la racine.

Le déficit moteur est habituellement modéré ou absent. Le réflexe tendineux correspondant à la racine intéressée est toujours diminué ou aboli.

### Les syndromes pluri-radiculaires (à retenir)

Le syndrome de la queue de cheval : la queue de cheval est formée par l'ensemble des racines lombaires et sacrées de L2 à S5.

Le syndrome au complet comporte : douleurs radiculaires, paralysie flasque des membres inférieurs, anesthésie en selle et des organes génitaux, abolition des réflexes rotulien et achilléen, abolition du réflexe bulbo-anal, troubles sphinctériens : rétention urinaire et recto-anale, incontinence par regorgement.

### Les syndromes tronculaires (à retenir)

Les syndromes tronculaires consistent dans l'atteinte isolée d'un tronc nerveux.

Le signe majeur est le déficit moteur de topographie systématisée dans le territoire du nerf intéressé : il touche la totalité ou presque des muscles innervés par le nerf au dessous de la lésion. L'amyotrophie se développe en rapport avec le degré de dénervation. Les troubles sensitifs sont souvent des paresthésies dans le territoire du nerf, plus rarement des douleurs, le déficit sensitif intéresse toutes les modalités.

Les principales atteintes sont le nerf médian au canal carpien, le cubital au coude, le radial dans la gouttière humérale, le sciatique poplité externe au col du péroné.

1. *Signes cliniques en rapport avec une atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale*

#### Syndrome moteur

- déficit de l'extension de l'avant-bras sur le bras, du poignet et de la première phalange sur les métacarpiens
- déficit de l'abduction du pouce, de la supination, de la flexion de l'avant-bras sur le bras par paralysie du long supinateur

- abolition des réflexes ostéo-tendineux tricipital et stylo-radial

### **Syndrome sensitif**

Hypoesthésie de la face dorsale du pouce, de la main et de la première phalange de l'index.

### **Différence entre une atteinte radiculaire C7 et une atteinte tronculaire du radial**

En cas d'atteinte C7 il y a abolition du réflexe tricipital ; pas de déficit du long supinateur.

## **2. Signes cliniques d'une atteinte de sciatique poplitée externe au col du péroné**

### **Syndrome moteur**

- déficit moteur portant sur l'extension des orteils, la flexion dorsale du pied responsable lors de la marche d'un steppage : le malade lève fortement le genou puis lance la jambe en avant afin d'éviter que la pointe du pied n'accroche le sol.
- Il existe également un déficit de l'éversion du pied par atteinte des péroniers latéraux.
- amyotrophie de la loge antéro-externe de jambe.

### **Syndrome sensitif**

Hypoesthésie au niveau de la face dorsale des premiers orteils et du dos du pied, ainsi qu'au niveau de la face antéro-externe de jambe.

### **Différences cliniques entre une atteinte radiculaire L5 et une atteinte tronculaire du sciatique poplitée externe**

- En cas d'atteinte L5 il existe un déficit du moyen fessier mais il n'y a pas de déficit du jambier antérieur (dépend de L4).
- A l'inverse, en cas d'atteinte du sciatique poplitée externe, il existe un déficit du jambier antérieur mais le moyen fessier est indemne.

## **3.1.3.3 Les atteintes diffuses**

### **Les polyradiculonévrites**

#### **Ce qu'il faut comprendre**

Les fibres nerveuses sont atteintes de façon globale, tant au niveau des racines que des extrémités distales, le fait le plus caractéristique est donc la possibilité d'atteinte des muscles faciaux et respiratoires (facteurs du pronostic vital immédiat).

#### **Ce qu'il faut savoir**

L'installation peut être rapide comme dans le syndrome de Guillain-Barré, caractérisé donc par la survenue en quelques jours d'un déficit sensitivo-moteur des 4 membres, distal et proximal. L'extension aux nerfs crâniens se manifeste par une paralysie faciale bilatérale et une atteinte des muscles oculomoteurs, une surveillance attentive de la déglutition est nécessaire. Les muscles respiratoires peuvent aussi être touchés, nécessitant une surveillance quotidienne rigoureuse. Tous les réflexes tendineux sont abolis. Il existe souvent une hyperprotéinorachie isolée sans

élévation du nombre des cellules (dissociation albumino-cytologique). La récupération est rapide dans la majorité des cas.

### **Les polynévrites**

#### **Ce qu'il faut comprendre**

Elles résultent d'une atteinte diffuse du système nerveux périphérique en général en rapport avec une maladie générale (carences, diabète, etc ...).

Toutes les fibres contenues dans le nerf sont touchées, les plus longues souffrent néanmoins en premier, ce qui explique la topographie distale de l'atteinte sensitive et motrice.

#### **Ce qu'il faut retenir**

- Le déficit moteur intéresse surtout les muscles distaux des membres inférieurs, notamment la loge antéro-externe : steppage.
- Les troubles sensitifs sont souvent au début limités aux douleurs, crampes et paresthésies avant que ne s'installe un déficit sensitif en chaussettes aux membres inférieurs et plus tard en gants aux membres supérieurs, intéressant toutes les modalités sensitives.
- Les réflexes achilléens sont précocement abolis.
- Les troubles trophiques et vasomoteurs sont habituels.

### **Les multinévrites (ce qu'il faut retenir)**

Elles résultent de l'atteinte simultanée ou successive de plusieurs troncs nerveux, répartie de façon non systématisée. Le plus souvent elles sont dues à une vascularite, plus rarement au diabète.

## **3.2 Syndrome moteur central**

### **3.2.1 Introduction**

L'atteinte de la voie pyramidale entraîne un trouble de la commande motrice associée une hypertonie spastique et une modification des réflexes tendineux et cutanés. Le faisceau pyramidal naît du cortex frontal où il est organisé de façon somatotopique. La représentation du corps est proportionnelle, de telle façon que les parties les plus importantes fonctionnellement sont les plus étendues. Le faisceau se rassemble dans le centre ovale, puis gagne la capsule interne, le pied du pédoncule cérébral, décusse à la partie basse des pyramides bulbaires et descend ensuite dans les cordons antéro-latéraux de la moelle.

## 3.2.2 Syndrome pyramidal

### 3.2.2.1 Les troubles de la commande motrice

Au maximum les troubles de la commande motrice peuvent entraîner une impossibilité totale de toute mobilisation. Cependant le plus souvent la force musculaire est conservée ou peu altérée, mais les gestes sont malhabiles et les mouvements fins distaux difficiles ou impossibles à effectuer. Le trouble moteur a ainsi une répartition particulière, à la face il prédomine sur les muscles de la partie inférieure du visage. Aux membres, le trouble moteur peut être global ou partiel, il prédomine distalement et sur les muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs, il épargne les muscles axiaux et les muscles du cou.

Le déficit moteur est surtout apparent dans les activités volontaires et tend à s'atténuer ou disparaître dans les activités spontanées : au visage la paralysie faciale est nette et marquée dans la grimace volontaire et disparaît dans le sourire spontané : c'est la dissociation automatico-volontaire. Il existe aussi des syncinésies : ce sont des mouvements involontaires de groupes musculaires à distance ou à proximité du mouvement volontaire effectué.

### 3.2.2.2 Les modifications du tonus

L'hypertonie spastique se manifeste lors de la mobilisation passive par une contraction réflexe du muscle étiré qui s'oppose à l'étirement. Cette contraction se voit et se palpe. Elle apparaît à partir d'un certain angle, elle augmente ensuite selon la vitesse et l'importance de l'étirement : elle est dite « élastique ». L'hypertonie spastique est aussi particulière par sa répartition : elle prédomine sur les muscles « allongeurs » aux membres inférieurs et sur les fléchisseurs aux membres supérieurs. Elle se renforce à l'effort et à la fatigue. Elle entraîne des troubles de la marche caractérisés par une démarche en fauchant, lorsque l'atteinte pyramidale est unilatérale.

### 3.2.2.3 Les troubles des réflexes tendineux

Les réflexes tendineux sont exagérés, il existe un signe de Babinski, une abolition des réflexes abdominaux et une exagération des réflexes de défense.

Il faut en rapprocher le clonus de la rotule et du pied.

### 3.2.2.4 Regroupement syndromique

- Hémiplégie ou hémiparésie : les membres supérieurs et inférieurs, d'un même côté, sont affectés ainsi que la face. L'hémiplégie correspond à une paralysie totale et l'hémiparésie à une paralysie incomplète.
- Hémiplégie proportionnelle : égale sur tout l'hémicorps
- Hémiplégie brachio-faciale
- Monoparésie ou monoplégie : atteinte d'un membre (monoplégie crurale d'un accident ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure).
- Paraparésie ou paraplégie : atteinte des deux membres inférieurs, par atteinte centrale

(moelle) ou nerveuse périphérique.

- Quadriparésie ou quadriplégie : atteinte des quatre membres : centrale (compression médullaire cervicale), périphérique (polyradiculonévrite aiguë).

### 3.2.2.5 Topographie des atteintes pyramidales

- L'atteinte corticale provoque une hémiplégie partielle controlatérale, non proportionnelle.
- L'atteinte au niveau de la capsule interne provoque une hémiplégie massive, complète et proportionnelle.
- Les atteintes des voies pyramidales dans le tronc cérébral dépendent du niveau : syndromes alternes (paralysies directes des nerfs crâniens et hémiplégie controlatérale), si la lésion siège au dessus du noyau du facial l'hémiplégie est globale, elle respecte la face si la lésion siège au dessous du noyau du facial.

Le syndrome pseudobulbaire est la conséquence d'une atteinte bilatérale des voies pyramidales. Il entraîne une spasticité et une parésie ou paralysie des muscles de l'extrémité céphalique avec pour conséquence des troubles de la phonation et de la déglutition et une diplégie faciale inférieure. Il existe un rire et pleurer spasmodique, des troubles de la marche (à petits pas) et des troubles sphinctériens. Le « rire et pleurer spasmodiques » n'existe jamais de façon isolée dans le cadre d'un syndrome pseudo-bulbaire et peut manquer sans que le diagnostic ne soit remis en cause.

## 3.2.3 Syndrome extrapyramidal

### 3.2.3.1 Introduction : rappels physiologiques

Le système extrapyramidal, c'est-à-dire striatum (putamen + noyau caudé), pallidum, locus niger (LN), thalamus (noyau antérieur et ventro-latéral) et noyaux sous-thalamiques (corps de Luys, noyau rouge...) joue un rôle majeur dans la régulation du mouvement volontaire. L'atteinte de la boucle dopaminergique nigro-striée est le principal mécanisme des syndromes extrapyramidaux. La diminution de la synthèse de dopamine au niveau du LN (ou le blocage des récepteurs) entraîne une levée de l'inhibition normalement exercée sur les neurones cholinergiques du striatum (par l'intermédiaire de neurones GABAergiques). L'akinésie en est la traduction clinique. L'interprétation des autres signes (tremblement, rigidité) est plus difficile et fait intervenir probablement l'atteinte d'autres voies.

### 3.2.3.2 Le syndrome parkinsonien (à retenir)

Tous les syndromes parkinsoniens ont en commun une lésion du locus niger. L'anatomopathologie constitue la base de la classification : la présence de corps de Lewi est spécifique de la maladie de Parkinson.

Le syndrome parkinsonien, le plus fréquent des syndromes extrapyramidaux, est caractérisé par l'association de 3 symptômes majeurs :

- le tremblement de repos : il s'observe surtout aux extrémités des membres supérieurs (ou il évoque le geste d'émietter du pain ou de rouler une cigarette). Il est lent (4 à 7 cycles/seconde), régulier, de faible amplitude, disparaît totalement (ou s'atténue considérablement) lors du mouvement volontaire et du sommeil. Certaines conditions l'exagèrent, qui peuvent faire apparaître un tremblement fruste : émotions, fatigue (fin de journée), efforts intellectuels (calcul mental). Il peut être bilatéral d'emblée ou unilatéral (surtout dans les formes débutantes) et peut également toucher les membres inférieurs, la face et la langue.
- l'akinésie : elle désigne la raréfaction de l'activité motrice du patient. C'est un trouble de l'initiation et de l'exécution du mouvement apparent dans la motilité volontaire et automatique. Il est souvent apparent dès l'inspection du patient. Le niveau global d'activité spontanée est réduit. Au niveau des membres, les gestes sont rares, limités en amplitude. On peut le mettre en évidence en demandant au patient de faire « les marionnettes », ou de toucher le plus rapidement possible le pouce avec chacun des autres doigts. On observe une réduction ou disparition de la gesticulation « automatique » émotionnelle, ou du balancement des bras à la marche. La face est peu ou pas expressive, le clignement des paupières est rare. L'exploration visuelle est souvent réduite à des mouvements oculaires sans déplacement céphalique.
- l'hypertonie (ou rigidité) extrapyramidale : elle est observée de façon plus ou moins marquée lors de la mobilisation passive des différents segments des membres supérieurs. Diffuse, elle prédomine toutefois sur les muscles antigravifiques. Évidente, elle donne une sensation de résistance maximale d'emblée, qui reste similaire pendant tout le déplacement. Si celui-ci est interrompu, le membre garde passivement sa position. Le phénomène de « la roue dentée » s'observe lorsque la rigidité est moins importante, cédant par à-coups successifs. La manœuvre de Froment permet de dépister des formes plus frustes : alors que l'examineur imprime des mouvements passifs au poignet du patient, il demande à celui-ci de faire une geste continu avec l'autre main (saisir un objet éloigné, faire « les marionnettes »...). Dès que le mouvement volontaire est initié, la rigidité se majore et peut apparaître plus nette. Il peut être utile, surtout lors des formes frustes, de rechercher l'exagération des réflexes de posture, autre conséquence de l'hypertonie : lorsque l'examineur pousse légèrement en arrière le patient en station debout, le tendon du jambier antérieur fait saillie sous la peau de façon importante et anormalement prolongée.

Outre ces 3 signes, l'examen doit rechercher les conséquences de leur association. Celle-ci se fait dans des proportions variables, affectant les comportements moteurs de tous ordres (marche, voix, écriture...) et les postures :

### Les anomalies de la statique et de la marche

- L'atteinte de la statique. Dans les formes évoluées, les patients se tiennent la tête et le tronc penchés en avant, les genoux légèrement fléchis, les coudes près du corps avec les avant bras demi-fléchis. Leurs gestes spontanés sont rares et lents (bradykinésie). Lors des formes plus discrètes, l'examineur doit analyser de façon dynamique les mécanismes de compensation de l'équilibre : lorsqu'on bouscule le patient, celui-ci se rattrape gauchement, « en bloc », et perd facilement d'équilibre.
- L'atteinte de la marche peut être très évocatrice : après un démarrage lent ou un piétinement sur place, le patient fait de tout petits pas, penché en avant, donnant parfois l'impression de « courir après son centre de gravité ». Le passage d'un obstacle (seuil, marche...) peut faire réapparaître le blocage. La réduction (ou la perte) du balance-



ment des bras à la marche peut être le seul signe.

### **L'atteinte de la musculature bucco-phonatoire**

Elle peut réaliser une dysarthrie et une dysprosodie très typiques : la parole est lente, moncorde, peu audible et souvent bredouillée.

### **L'atteinte de l'écriture**

Elle est très typique et souvent très précoce. Il existe une micrographie, qui s'accroît au fur et à mesure des lignes. Les tremblements et la rigidité peuvent aboutir à un trouble du graphisme majeur, rendant l'écriture illisible.

Tous les gestes de la vie quotidienne peuvent devenir difficiles.

Aussi, la plupart des échelles de cotation du syndrome parkinsonien incluent-elles une évaluation précise de gestes tels que se lever d'une chaise, ou s'y asseoir, se tourner dans son lit, s'habiller, etc.

### **Des difficultés cognitives**

peuvent également se rencontrer. Il s'agit d'un ralentissement psychique (bradypsychie), parfois associé à des éléments faisant évoquer un dysfonctionnement frontal (tendances persévératives, difficultés à changer rapidement d'activité, perturbations de la mémoire de travail...). Leur mécanisme pourrait faire intervenir une désactivation du cortex préfrontal.

### **Syndrome dépressif**

Enfin, il n'est pas rare de voir un syndrome dépressif de type primaire : il semble être directement relié au mécanisme de la maladie et non pas réactionnel à ses conséquences.

## **3.2.4 Mouvements anormaux (à retenir)**

Les mouvements anormaux sont le plus souvent involontaires et résultent de lésions neurologiques pour la plupart.

### **3.2.4.1 Le mouvement choréique**

C'est un mouvement involontaire spontané, irrégulier, souvent asymétrique et survenant sans raison. Il est à début brusque, de durée brève et rapide dans son mouvement. Il est présent au repos et persiste durant le sommeil, mais il est habituellement augmenté par l'action de muscles servant à initier les mouvements des extrémités. Le mouvement choréique est dû à une lésion du striatum.

### **3.2.4.2 Le mouvement athétosique**

C'est un mouvement lent, ondulatoire. Il intéresse préférentiellement les extrémités des membres où il est caractérisé par une combinaison quelconque des mouvements plus ou moins continus, lents, serpentiformes, de flexion, extension, abduction et adduction.



### 3.2.4.3 Le mouvement ballique

Il est caractérisé par un mouvement rapide et irrégulier, volontiers répétitif, prédominant à la racine des membres. Dans la plupart des cas, il est limité à un hémicorps (hémiballisme), il résulte d'une lésion du noyau sous-thalamique controlatéral.

### 3.2.4.4 Les myoclonies

Ce sont des contractions brèves, involontaires intéressant un ou plusieurs muscles. Elles peuvent être de nature épileptique.

### 3.2.4.5 L'asterixis

Il est défini par une brève relaxation des extenseurs du poignet, lors du maintien de la position main tendue. Il est observé au cours des encéphalopathies hépatiques.

### 3.2.4.6 Le tremblement

C'est le plus commun des mouvements anormaux involontaires. Les mouvements du tremblement sont de nature oscillatoire et résultent d'une série de contractions alternatives, relativement rythmiques, de groupes musculaires opposés.

- Le tremblement est parfois dit physiologique, il est transitoire et souvent observé chez les sujets âgés. Le tremblement provoqué par la fatigue, les émotions, le froid semble pouvoir relever de cet état.
- Le tremblement d'attitude (ou tremblement essentiel) s'oppose point par point au tremblement de repos. Il est absent au repos, apparaît au cours du maintien volontaire de certaines positions du corps, prédomine habituellement aux membres supérieurs ; la gêne essentielle apparaît dans les gestes précis (verser à boire, tenir un verre) et surtout dans l'écriture qui est tremblée. Son rythme varie entre 4 et 7 cycles par seconde, son amplitude augmente tant que la position du membre est maintenue mais reste généralement faible. Il n'y a aucun autre signe neurologique d'examen.
- Le tremblement de repos (cf. Syndrome parkinsonien section 3.2.3.2 page 30)

## 3.3 Troubles de l'équilibre

### 3.3.1 Syndrome cérébelleux

#### 3.3.1.1 Introduction

Le cervelet est situé dans la fosse postérieure, il est composé d'une partie médiane, le vermis, et de deux lobes latéraux. Il est placé en dérivation sur les voies motrices, contrôlant la station debout et l'équilibre, la coordination des mouvements.

L'organisation du cervelet est telle que les lésions provoquent des troubles homolatéraux. Le syndrome cérébelleux est ainsi la conséquence d'une lésion du cervelet lui-même ou de ses voies efférentes ou afférentes.

#### 3.3.1.2 Les signes (à retenir)

Le syndrome cérébelleux comporte un certain nombre de signes et symptômes :

##### L'hypotonie

C'est un des éléments essentiels du syndrome, elle se manifeste par l'augmentation du balancement au cours de la mobilisation passive des segments de membre, par l'hyperlaxité de certaines articulations et par le caractère pendulaire des réflexes rotuliens et tricipitaux.

##### L'ataxie cérébelleuse

Les troubles de la station debout et de la marche sont donc caractérisés par la présence d'une ataxie.

- La station debout immobile est difficile, faite d'oscillations brusques, irrégulières, le patient doit écartier les jambes pour maintenir l'équilibre (élargissement du polygone de sustentation). Au minimum on peut observer des mises en tension rapides et régulières du tendon du jambier antérieur, bien visible sur la face antérieure de la cheville (danse des tendons). Ces difficultés sont accrues si l'on demande au sujet de prendre appui sur un seul pied ou bien après une poussée d'avant en arrière. Enfin ces troubles ne sont pas aggravés par l'occlusion des yeux.
- La marche est elle aussi perturbée. Elle est faite d'embardees d'un côté ou de l'autre, elle est dite « festonnante », le malade élargit son polygone de sustentation, les bras écartés pour obtenir plus d'équilibre. On la qualifie parfois de démarches « pseudo-ébrioise ». Les pas sont irréguliers, les mouvements des membres inférieurs sont décomposés : élévation excessive des genoux. Dans les syndromes plus modérés, les altérations de la marche peuvent être mises en évidence à la marche rapide et à l'exécution d'ordres rapides tels « avancez, reculez, tournez... »

##### Les troubles de l'exécution du mouvement.

On peut ainsi observer des troubles de l'exécution dans l'espace, caractérisés par une dysmétrie ou hypermétrie et une asynergie, et des troubles de l'exécution des mouvements

dans le temps : dyschronométrie ou adiadococinésie. Le tremblement cérébelleux est statique et kinétique, il n'est pas un vrai tremblement, il n'est que l'expression de l'asynergie, de l'asynchronisme de contraction entre muscles agonistes et antagonistes. Il est de grande amplitude, s'accroît lors du déroulement du geste, il est plus marqué au début ou à la fin du mouvement. Il est majoré par l'émotion. L'écriture est aussi perturbée par l'ensemble de ces troubles, reproduisant les mêmes altérations que l'on peut observer dans les autres gestes. Au mieux on peut mettre en évidence des altérations plus modérées en demandant au sujet de tracer rapidement les barreaux d'une échelle.

### **La dysarthrie cérébelleuse**

Elle est la conséquence de l'incoordination des différents muscles intéressés dans la phonation.

### **Les syndromes topographiques**

- Le syndrome vermien est caractérisé par l'importance des troubles de la statique, résultant principalement de troubles de la coordination des muscles axiaux.
- Le syndrome latéral ou hémisphérique est caractérisé par une hypotonie de repos et par l'incoordination des membres homolatérale à la lésion.

## **3.3.2 Syndrome vestibulaire**

### **3.3.2.1 Introduction**

Impliqué dans le contrôle de l'équilibre, l'appareil vestibulaire est constitué : 1) de récepteurs vestibulaires situés dans le labyrinthe, et sensibles à la pesanteur et aux mouvements ; 2) du nerf vestibulaire qui chemine dans l'angle ponto-cérébelleux et gagne la protubérance ; 3) des noyaux vestibulaires situés sous le plancher du 4<sup>ème</sup> ventricule.

### **3.3.2.2 Symptômes et signes (à retenir)**

#### **Symptômes**

Le principal symptôme est le vertige : sensation de déplacement des objets autour du patient. La rotation peut se faire dans un des trois plans de l'espace, le plus souvent horizontal. Des bourdonnements d'oreille et des nausées peuvent y être associés. Plus rarement, il s'agit de sensations de latéro-pulsion ou d'instabilité à la marche.

#### **Signes**

##### **Le nystagmus.**

C'est une oscillation rythmique et conjuguée des globes oculaires. Il comporte deux secousses : l'une rapide, l'autre lente. En médecine, le sens du nystagmus est défini par celui de la secousse rapide : on dit que le nystagmus « bat » de ce côté-là. Le plan dans lequel s'effectue le nystagmus peut être horizontal, vertical, rotatoire, multiple.

##### **La marche**

Typiquement avec déviation unilatérale, elle se fait « en étoile » aux changements

de position. Elle peut être pseudo-ébrieuse. Au maximum elle est impossible.

### **Signe de Romberg labyrinthique**

Le patient étant debout, yeux fermés, talons joints, on observe de façon retardée une déviation latéralisée du corps. Cette manœuvre peut être sensibilisée si le patient, les membres inférieurs tendus, place ses index en face de ceux de l'examineur : à l'occlusion des yeux on observe une déviation lente, retardée et latéralisée des index.

## **Syndromes**

On distingue le syndrome vestibulaire périphérique, lié à une lésion des récepteurs ou du nerf et le syndrome vestibulaire central par atteinte des noyaux vestibulaires.

### **Syndrome vestibulaire périphérique**

Il associe :

- des vertiges rotatoires intenses, accentués par les mouvements de la tête et s'accompagnant de nausées et de vomissements
- un nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire dont la secousse lente est dirigée du côté atteint
- une déviation des index vers le côté atteint
- un signe de Romberg latéralisé du côté atteint, voire une ataxie
- une atteinte cochléaire fréquente avec acouphènes, baisse de l'audition.

### **Syndrome vestibulaire central**

Il est dysharmonieux en ce sens que :

- les vertiges sont flous : sensations vertigineuses
- le nystagmus est multiple, rotatoire ou vertical
- l'ataxie est multi-directionnelle, comme la déviation des index.

Les troubles auditifs sont absents ; les signes témoignant d'une atteinte des autres structures du tronc cérébral en revanche sont fréquents : atteinte des noyaux des nerfs crâniens, syndrome cérébelleux.

## **3.4 Syndromes sensitifs**

### **3.4.1 Introduction**

L'analyse des syndromes sensitifs a pour but de déterminer le siège des lésions responsables (diagnostic topographique) au moyen de la description des modalités sensitives atteintes et de la topographie des troubles cliniques.

## 3.4.2 Syndromes médullaires (à savoir)

Selon le siège de la lésion anatomique (voir figure 3 page 19), on décrit différents syndromes :

### 3.4.2.1 Le syndrome cordonnal postérieur

Il est défini par l'atteinte des cordons postérieurs. Le syndrome sensitif est homolatéral à la lésion médullaire, souvent bilatérale. Les symptômes sensitifs sont souvent au premier plan, paresthésies intenses, à prédominance distale ou étendues. Les douleurs cordonnales postérieures réalisent des sensations de striction, d'étau ou plus profondes, « térébrantes ». Le signe de Lhermitte est considéré comme caractéristique de ce type d'atteinte : la flexion du cou sur le thorax provoque une sensation de courant électrique parcourant le rachis et les membres

Les signes sensitifs objectifs : le déficit sensitif est unilatéral (dans les lésions unilatérales), sous-lésionnel et dissocié : il intéresse la sensibilité dite « profonde » ou proprioceptive, respectant la sensibilité thermo-algique.

Selon le siège de la lésion, on peut observer une héli-atxie homolatérale à la lésion (lésion cervicale), soit un déficit proprioceptif d'un membre inférieur (en cas de lésion dorsale). Le niveau supérieur du déficit sensitif doit être précisé et reporté sur un schéma.

La lésion cordonnale postérieure est souvent associée à une atteinte radiculaire : syndrome radiculo-cordonnal postérieur, s'y associent : des signes d'atteinte radiculaire, l'abolition des réflexes concernés, parfois des douleurs fulgurantes et des troubles trophiques comme dans le tabès.

### 3.4.2.2 Le syndrome de Brown-Sequard, ou syndrome de l'hémi-moelle

Il est dû à une lésion d'une hémi-moelle latérale. Les signes neurologiques situés en dessous de la lésion associent un syndrome pyramidal et un syndrome cordonnal postérieur homolatéral à la lésion. Il existe un syndrome spinothalamique controlatéral à la lésion, par atteinte des faisceaux spinothalamiques (sensibilité thermo-algique) dans les cordons antéro-latéraux de la moelle. Le déficit concerne donc la sensibilité thermique et douloureuse et respecte la sensibilité proprioceptive.

### 3.4.2.3 Le syndrome spino-thalamique

Le déficit sensitif est :

- sous-lésionnel
- controlatéral à la lésion médullaire
- dissocié de type extra-lemniscal (touchant les sensibilités thermique et douloureuse, épargnant les sensibilités tactile et discriminative).

Le syndrome spino-thalamique entre généralement dans la constitution du syndrome de Brown-Sequard.

### 3.4.2.4 Le syndrome de compression médullaire

La sémiologie dépend du niveau de l'atteinte et du mode d'installation. Dans les formes lentes, on note un syndrome lésionnel et sous lésionnel : le syndrome lésionnel résulte de la compression de la ou les racines correspondant au niveau lésionnel. Il s'agit donc d'une atteinte radiculaire uni ou bilatérale, plus ou moins étendue, indiquant le niveau de compression. Le syndrome sous lésionnel est dominé par le syndrome pyramidal bilatéral entraînant une paraparésie ou paraplégie spasmodique. On note aussi des troubles sensitifs à limite supérieure nette et des troubles sphinctériens.

### 3.4.2.5 Le syndrome centro-médullaire, syndrome syringomyélique

La lésion centro-médullaire, généralement une fente syringomyélique, interrompt les voies spino-thalamiques qui décussent dans la moelle. Il existe donc un déficit sensitif suspendu thermo-algique respectant la sensibilité proprioceptive. On observe aussi une atteinte des faisceaux pyramidaux et surtout une atteinte des cornes antérieures de la moelle provoquant une amyotrophie progressive du territoire correspondant.

## 3.4.3 Syndromes périphériques

Voir le syndrome neurogène périphérique section 3.1.3 page 24.

## 3.4.4 Syndromes hémisphériques (à retenir)

### 3.4.4.1 Le syndrome thalamique

- Les douleurs thalamiques, de même que le déficit sensitif, intéressent l'hémicorps controlatéral à la lésion. Elles prédominent souvent aux extrémités, et sont parfois localisées à un seul membre. Ces douleurs, continues, parfois intenses, parfois sourdes, sont soumises à des renforcements qui peuvent être intolérables. Ces renforcements surviennent sous l'influence de stimulations normalement indolores : frôlement superficiel, mobilisation, stimulation thermique (en particulier par le froid), mais aussi sous l'influence de stimulations sensorielles et des émotions : hyperpathie thalamique.
- Le déficit sensitif prédomine habituellement sur la sensibilité discriminative mais il existe aussi généralement une atteinte des sensibilités thermique et douloureuse. Une stimulation doit, pour être efficace, atteindre une intensité élevée ; la douleur est alors ressentie de façon particulièrement pénible et diffuse, et de façon prolongée, persistant à l'arrêt de la stimulation.

### 3.4.4.2 Les lésions du cortex pariétal

Le déficit sensitif est controlatéral à la lésion, et le plus souvent limité à la main et à la face. Il pré-

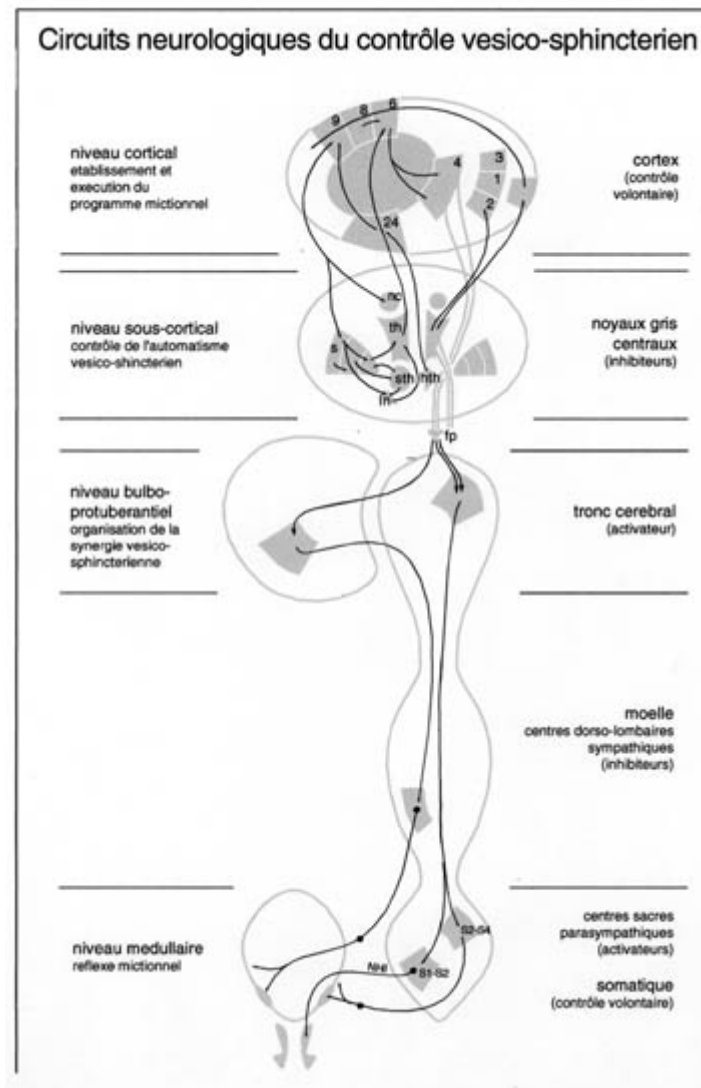
domine sur les aspects discriminatifs et élaborés de la sensibilité.

## 3.5 Sémiologie sphinctérienne

### 3.5.1 Introduction

La recherche ou la constatation puis l'analyse des troubles sphinctériens constituent toujours une étape sémiologique importante au cours de l'examen clinique. Ils sont fréquents au cours de l'évolution de la majorité des affections neurologiques, ce qui témoigne des différents niveaux d'organisation du contrôle neurologique vésico-sphinctérien. Les troubles vésico-sphinctériens peuvent révéler une affection neurologique, particulièrement lésion du cône terminal (centres dorso-lombaires et centres sacrés) et de la queue de cheval, mais également à d'autres niveaux (médullaire : sclérose en plaques ; régions sous-corticales : syndromes extra-pyramidaux ; niveau cortical : tumeurs frontales).

### 3.5.2 Rappel anatomophysiologique



**Figure 4 Circuits neurologiques du contrôle vésico-sphinctérien**

#### 3.5.2.1 Les centres médullaires

Les centres médullaires sacrés S2-S3-S4 sont les centres mictionnels principaux. Ils sont capables d'organiser à eux seuls un cycle miction-contenance, même en cas d'interruption médullaire sus-jacente.

Les appareils vésico-sphinctérien et recto-anal fonctionnent en relation étroite, ce qui est d'une grande importance pour la conduite des soins.

Les centres mictionnels dorso-lombaires interviennent chez le sujet normal en synergie avec les centres sacrés. Leur rôle dans la miction est minime. Ils assurent une partie de la continence pas-

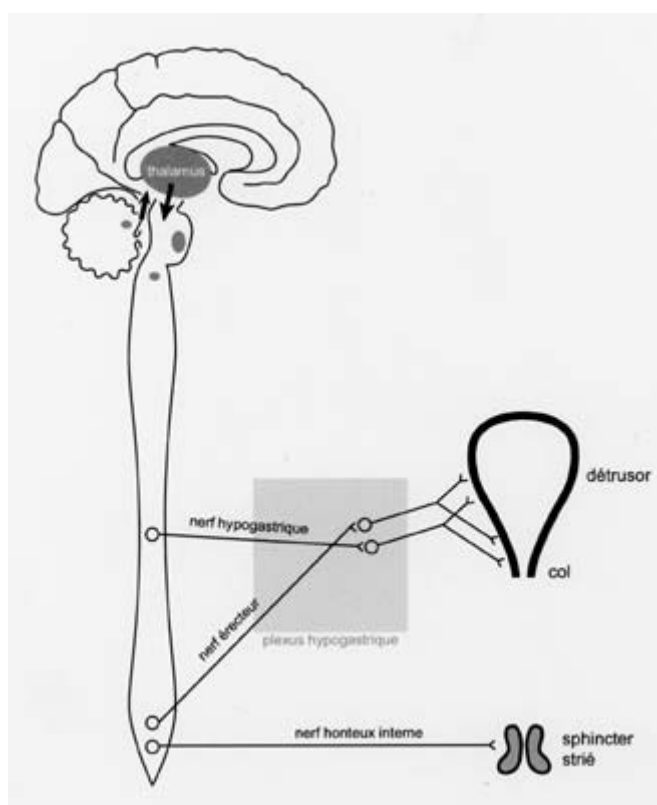


sive, mais seulement en complément de la structure anatomique et des propriétés biomécaniques de l'appareil vésico-sphinctérien et du plancher périnéal.

### 3.5.2.2 Les centres encéphaliques

Les centres frontaux (aires 6, 8, 9, 24) interviennent dans le recueil et l'analyse des informations sensibles issues de l'appareil vésico-sphinctérien : absence de déformation de la sensation de besoin en cas de lésion frontale, puis dans l'établissement du programme mictionnel, enfin dans l'exécution proprement dite du programme soit de miction soit de continence. Une exécution perturbée peut aboutir à une dysrèflexie : hyperréflexie ou aréflexie, source d'incontinence ou de rétention aiguë des urines.

### 3.5.2.3 Les connexions périphériques



**Figure 5 Circuits neurologiques de la coordination vésico-sphinctérienne**

Les voies sensibles cheminent dans les nerfs hypogastriques, pelviens et honteux interne, sans systématisation particulière. Les fibres de gros calibre véhiculent des informations pour les réflexes médullaires sacrés et médullo-pontiques. Les fibres de petit calibre (fibres C) véhiculent les sensations douloureuses. On ne sait pas comment sont véhiculées exactement les différentes sensations du besoin d'uriner : besoin habituel, besoin impérieux, besoin imminent, besoin douloureux.

Les voies motrices sont bien différenciées. La voie sympathique prend naissance au niveau de la fonction médullaire dorso-lombaire, au niveau de la colonne sympathique en torsade de Laruelle. Elle fait relais dans les ganglions sympathiques juxta-vertébraux, constitue les nerfs hypogastriques, se termine dans la région cervico-urétrale (fibres motrices alpha) et au niveau du détrusor (fibres motrices bêta). La voie parasympathique prend naissance au niveau de la moelle sacrée (segment S2-S3-S4-S5). C'est le centre mictionnel principal (Budge : S3 et Kupressof : S4). Le relais ganglionnaire est juxta-vésical dans le plexus pelvien. La voie post-ganglionnaire est ici courte ; elle se termine de façon variable, soit dans des ganglions intramuraux du détrusor, soit sur les fibres musculaires lisses. La voie somatique prend classiquement naissance au niveau S4, en réalité plus vraisemblablement S2, l'innervation des muscles pelviens s'étend sur plusieurs métamères (S2-S5). Elle est le plus souvent latéralisée mais peut être bilatérale (comme d'ailleurs celle du détrusor et du sphincter strié). Les racines sacrées antérieures s'unissent pour constituer les nerfs honteux internes dont les branches collatérales et terminales innervent les muscles pelvi-périnéaux.

### 3.5.3 Continence-miction (à retenir)

Le volume mictionnel varie de 250 ml pour un besoin habituel à environ 600 ml pour un besoin impérieux ; il est un peu plus grand chez les femmes. La miction habituelle est obtenue lorsque la sensation de besoin a été intégrée au niveau cortical, les centres mictionnels encéphaliques lèvent les influences inhibitrices qu'ils exercent sur les structures sous-jacentes et envoient également une volée d'influx facilitateur ; l'activité des centres médullaires aboutit à une contraction du détrusor, une ouverture du col vésical, un relâchement du sphincter strié urétral et de tout ou partie du plancher périnéal. On discute toujours de la chronologie exacte de ces différents événements ; les contractions systoliques du détrusor se produisent jusqu'à la vidange complète. La miction se termine par la vidange urétrale et un reflux intravésical de quelques millilitres d'urine ; le sphincter strié se ferme le premier, puis le col vésical.

La miction peut être interrompue par une contraction volontaire des muscles périnéaux et abdominaux, de même qu'il est possible de la déclencher en l'absence d'une sensation de besoin par une poussée diaphragmatique, une contraction des abdominaux, un relâchement des muscles périnéaux, et même peut-être par une contraction volontaire du détrusor, enfin toute une série de facteurs de facilitation qui sont utilisés en rééducation : tapotement sus-pubien, bruit de l'eau qui coule, position privilégiée, etc.

### 3.5.4 Bilan clinique (à retenir)

#### 3.5.4.1 Catalogue mictionnel

Le catalogue mictionnel est le relevé du nombre des mictions et/ou des fuites par 24 h, diurnes et nocturnes, ainsi que de leur volume ; on y fait également figurer l'heure des mictions et des sensations de besoin d'uriner, le nombre de jets par miction, la durée des mictions, le volume des résidus post-mictionnels mesurés en cours de rééducation vésicale ou lors des contrôles périodiques. C'est

un élément clinique très important dans le diagnostic, la rééducation et la surveillance des neurovessies car il permet, par son interprétation, une très bonne approche du fonctionnement de l'appareil vésico-sphinctérien.

La miction est dite « normale » quand elle est volontaire dans son déclenchement et sa retenue, confortable, c'est à dire peu fréquente, facile à déclencher, indolore, efficace, sans résidu post-mictionnel.

Les mictions anormales peuvent être regroupées, au point de vue sémiologique, dans les anomalies de la sensation de besoin d'uriner et du passage urétral des urines, les incontinences et les dysuries.

### 3.5.4.2 Besoin d'uriner et sensibilité urétrale

L'interrogatoire s'enquiert de l'existence ou non d'une sensation de besoin d'uriner (diurne et nocturne) et de son type : besoin habituel vite oublié, besoin pressant avec un temps de sécurité (ou délai mictionnel) suffisant pour une continence sociale satisfaisante (une à plusieurs minutes), besoin impérieux avec temps de sécurité réduit à quelques secondes, besoin imminent suivi immédiatement d'une fuite.

Ces différentes sensations de besoin existent chez le sujet normal. En cas de dysfonctionnement vésico-sphinctérien d'origine neurologique, il est très habituel qu'une ou plusieurs d'entre elles disparaissent ; dans ces cas, la sensation de besoin peut être atténuée, déformée ou transformée. Le besoin est dit atténué lorsque, par exemple, un besoin impérieux ou imminent est perçu comme un besoin habituel, suivi d'une fuite très rapprochée ou immédiate : au maximum, la sensation de besoin d'uriner a disparu et la vessie n'est reconnue pleine que par la palpation sus-pubienne du globe vésical.

La sensation de besoin peut être intégrée à la présence d'une douleur vésicale, périnéale ou urétrale ; elle est parfois remplacée par une vague sensation de pesanteur sus-pubienne, de distension colique, ou encore, particulièrement chez les tétraplégiques, par des signes mineurs d'hyper-réflexie autonome : sueurs, frissons, pilo-érection, céphalées, contractures localisées.

La sensation du passage urétral des urines peut être normale, atténuée, voire disparue, ou déformée par la présence de douleurs et/ou de dysesthésies ; ses modifications suivent habituellement celles de la sensation de besoin mais il existe des cas cliniques de dissociation dans l'intégration médullaire ou encéphalique de ces deux sensibilités.

### 3.5.4.3 Incontinences

Les incontinences urinaires, considérées comme des écoulements d'urine incontrôlés entre les mictions, ont des conséquences fondamentalement différentes selon que les fuites urinaires vident ou non complètement la vessie, c'est à dire que la synergie vésico-sphinctérienne est ou non conservée. Il est nécessaire de préciser : le nombre et le volume des fuites par 24 h, leur retentissement social et dans la vie courante, la valeur du résidu intravésical mesuré immédiatement après la fuite ou évaluée selon la méthode du résidu corrigé, la chronologie des fuites par rapport aux mictions si elles sont conservées, leur type (goutte à goutte ou en jet), les circonstances de survenue (lors des hyperpressions intra-abdominales de causes diverses ou de survenue spontanée), le type de sensibilité vésico-sphinctérienne qui les accompagne et la possibilité ou non d'un certain contrôle volontaire.

### 3.5.4.4 Dysuries

Les dysuries désignent les difficultés à l'évacuation des urines hors de la vessie. Les anomalies organiques ou fonctionnelles du déroulement de la miction peuvent se produire à son début, la dysurie est dite initiale : retard mictionnel qu'il est utile de chiffrer en secondes ou en minutes, difficultés du déclenchement avec nécessité de percussion ou d'appui sus-pubien, de poussée abdominale, etc, en chiffrant la durée et l'intensité des sollicitations ; au cours de son déroulement, la dysurie est dite intermédiaire : nombre de jets mictionnels, force, interruption éventuelle, durée et volume de la miction ; en fin de miction, la dysurie est dite terminale : nécessité d'une poussée abdominale ou d'une expression sus-pubienne pour compléter la vidange vésicale.

Les dysuries sont parfois difficiles à dépister dans les affections neurologiques acquises et surtout congénitales, quand il n'existe pas de vécu mictionnel antérieur pour servir de référence.

### 3.5.4.5 Examen périnéal

L'examen périnéal comporte l'examen neurologique du périnée ainsi que l'examen clinique des organes génito-urinaires.

L'examen neurologique du périnée apprécie :

- la commande motrice et le tonus des muscles dépendant des métamères sacrés S2, S3, S4 et S5 éventuellement. La commande est appréciée de chaque côté séparément pour les releveurs de l'anus (S2, S3) en demandant au sujet d'effectuer des efforts d'inhibition mictionnelle ou de défécation puis de poussée ; le doigt intra-rectal apprécie la qualité de la contraction musculaire : normale, bonne, médiocre, mauvaise ou nulle. La commande est étudiée de la même façon mais de manière globale au niveau des muscles sphinctériens anaux (S3, S4). Le tonus est apprécié lors de l'introduction ou du retrait du doigt intra-rectal et sur la rapidité de la relaxation musculaire suivant une contraction : normal, augmenté ou diminué.
- la réflectivité périnéale : normale, augmentée ou diminuée. Le réflexe bulbo-anal ou bulbo-caverneux (S3) est une contraction homolatérale des muscles bulbo-caverneux et sphinctérien anal en réponse à une stimulation nociceptive du gland. Le réflexe clitorido-anal est l'équivalent chez la femme ; le réflexe anal se recherche de trois façons : étirement du sphincter interne par un doigt intra-rectal, étirement du sphincter externe par étirement de la marge, stimulations nociceptives des métamères sacrés adjacents.
- La sensibilité tactile discriminative, nociceptive, thermique dans les dermatomes correspondant aux métamères médullaires sacrés, ainsi que la sensibilité pallesthésique au niveau du sacrum, du coccyx et des ischions.

Le reste de l'examen neurologique cherche à préciser au mieux le ou les niveaux lésionnels de l'affection en cause et s'attache particulièrement à la sémiologie des métamères médullaires contrôlant les fonctions sphinctériennes ainsi qu'aux zones du contrôle encéphalique. Dans cette optique, l'examen neurologique des pieds est particulièrement soigneux car les centres de commande neurologique des pieds et des sphincters sont anatomiquement proches.

### 3.5.4.6 Examen général

L'examen général de tout handicapé neurologique doit être, bien entendu, systématique et nous ne ferons que rappeler brièvement l'importance, pour connaître l'équilibre vésico-sphinctérien et en suivre son évolution, des bilans cliniques : uro-génitaux : palpation des fosses lombaires et des organes génitaux externes et internes, à la recherche d'une anomalie préexistante (prolapsus utérin, adénome prostatique) qui peut être un obstacle à la rééducation vésicale, ou d'une complication loco-régionale (orchi-épididymite, pyélonéphrite...) ; proctologiques : à la recherche d'une anite, d'une fissure anale, de bourrelet hémorroïdaire voire de thrombose hémorroïdaire ou de fistules qui peuvent déséquilibrer très rapidement un appareil vésico-sphinctérien jusqu'alors parfaitement réglé ; cutanés et ostéo-articulaires ; mais aussi état général, possibilités fonctionnelles, réactions psychologiques diverses, etc, qui peuvent être autant de facteurs susceptibles de modifier la conduite de la rééducation vésicale.

## 3.5.5 Explorations complémentaires

### 3.5.5.1 Urographie intraveineuse et autres techniques radiographiques

L'urographie intraveineuse est indispensable au bilan vésico-sphinctérien et à la surveillance de son équilibre ; sur les temps néphrographiques, elle permet d'apprécier la valeur de la fonction rénale en pratiquant des clichés minutés, la taille et la forme des reins, l'état du parenchyme rénal (atrophie éventuelle) et des voies excrétrices (normales, hypotoniques, dilatées) ; sur les temps cystographiques elle permet d'apprécier la capacité vésicale, l'état du détrusor (normal, épaissi, diverticulaire), l'aspect des sphincters interne et externe sur les clichés permictionnels (qualité de l'ouverture du sphincter strié en particulier), la présence éventuelle d'un reflux vésico-urétéral ou uréthro-prostatique, l'existence ou non d'un résidu post-mictionnel et son volume que l'on compare à celui de la miction effectuée. On recherche également de façon systématique une lithiase éventuelle, parenchymateuse rénale ou prostatique et/ou des voies urinaires. La périodicité des examens radiographiques est fonction de l'équilibre vésico-sphinctérien lui-même ; il est nécessaire de pratiquer cependant un contrôle tous les ans ou tous les deux ans, car il est des complications urologiques qui ne sont visibles au début que sur l'urographie intraveineuse (reflux, déformation du détrusor, etc).

L'échographie rénale et vésicale est actuellement un élément fiable de surveillance urologique : lithiase, déformation du détrusor, hypertrophie prostatique, tumeur vésicale. L'appréciation du résidu post-mictionnel reste cependant imprécise dans les cas précisement où les mesures sont les plus utiles, comme par exemple les vessies neurologiques déformées.

L'échographie rénale et vésicale est actuellement un élément fiable de surveillance urologique : lithiase, déformation du détrusor, hypertrophie prostatique, tumeur vésicale. L'appréciation du résidu post-mictionnel reste cependant imprécise dans les cas précisement où les mesures sont les plus utiles, comme par exemple les vessies neurologiques déformées.

Les autres techniques radiographiques : cysto-uréthrographie mictionnelle, uréthro-cystographie rétrograde et mictionnelle, sériographie ou radio-cinéma permictionnel sont très utiles dans des circonstances cliniques particulières lorsque l'urographie intraveineuse n'a pas fourni de renseigne-

ments satisfaisants sur l'état ou le fonctionnement de l'appareil vésico-sphinctérien. C'est bien souvent dans ces cas qu'il est nécessaire de pratiquer un contrôle endoscopique.

### 3.5.5.2 Cystomanométrie

L'étude des pressions intravésicales par cystomanométrie est souvent utile pour le bilan et la conduite de la rééducation vésicale ; le remplissage est obtenu à l'aide d'une sonde endo-urétrale de petit calibre ou d'un cathéter sus-pubien qui permet de mieux étudier, éventuellement, les événements uréthraux contemporains.

La fonction sensitive du détrusor est étudiée sur le type des besoins d'uriner, ou de la sensibilité vésicale, qui apparaissent au cours du remplissage, avec les volumes correspondants.

La fonction motrice est appréciée par le tonus de base jugé au début du remplissage ; l'activité spontanée du détrusor, qui concerne l'étude de l'évolution des contractions pendant le remplissage (moment de survenue, fréquence, progression) ; la réflectivité qui traduit le comportement du détrusor lors des stimulations réflexes (toux, paroles, percussion ou massage sus-pubien, test à l'eau glacée qu'il faut manier avec prudence) ; la contractilité qui désigne le chiffre maximal des pressions obtenues ; la qualité de la commande mictionnelle qui est jugée sous ses deux aspects : possibilité d'inhibition et de déclenchement du « réflexe mictionnel ».

D'autres techniques urodynamiques peuvent être nécessaires :

- La cystosphinctérométrie qui associe à l'étude des pressions vésicales celles des pressions uréthrales au moyen de la même sonde.
- Le profil de pressions uréthrales, ou actuellement uréthro-vésicales, pour lesquelles les sondes à microcapteurs semblent donner les résultats les plus fidèles, car elles permettent d'éviter les perfusions uréthrales qui sont la source de nombreuses difficultés d'interprétation.
- La débitmétrie urinaire qui mesure le débit instantané et reconstitue une courbe caractéristique.
- L'instantané mictionnel qui est la mesure couplée des pressions vésicales et abdominales au débit urinaire et de l'électromyographie du sphincter anal.

### 3.5.5.3 Electromyographie des sphincters

L'électromyographie des sphincters anal et urétral permet de reconnaître un sphincter normal, un trouble de la commande d'origine centrale et une lésion neurogène périphérique. Elle a aussi un grand intérêt quand elle est couplée à la cystométrie, pour le bilan et la rééducation des dysfonctionnements vésico-sphinctériens qui sont ainsi parfaitement visualisés. Un bilan neurophysiologique plus complet (potentiels évoqués, latences sacrées, vitesse de conduction...) est utile particulièrement quand la nature neurologique des troubles mictionnels n'apparaît pas clairement. Un bilan normal exclut toute participation neurologique.

## **3.5.6 Classification simplifiée des troubles vésico-sphinctériens (à retenir)**

### **3.5.6.1 En cas d'affection neuro-logique par lésion du système nerveux périphérique**

La dysurie est la règle ; l'incontinence urinaire associée peut la masquer. L'examen périnéal objective une paralysie hypotonique aréflexique avec hypo- ou anesthésie en selle. A la cystométrie le détrusor est hypoactif et hypoesthésique ; à la sphinctérométrie les pressions uréthrales sont le plus souvent basses ; à la dévimétrie la courbe est polyphasique, caractéristique d'une miction effectuée par poussées abdominales. Les explorations électrophysiologiques objectivent des altérations de type neurogène périphérique.

### **3.5.6.2 En cas d'affection neurologique par lésion médullaire**

Dysurie et incontinence par mictions impérieuses ou réflexes sont la règle. L'examen neurologique du périnée objective un trouble de la commande avec hypertonie et hyperreflexie, les troubles sensitifs sont variables. La particularité essentielle est l'existence d'une dyssynergie vésico-sphinctérienne à l'examen couplé cystométrie-électromyographie du sphincter strié. A la cystométrie le détrusor est hyperactif dans 70 à 80 % des cas. Les cas d'hypoactivité peuvent relever de distension excessive (détrusor claqué), de destruction du centre de Budge, d'inhibition persistante du fait d'une hypertonie sympathique. A l'électrophysiologie les potentiels évoqués somesthésiques et moteurs sont toujours perturbés.

### **3.5.6.3 En cas d'affection neurologique par lésion encéphalique**

L'incontinence urinaire par impériosité est présente dans 70 à 80 % des cas, la dysurie ou la rétention dans 20 à 30 % des cas. L'examen neurologique du périnée objective surtout un trouble de la commande sans anomalie du tonus, des réflexes ou des sensibilités, en règle. La cystométrie objective une hyperactivité du détrusor avec une capacité vésicale fonctionnelle souvent normale, une sensation de besoin d'uriner moins perturbée que dans les affections médullaires. La synergie vésico-sphinctérienne est toujours conservée. A l'exploration électrophysiologique les potentiels évoqués sensitifs et moteurs sont perturbés.

### **3.5.6.4 Les troubles anorectaux**

Ils ont un substratum anatomophysiologique superposable à celui de la fonction vésico-sphinctérienne. L'incontinence proctoanale est rare. Elle doit faire rechercher un fécalome recto-sigmoïdien. La constipation avec dyschésie recto-anale est la règle.

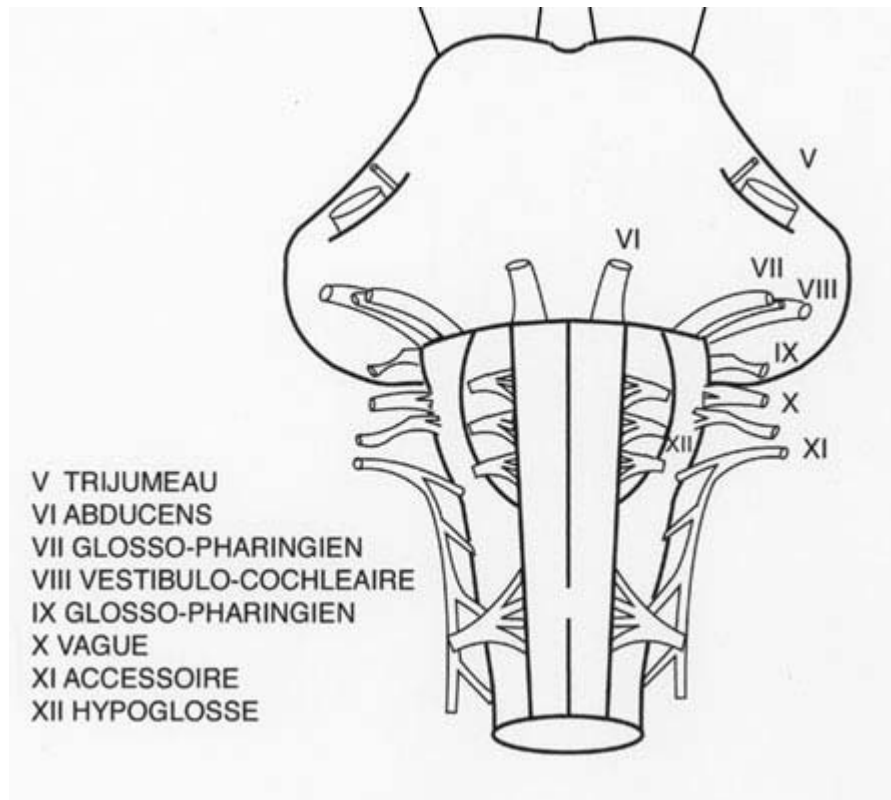


### 3.5.6.5 Les troubles génito-sexuels

Les troubles génito-sexuels sont diversement associés aux troubles sphinctériens. Leur physiopathologie est complexe : neurologique, vasculaire, hormonale, psychologique. Les troubles majeurs sont l'impuissance chez l'homme, la frigidité chez la femme.

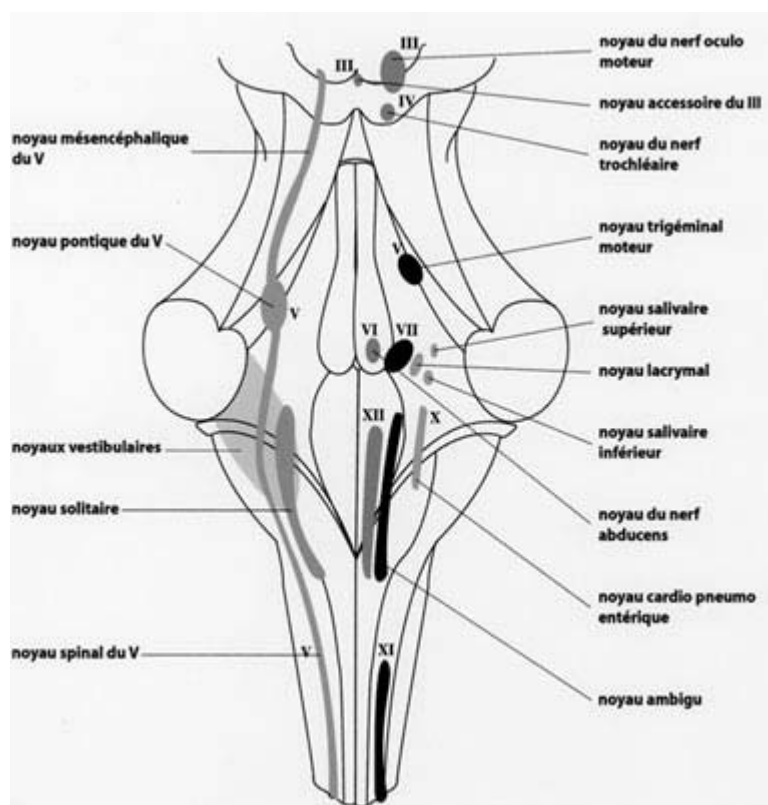
## 3.6 Nerfs crâniens

### 3.6.1 Introduction



**Figure 6 Face antérieure du tronc cérébral : émergence des nerfs crâniens**





**Figure 7 Noyaux des nerfs crâniens**

Les nerfs crâniens ont leur noyau d'origine dans le tronc cérébral à l'exception des nerfs olfactif et optique. Ils sont moteurs purs, sensitivo-moteurs ou à fonction sensorielle.

Leur atteinte peut être située dans le tronc cérébral, dans l'espace sous-arachnoïdien, au cours de leur pénétration dans les trous de la base du crâne et enfin en dehors du crâne, dans l'orbite, etc. ... On décrit douze nerfs crâniens que l'on numérote d'avant en arrière et de haut en bas selon leur émergence de l'encéphale (voir figures 6 et 7) :

- I = nerf olfactif
- II = nerf optique
- III = nerf oculomoteur commun
- IV = nerf pathétique
- V = nerf trijumeau
- VI = nerf oculomoteur externe
- VII = nerf facial ( + VII bis ou intermédiaire de Wrisberg)
- VIII = nerf auditif (nerf cochléaire et vestibulaire)
- IX = nerf glosso-pharyngien
- X = nerf pneumogastrique
- XI = nerf spinal
- XII = nerf grand hypoglosse

Les nerfs purement moteurs comprennent les nerfs oculo-moteurs commun et externe, le nerf pa-

thétique, le spinal et le grand hypoglosse.

Les nerfs mixtes, sensitifs et moteurs, comprennent les nerfs trijumeau, facial, glosso-pharyngien et pneumogastrique.

Les nerfs sensoriels sont les nerfs olfactif, optique et auditif.

Certains ont aussi un contingent végétatif (III, VII, IX, X).

## **3.6.2 Le nerf olfactif (I)**

### **3.6.2.1 Ce qu'il faut comprendre**

L'appareil récepteur est constitué par la tache olfactive située dans la muqueuse nasale. Les filets olfactifs (« nerf olfactif ») pénètrent dans le crâne par la lame criblée de l'ethmoïde et se terminent dans le bulbe olfactif où ils font synapse avec le deuxième neurone dont les axones constituent les bandelettes et les stries olfactives. La quasi totalité des fibres se terminent dans l'aire olfactive primaire (uncus de l'hippocampe)

### **3.6.2.2 Ce qu'il faut retenir**

#### **Exploration**

Le sujet ayant les yeux fermés, on présente successivement devant chaque narine (l'autre étant obstruée) des substances odorantes (tabac, parfum, savon, orange...).

#### **Sémiologie**

Les troubles olfactifs dus à une lésion du ou des nerfs olfactifs sont rares. L'anosmie unilatérale peut être révélatrice d'une lésion focale (méningiome). L'anosmie bilatérale est le plus souvent le résultat de traumatismes crâniens.

## **3.6.3 Le nerf optique (II) et la vision**

### **3.6.3.1 Ce qu'il faut comprendre**

Les stimuli lumineux parviennent à la rétine, organe récepteur de la vision (cônes et bâtonnets). La macula ou fovea qui ne comporte que des cônes est une zone très limitée de la rétine, permettant la vision détaillée et la vision des couleurs. Le nerf optique est formé des axones du deuxième neurone qui convergent vers la papille. Le nerf optique émerge du globe oculaire près de son pôle postérieur et traverse la cavité orbitaire et le trou optique, il se termine au chiasma optique. Là, les fibres optiques s'entre-croisent partiellement : ainsi les informations visuelles provenant de l'hémichamp visuel droit se dirigent vers le corps genouillé externe et le cortex occipital gauche, inversement pour les fibres issues de l'hémichamp visuel gauche. Le troisième neurone va ainsi des corps genouillés externes au cortex, formant les radiations optiques qui passent près du bras postérieur de la capsule interne.

### 3.6.3.2 Exploration

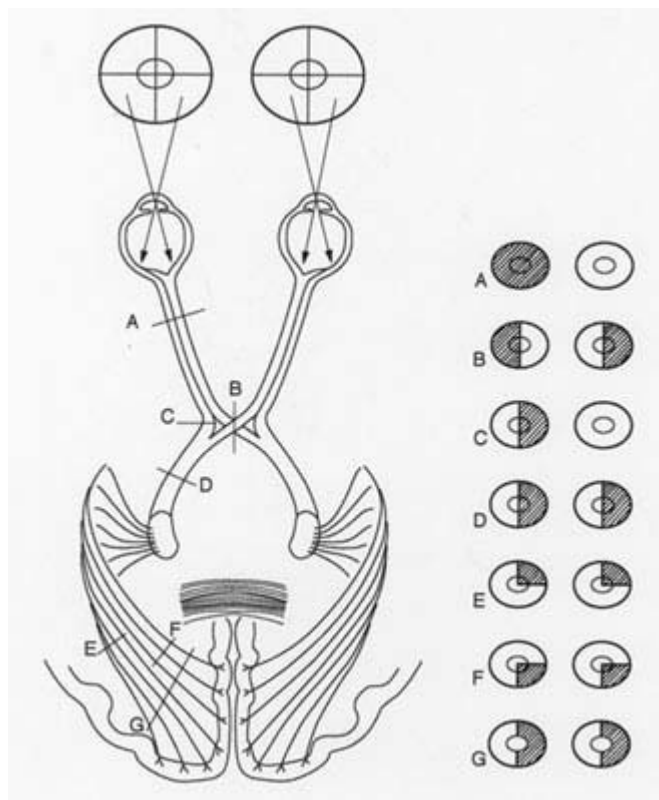


Figure 8 Schéma des principales lésions des voies optiques

#### Exploration

##### Acuité visuelle :

œil par œil, on détermine le plus petit objet nettement perçu, soit par lecture d'une échelle placée à 5 mètres, soit par lecture de l'échelle de Parinaud.

##### Champ visuel :

(Voir figure 8) : il peut s'étudier « au doigt », en demandant au sujet de fixer le nez de l'examineur et de dire quand il voit apparaître le doigt de l'examineur, qui part d'une position externe et se rapproche progressivement de son nez ; l'ensemble du champ visuel est ainsi exploré, la perception du doigt de l'examineur servant de référence. De façon plus précise le champ visuel peut être déterminé en ophtalmologie avec l'appareil de Goldman.

#### Sémiologie

On étudie l'acuité visuelle et le champ visuel.

- La baisse de l'acuité visuelle. Elle se définit comme une définition des capacités visuelles discriminatives. Elle peut être occasionnée par divers mécanismes :
  - Une atteinte du globe oculaire (traumatisme, décollement de rétine, cataracte, troubles de la réfraction)

- Une atteinte neurologique des voies visuelles (du nerf optique aux voies visuelles centrales).
- Les altérations du champ visuel : le champ visuel d'un œil est l'espace perçu lorsque le sujet fixe un point précis.  
Il peut être étudié au lit du malade grâce aux doigts de l'examineur ou par des boules colorées, présentées dans différents secteurs du champs visuel.  
Il est souvent utile de compléter l'examen par une étude campimétrique en milieu spécialisé (appareil de Goldmann) et par l'examen ophtalmologique du fond d'œil (fait par un appareil spécial qui permet de voir notamment la papille et une partie du champs rétinien).

### 3.6.3.3 La sémiologie (à retenir)

- **Le scotome**, lacune du champ visuel d'un ou des deux yeux, central ou périphérique. Il correspond à une lésion de la rétine ou du nerf optique, de toute façon à une lésion pré-chiasmatique.
- Le rétrécissement concentrique du champ visuel est souvent anorganique.
- **Les hémianopsies** (voir figure 8) : il s'agit de la perte de la vision dans la moitié du champ visuel. C'est donc un déficit visuel bilatéral supprimant tout ou partie d'un hémichamp. Malgré l'importance parfois du déficit, l'acuité visuelle n'est pas altérée, ce qui implique qu'on doit la chercher attentivement, elle peut en effet être méconnue du patient.
  - Les hémianopsies altitudinales sont rares, elles sont alors dues à des lésions corticales occipitales ou des radiations optiques.
  - Les hémianopsies bi-temporales : pour chaque œil, le secteur temporal du champ visuel est amputé, il s'agit le plus souvent d'une atteinte chiasmatique (tumeur hypophysaire).
  - Les hémianopsies latérales homonymes intéressent les hémichamps correspondants : champ temporal de l'œil droit et nasal de l'œil gauche dans les hémianopsies latérales homonymes droites ; champ temporal de l'œil gauche et nasal de l'œil droit dans les hémianopsies latérales homonymes gauches. Elles traduisent toujours une lésion rétro-chiasmatique des voies optiques (souvent hémisphériques). La lésion est toujours du côté opposé à l'hémianopsie.
  - Les quadranopsies sont en fait des hémianopsies en quadrant supérieur ou inférieur, ayant les mêmes significations que ces dernières.

## 3.6.4 Oculomotricité, nerfs III, IV et VI

### 3.6.4.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

- Le III ou moteur oculaire commun.  
C'est un nerf moteur qui innerve le releveur de la paupière supérieure, les muscles oculomoteurs à l'exception du droit externe et du grand oblique et par ses fibres parasympathiques le

constricteur de l'iris et la partie annulaire du muscle ciliaire.

Ses noyaux d'origine sont situés dans les pédoncules cérébraux. Ils sont formés de trois groupes cellulaires : les noyaux latéraux qui assurent l'innervation de la musculature extrinsèque de l'œil, les noyaux d'Edinger-Westphal qui assurent l'innervation intrinsèque et les noyaux médians qui assurent aussi une partie de la musculature extrinsèque.

A partir de ces noyaux, les fibres se dirigent vers le sillon inter-pédonculaire d'où elles émergent en formant le tronc du nerf. Il pénètre dans la paroi externe du sinus caverneux, passe dans la fente sphénoïdale et pénètre dans la cavité orbitaire en passant dans l'anneau de Zinn.

— Le IV ou nerf pathétique.

Nerf moteur qui assure l'innervation du muscle grand oblique.

Son noyau d'origine est situé juste en dessous du III, il émerge du tronc cérébral entre les deux tubercles quadrijumeaux postérieurs, il croise la ligne médiane, contourne le tronc cérébral, gagne la paroi externe du sinus caverneux pour gagner l'orbite en passant dans la fente sphénoïdale.

— Le VI ou nerf oculomoteur externe.

Nerf moteur, innervant le droit externe, son noyau d'origine est situé au niveau de la protubérance, il émerge à la partie interne du sillon bulbo-protubérantielle, il pénètre dans le sinus caverneux au contact de la carotide interne, traverse la fente sphénoïdale pour pénétrer dans l'orbite et innerve le muscle droit externe.

— La motilité oculaire extrinsèque de chaque globe oculaire est assurée par six muscles :

- Le droit externe qui déplace le globe en dehors (VI).
- Le droit interne qui déplace le globe en dedans, le droit supérieur et le petit oblique qui déplacent le globe vers le haut, le droit inférieur qui déplace le globe vers le bas (III).
- Le muscle grand oblique déplace le globe vers le bas avec en plus une adduction et rotation interne du globe (IV).

Les déplacements du regard impliquent une coordination des deux yeux. L'organisation des mouvements conjugués verticaux et horizontaux des yeux est complexe. Elle met en jeux les aires oculo-motrices frontales et occipitales, de région particulière du tronc cérébral où se condensent ces fibres réunissant ces aires corticales aux noyaux oculomoteurs, enfin la bandelette longitudinale postérieure dont les fibres mettent en relation les noyaux oculomoteurs entre eux et avec les noyaux vestibulaires.

— La motilité oculaire intrinsèque est jugée sur le diamètre de la pupille, qui dépend de deux contrôles.

- Le système parasympathique qui assure la constriction de la pupille et joue un rôle majeur dans le réflexe photomoteur. Celui-ci a pour voie afférente des fibres qui cheminent dans les voies optiques jusque dans la région pré-tectale. Les stimulations recueillies sur une rétine sont transmises aux deux III et les deux pupilles se contractent (réflexe consensuel).
- Le système sympathique assure la dilatation de la pupille. Les centres médullaires sympathiques sont situés dans la moelle cervicale et dorsale de C8 à D1.

### 3.6.4.2 Exploration

#### Motilité des paupières

Etude de chaque œil séparément, puis ensemble, en demandant au sujet de suivre le doigt de l'examineur ou sur ordre.

C'est au mieux en milieu spécialisé que l'on pourra apprécier la paralysie oculomotrice par le test au verre rouge et par le test de Lancaster.

#### Motilité oculaire intrinsèque

Examen du diamètre pupillaire, que l'on peut mesurer. Etude des modifications pupillaires lors de l'éclairage de l'œil (réflexe photomoteur) et lors de l'accommodation convergence. Le réflexe consensuel est le myosis de la pupille controlatérale, provoqué par l'éclairage de la pupille homolatérale (il permet d'apprécier l'intégrité de l'arc réflexe photomoteur).

### 3.6.4.3 Sémiologie (à retenir)

#### Motilité des paupières

La chute de la paupière supérieure est appelée ptosis.

#### Motilité oculaire extrinsèque

Nous nous limiterons aux signes et symptômes correspondant aux atteintes de la motilité extrinsèque et intrinsèque des nerfs oculomoteurs sans aborder les troubles liés aux paralysies dites de fonction (troubles des mouvements conjugués des yeux).

Le symptôme majeur du trouble oculomoteur est la diplopie et le signe correspondant en est le strabisme.

#### Paralysies des muscles oculomoteurs

La diplopie : c'est la vision double, horizontale, verticale ou oblique, s'exagérant quand l'œil est maintenu dans une direction où le muscle atteint est en action. Elle disparaît en vision monoculaire.

Le mode d'installation et évolutif d'une diplopie est un élément indispensable au diagnostic.

Le strabisme : c'est la perte du parallélisme des globes oculaires. Déviation en dehors (strabisme divergent) ou en dedans (strabisme convergent).

#### Paralysie du III :

Complète, elle donne lieu à :

- Un ptosis
- Une diplopie verticale ou oblique
- Un strabisme divergent
- L'impossibilité de déplacer l'œil en dedans, en haut et en bas
- Une mydriase paralytique associée à une paralysie de l'accommodation.

La paralysie est souvent incomplète donnant lieu soit à une atteinte extrinsèque partielle soit à une atteinte intrinsèque isolée.

#### Troubles de la motilité pupillaire

On appelle mydriase une dilatation pathologique de la pupille et myosis un rétrécissement.

- Mydriase paralytique : la pupille ne réagit pas quelle que soit la stimulation (réflexe

photomoteur direct aboli), en revanche la stimulation rétinienne du côté paralysé entraîne une réaction de constriction controlatérale pupillaire (réflexe photomoteur consensuel conservé).

- Une mydriase bilatérale non réactive est souvent due à une atteinte rétinienne ou du nerf optique.

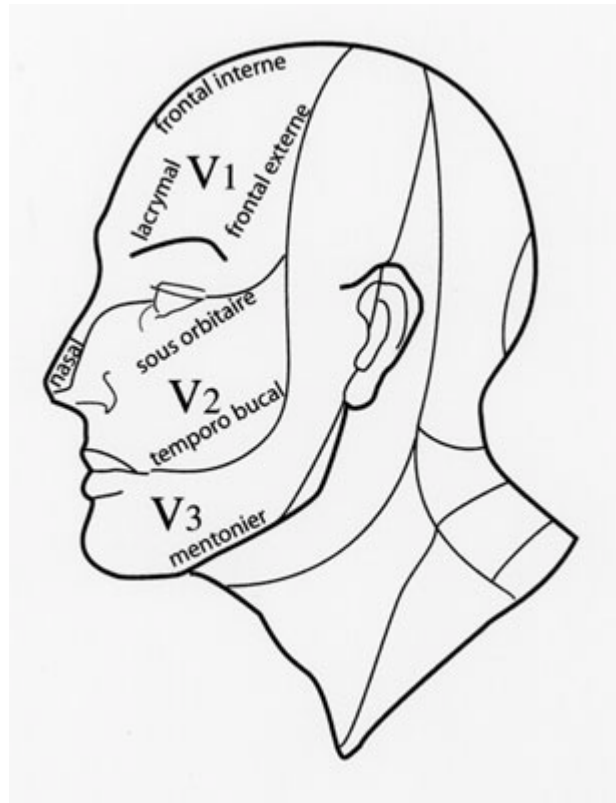
Le signe d'Argyll-Robertson est défini par l'association d'une abolition du réflexe photomoteur et la conservation de l'accommodation convergence. Un myosis bilatéral et une irrégularité pupillaire sont souvent associés. Ce signe est classiquement très évocateur de syphilis nerveuse (syphilis tertiaire), laquelle redevient d'actualité en raison de sa fréquente association au SIDA. Cependant, il peut être rencontré dans d'autres affectations, le diabète notamment.

Le signe de Claude Bernard-Horner associe un myosis, un rétrécissement de la fente palpébrale et une énophtalmie (diminution de la saillie normale du globe oculaire). Il correspond à une atteinte sympathique pupillaire homolatérale aux symptômes.

Il peut s'observer dans certaines atteintes du thalamus, du tronc cérébral, dans les atteintes radiculaires, ou dans les atteintes du sympathique cervical.

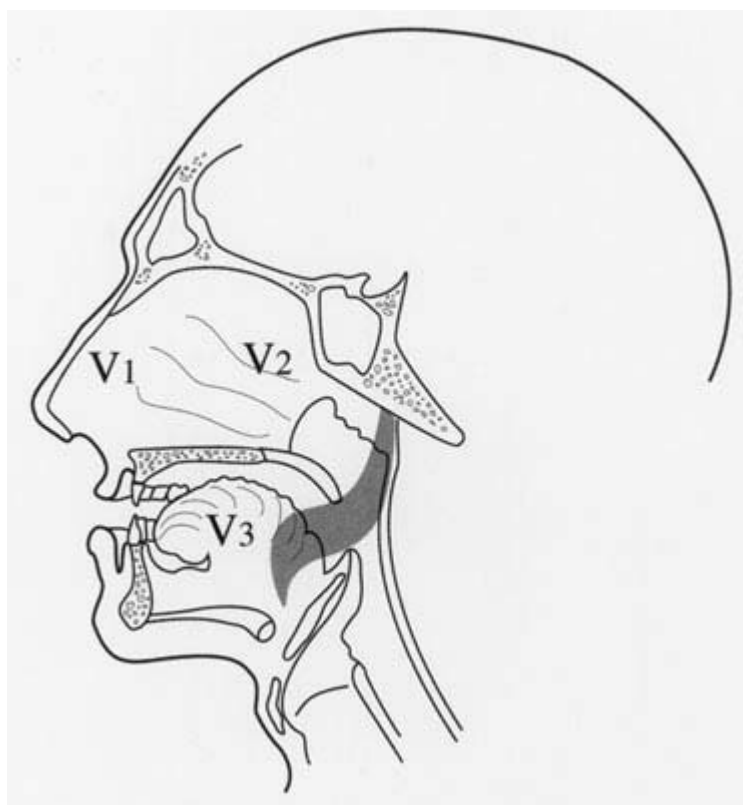
### 3.6.5 Le nerf trijumeau (V)

#### 3.6.5.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre



**Figure 9** Innervation sensitive de la face





**Figure 10 Innervation sensitive du pharynx**

Le V est un nerf mixte. Le contingent sensitif innervait la face et le contingent moteur les muscles masticateurs.

- Le V sensitif est formé des trois branches sensibles V1, V2, V3 (voir figures 9 et 10).
  - Le V1 ou ophtalmique de Willis est formé de la réunion des nerfs nasal, frontal et lacrymal. La zone innervée par le V1 comprend le front, la région orbitaire, la cornée, la région temporale supérieure et antérieure, la racine du nez et la muqueuse nasale.
  - Le V2 ou maxillaire supérieur reçoit des téguments de la lèvre supérieure, de la joue, de la paupière inférieure, de la région temporale, des gencives, de la cloison des fosses nasales, du palais et des 2/3 antérieurs du rhino-pharynx et de la muqueuse du sinus maxillaire.
  - Le V3 ou nerf maxillaire inférieur reçoit des téguments de la tempe, du menton, des dents et gencives de la mâchoire inférieure, des 2/3 antérieurs de la langue et de la muqueuse buccale et des joues.

La face est donc innervée presque entièrement par le nerf trijumeau à l'exception de « l'encoche masséterine » à l'angle de la mâchoire inférieure innervée par C2.

- Le V moteur innervait les muscles masticateurs : temporal, masséter, ptérygoïdien.

### 3.6.5.2 Exploration

- L'examen de la sensibilité comporte non seulement l'examen des différentes sensibilités thermique, douloureuse, tactile des téguments innervés par le V sensitif, mais aussi la sensibilité cornéenne, la sensibilité des 2/3 antérieurs de la face de la langue, des gencives et de la face interne des joues.
- L'examen de la motricité se recherche par la contraction massétérine à la mastication, en demandant au sujet de serrer les mâchoires sur un abaisse langue, du côté paralysé l'examineur peut aisément retirer l'abaisse langue. En cas d'atteinte unilatérale, lorsque l'on demande au sujet d'ouvrir la bouche, on peut observer une déviation du menton vers le côté paralysé (bouche oblique ovulaire).

### 3.6.5.3 Sémiologie (à retenir)

La symptomatologie subjective des atteintes sensitives du V se manifeste essentiellement par des douleurs.

La névralgie essentielle du trijumeau est caractérisée par la survenue de salves douloureuses très brèves, répétitives, en éclair, séparées entre elles par quelques secondes, la durée complète de la crise est variable (1/4 heures à plusieurs heures). Ces crises sont souvent déclenchées par l'attouchement d'une zone limitée du V (« zone gâchette »). Il n'y a pas de déficit sensitif objectif.

Cette forme typique réalise la névralgie essentielle, les formes continues ou accompagnées de déficit sensitif doivent faire rechercher une cause sous-jacente.

## 3.6.6 Le nerf facial (VII)

### 3.6.6.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

Il est formé de deux racines :

- Une motrice, la plus volumineuse, ou VII proprement dit, innervant tous les muscles peauciers de la face et du cou.
- Une sensitive, sensorielle et sécrétoire, le VII bis ou intermédiaire de Wrisberg.

Le noyau du nerf facial moteur est situé dans la partie latérale du tegmentum pontique. Les fibres motrices émergent à la face antérieure du pont en avant du VIII. Le nerf chemine ensuite dans l'angle ponto-cérébelleux en dedans du nerf auditif. Il pénètre dans le rocher par le conduit auditif interne, accompagné du VII bis, du VIII et de l'artère auditive.

Dans le rocher le nerf facial décrit un trajet en baïonnette, comprenant trois segments : labyrinthique (comprenant le ganglion géniculé), tympanique et mastoïdien.

Le nerf facial émerge du crâne par le trou stylo-mastoïdien, dans la parotide il donne ses branches terminales qui innervent tous les muscles peauciers de la face à l'exception du releveur de la paupière supérieure.

L'intermédiaire de Wrisberg (VII bis) est constitué de fibres végétatives parasympathiques et de

fibres sensibles.

La fonction végétative du facial est assurée par le grand nerf pétreux superficiel et la corde du tympan (glandes lacrymales et salivaires). La zone sensitive correspond à la zone de Ramsay-Hunt (tympan, paroi postérieure du conduit auditif externe et conque du pavillon de l'oreille) et la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue.

### 3.6.6.2 Exploration

On recherche une asymétrie de la face au repos, lors de la mimique spontanée et sur ordre (gonfler les joues, froncer les sourcils, fermer les yeux).

Le VII bis s'explore par l'étude des sécrétions lacrymales et salivaires, l'étude du goût des 2/3 antérieurs de la langue (à l'aide de solutions sucrée, salée, amère, acide), et l'étude de la sensibilité dans la zone de Ramsay-Hunt.

### 3.6.6.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

L'atteinte unilatérale et totale du nerf facial est facile à reconnaître. Tous les muscles de la face sont paralysés. Au repos l'asymétrie est frappante, les rides du front et le pli naso-génien sont effacés. La commissure labiale est abaissée du côté paralysé, la bouche déviée du côté sain. La fente palpébrale est largement ouverte et le clignement est aboli. La paralysie s'accroît lors de la mimique et du mouvement volontaire.

La fermeture des paupières est impossible du côté paralysé, tandis que le globe oculaire se déplace en haut et en dehors : c'est le signe de Charles Bell. Le réflexe cornéen est aboli, mais la sensibilité cornéenne est normale.

Il existe parfois une hyperacousie, une agueusie des 2/3 antérieurs de la langue.

L'exemple le plus typique est représenté par la paralysie faciale dite « a frigore ».

## 3.6.7 Le nerf auditif (VIII)

### 3.6.7.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

Le VIII comprend les nerfs cochléaire et vestibulaire.

- Le nerf cochléaire est le nerf de l'audition. Il naît de la cochlée. Les influx auditifs sont transmis par l'oreille externe, le tympan et la chaîne des osselets. De la cochlée le nerf gagne le tronc cérébral en passant par le conduit auditif interne et en pénétrant dans la protubérance se rend aux noyaux cochléaires.
- Le nerf vestibulaire : (voir le syndrome vestibulaire, section 3.3.2 page 35).

### 3.6.7.2 Exploration

L'acuité auditive est étudiée par la voix chuchotée, le frottement du pouce contre l'index, les vi-

brations émises par un diapason. La latéralité de perception du diapason lorsqu'il est appliqué au milieu du front (épreuve de Weber) et la comparaison de la transmission osseuse de la vibration (diapason appliqué sur la mastoïde) et de sa transmission aérienne (diapason devant le conduit auditif) (épreuve de Rinne), permettent de différencier les surdités de transmission et les surdités de perception.

### 3.6.7.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

#### Nerf cochléaire

- L'atteinte nerveuse se manifeste par une surdité ou une hypoacousie dites de perception par opposition aux surdités de transmission dues à une atteinte de l'oreille moyenne.
- Les acouphènes sont des bruits surajoutés, le plus souvent des bourdonnements. Ils sont parfois associés à la surdité.

#### Nerf vestibulaire

(cf syndrome vestibulaire, section 3.3.2 page 35).

## 3.6.8 Le nerf glosso-pharyngien (IX)

### 3.6.8.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

Le IX est un nerf mixte dont le contingent sensitif innerve le tiers postérieur de la langue, les amygdales, le naso-pharynx, la face inférieure du palais, la luette. Les fibres parasympathiques innervent les glandes parotides ; enfin les fibres motrices innervent le muscle stylo-pharyngien. Il assure aussi la sensibilité gustative du 1/3 postérieur de la langue. Le nerf glosso-pharyngien émerge de la face antérieure du bulbe et pénètre dans le trou déchiré postérieur avec le X et le XI, il passe ensuite dans l'espace rétro-stylien où il décrit une courbe en avant, il se termine à la base de la langue.

### 3.6.8.2 Exploration

Les nerfs IX et X s'examinent conjointement de la façon suivante ; leur atteinte est en effet souvent associée et il est difficile de faire la part de ce qui revient à chacun des deux nerfs.

Etude successive :

- De la phonation et de la déglutition.
- Du voile au repos et lors de l'émission d'un son.
- Sensibilité du 1/3 postérieur de la langue, du voile et du pharynx (au cours de cette manœuvre on provoque le réflexe nauséeux). Lors de l'attouchement d'un hémivoile, le voile complet se contracte symétriquement et s'élève (réflexe du voile).
- Cordes vocales au laryngoscope.

### 3.6.8.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

L'atteinte isolée du IX est exceptionnelle. Elle peut au plus entraîner une difficulté modérée de la déglutition et un trouble du goût. En cas de déficit moteur on peut observer un déplacement vers le haut et le côté sain de la paroi postérieure du pharynx lorsque le patient prononce la lettre A (signe du rideau).

Le réflexe nauséeux est diminué ou aboli, le goût est altéré sur le tiers postérieur de la langue. Enfin il peut exister de très rares exemples de névralgie essentielle du IX.

## 3.6.9 Le nerf pneumogastrique (X)

### 3.6.9.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

Le X est également un nerf mixte bulbaire avec composante végétative. Le nerf pneumogastrique émerge du bulbe en dessous du IX, il sort du crâne par le trou déchiré postérieur, accompagné du nerf spinal. Il chemine ensuite dans le cou entre la carotide interne et la veine jugulaire interne, le X droit pénètre dans le thorax en passant devant l'artère sous-clavière, descend en arrière de l'œsophage, traverse le diaphragme et forme le plexus gastrique postérieur. Le X gauche passe devant la crosse de l'aorte, descend en avant de l'œsophage, il forme ensuite le plexus gastrique ventral. Les fonctions du pneumogastrique sont :

- Motrices : il innerve le voile du palais, une partie du larynx et du pharynx.
- Sensitives : il innerve le pharynx, larynx, l'épiglotte.
- Végétatives : elles sont très importantes, elles innervent les muscles de l'appareil cardio-vasculaire, trachéo-broncho-pulmonaire et digestif.

### 3.6.9.2 Exploration

cf nerf glosso-pharygien, section 3.6.8 page 60.

### 3.6.9.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

- Pharyngienne et palatine : paralysie du voile du palais avec déviation de la luette du côté sain, diminution ou abolition du réflexe du voile. En cas de lésion unilatérale, la déglutition est peu perturbée. En cas de lésion bilatérale, la voix est nasonnée, les liquides régurgitent par le nez.
- Laryngée : une atteinte unilatérale partielle entraîne peu de symptômes, parfois une raucité de la voix. En cas de lésion totale unilatérale du X, on observe une voix faible et voilée qui se fatigue facilement.  
En cas de lésion bilatérale, la phonation est presque absente.

Les signes d'atteinte végétative sont difficiles à apprécier.

## **3.6.10 Le nerf spinal (XI)**

### **3.6.10.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre**

Le XI est exclusivement moteur. Les noyaux d'origine sont situés dans la moelle cervicale, le nerf monte dans le canal rachidien, sort du crâne par le trou déchiré postérieur, il innerve le sterno-cléido-mastoïdien (SCM) et la partie supérieure du trapèze.

### **3.6.10.2 Exploration**

On étudie les mouvements contrariés de flexion et de rotation de la tête en regardant et palpant la corde du sterno-cléido-mastoïdien. On examine le moignon de l'épaule, et en particulier la position de l'omoplate, on étudie le haussement contrarié de l'épaule.

### **3.6.10.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir**

Son atteinte entraîne une paralysie du SCM (rotation de la tête) et du trapèze (difficultés à hausser l'épaule).

## **3.6.11 Le nerf grand hypoglosse (XII)**

### **3.6.11.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre**

Le XII est un nerf exclusivement moteur destiné à la langue. Son noyau d'origine est situé dans le bulbe, il sort du crâne par le canal condylien antérieur et se dirige vers la base de la langue, il innerve les muscles de la langue, les muscles génio-hyoïdiens et thyro-hyoïdiens.

### **3.6.11.2 Exploration**

Etude de l'aspect de la langue au repos, et des mouvements de la langue (tirer la langue, faire claquer la langue, s'essuyer les lèvres avec la langue).

### **3.6.11.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir**

L'atteinte unilatérale du XII entraîne une paralysie de l'hémi-langue. Lors de la protrusion de la langue, elle dévie du côté paralysé. Les fasciculations et l'atrophie sont plus tardifs.

# Chapitre 4

## Sémiologie cognitive

### 4.1 Parole et langage

#### 4.1.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

Les troubles de la parole et du langage peuvent être regroupés dans les 3 catégories suivantes :

- Les troubles acquis de la parole : ils sont la conséquence d'un dysfonctionnement de l'appareil bucco-phonatoire, et s'opposent aux aphasies (auxquelles ils peuvent néanmoins être associés) par l'absence de rupture du code linguistique.
  - Les dysarthries sont caractérisées par une articulation défectueuse du langage oral (trouble de la réalisation motrice).
  - Les dysprosodies sont les altérations acquises de la prosodie, c'est à dire de l'ensemble des variations acoustiques qui permettent à un sujet de moduler sa voix.
- Les aphasies ou troubles du langage sont des troubles acquis de la communication par le langage secondaires à des lésions cérébrales entraînant une rupture du code linguistique. On observe une altération à des degrés divers de l'expression et/ou la compréhension dans les modalités orale et/ou écrite.
- Les troubles supra-linguistiques du discours :  
Ils sont la conséquence d'un trouble supra-instrumental (trouble de la pensée, confusion, syndrome frontal...) sur le fonctionnement du langage (l'outil lui-même n'étant pas altéré).

#### 4.1.2 Exploration

##### 4.1.2.1 Glossaire élémentaire :

###### Phonème

Il s'agit de la plus petite unité linguistique pertinente d'une langue. Il faut la différencier de la syllabe. Par exemple le mot « abri » comporte 2 syllabes, « a- » qui comporte le phonème

« a » et « -bri » qui comporte 3 phonèmes (« b », « r », « i »). La notion de phonème est également distincte des lettres : la séquence des lettres « ch » constitue un seul phonème.

### Paraphasies

Ce terme caractérise les productions anormales du langage oral. On en reconnaît différentes variétés :

- paraphasies phonémiques ou littérales : transformation d'un mot par élision, adjonction, ou déplacement des phonèmes constitutifs. Ces transformations peuvent être isolées ou s'associer dans une même production : « lion » -> « lon » (élision), « tambour » -> « trambour » (adjonction), « parapluie » -> « rapapluie » (antéposition), hélicoptère -> hérélicotère (antéposition + élision).
- paraphasies verbales : remplacement d'un mot par un autre mot de la langue sans rapport de sens avec la cible (« arbre » -> « carte »).
- paraphasies sémantiques : remplacement d'un mot par un autre mot de la langue ayant une parenté de sens ou de champ sémantique plus ou moins étroite (« tasse » -> « verre » ou « soucoupe »).
- jargon : production de néologismes, c'est à dire d'associations de phonèmes suivant les règles phonologiques de la langue mais n'ayant aucun sens.

Ces variétés de paraphasies peuvent toutes être observées lors des aphasies.

### Paragraphies

Les productions anormales dans le domaine écrit sont caractérisées sous ce terme. Elles peuvent être graphémiques, verbales ou sémantiques (significations équivalentes dans le domaine écrit des paraphasies phonétiques, phonémiques, etc.). La production d'un jargon écrit est appelée jargonographie.

### Conduites d'approche

Le patient essaie de produire le mot cible par essais répétés, « approches » successives, générant des paraphasies (le plus souvent phonémiques ou sémantiques) spontanément corrigées pouvant aboutir ou non au résultat correct (« pelle », « rapeau », « drapeau », « ratre » -> « râteau »).

## 4.1.2.2 Examen de la parole et du langage

L'examen d'un patient doit comporter l'analyse des capacités de la parole et celle du langage lui-même.

### L'examen de la parole

Il comporte d'abord l'analyse de la musculature bucco-facio-linguale impliquée dans la phonation. L'état de tonicité du voile, la présence du réflexe nauséeux doivent être appréciés. Une apraxie bucco-facio-linguale est recherchée en demandant au patient de réaliser sur commande verbale et imitation des gestes simples (comme tirer la langue, gonfler les joues, siffler) ou un enchaînement séquentiel de ceux-ci (tirer puis claquer la langue, puis gonfler les joues). La parole spontanée permet d'évaluer la présence et la nature de troubles arthriques. Cette recherche peut être sensibilisée en demandant au patient de répéter plusieurs fois de suite des enchaînements difficiles (« presbytère baptiste », « spectacle exceptionnel »). Une évaluation clinique de la prosodie comporte l'analyse des fluctuations



de la voix au cours du discours spontané et l'évaluation des capacités du patient à prendre sur commande verbale ou sur imitation certaines inflexions (émotionnelles ou non-émotionnelles).

### L'examen du langage

**Tableau 3 Conduite pratique de l'examen du langage**

	Oral	Ecrit
Langage spontané	entretien libre	idem (réponses écrites)
Langage contraint		
Emission		
- simple	- dénomination par oral (images ou objets réels)	- dénomination par écrit (images ou objets réels)
	- fluence verbale catégorielle (nb de noms d'animaux/mn)	- fluence verbale catégorielle (nb de noms d'animaux/mn)
- complexe	- narration orale	- narration écrite
	- construction orale de phrases (à partir de 2 mots par ex.)	- construction écrite de phrases (à partir de 2 mots par ex.)
Transcodage		
- intra-modal	oral-oral : répétition de mots/de phrases	écrit-écrit : copie de mots/de phrases
- inter-modal	écrit vers oral : lecture de mots/de phrases	oral vers écrit : dictée de mots/de phrases
Décodage		
- simple	sur consigne orale : - désignation d'images ou d'objets - réalisation d'ordres simples	sur consigne écrite : - désignation d'images ou d'objets - réalisation d'ordres simples
- complexe	- compréhension de textes (lus par l'examineur) - définition par oral de mots	- compréhension de textes (lus par l'examineur) - définition par écrit de mots

L'examen du langage doit comporter une étude du langage oral, puis de l'écriture et de la lecture. Il doit nécessairement être abordé :

- dans des conditions de langage spontané (entretien bref, par exemple question sur la biographie du patient)
- dans des conditions dites « contraintes » (l'examineur fixant les conditions de production du langage) comportant plusieurs axes d'évaluation (langage oral/langage écrit ; émission/transcodage/décodage) et, au sein de ces axes, l'étude d'au moins 2 niveaux de complexité (langage élémentaire/langage élaboré).

## 4.1.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

### 4.1.3.1 Principales variétés de dysarthrie

#### Les dysarthries paralytiques

Elles surviennent :

- lors des atteintes musculaires. Elles sont le plus souvent associées à des signes déficitaires touchant d'autres territoires.
- lors des atteintes de la commande motrice : paralysies faciales (centrales ou périphériques), paralysie des nerfs bulbaires (IX, X, XI et XII).

#### Les dysarthries cérébelleuses

L'atteinte de la coordination motrice perturbe la réalisation dynamique de la parole qui prend un aspect scandé et explosif.

#### Les dysarthries extrapyramidales

Les syndromes extrapyramidaux sont responsables d'une dysarthrie en règle associée à une dysprosodie : le débit est ralenti, la parole monocorde et peu articulée.

### 4.1.3.2 Les principales aphasies

La classification des aphasies et leurs principales caractéristiques sémiologiques sont données dans le tableau 4.

**Tableau 4 Résumés cliniques des principales formes d'aphasie**

Aphasie	Langage oral			Langage écrit		
	Compréhension	Dénomination	Conversation	Compréhension	Lecture	Ecriture
Broca	préservée relative-ment	perturbée <i>manque du mot</i>	réduite <i>dysarthrie agramma-tisme</i>	préservée <i>sauf syntaxe</i>	perturbée	perturbée <i>idem conversatio-n</i>
Wernicke	perturbée <i>surdité verbale</i>	perturbée <i>jargon</i>	fluente <i>jargon</i>	perturbée ±	perturbée ±	perturbée <i>jargono-graphie</i>

Aphasie	Langage oral			Langage écrit		
	Compréhension	Dénomination	Conversation	Compréhension	Lecture	Écriture
Conduction	préservée	perturbée <i>conduite d'approche</i>	fluente <i>pauses fréquentes paraphrasies phonémiques</i>	préservée	perturbée <i>idem conversation</i>	perturbée <i>idem conversation</i>
globale	perturbée <i>sévère</i>	perturbée <i>sévère</i>	réduite <i>mutisme stéréotypies</i>	perturbée <i>sévère</i>	perturbée ±	perturbée <i>sévère</i>

Les lésions cortico-sous-corticales de l'hémisphère dominant pour le langage (en règle le gauche) sont la cause la plus fréquente des aphasies. Les aphasies de type Broca ou transcorticales motrices sont reliées à des lésions frontales (respectivement externe basse, aire motrice supplémentaire), les aphasies de Wernicke à des lésions de la partie postérieure de T1 et T2 (souvent plus étendues). Des lésions sous-corticales isolées (substance blanche et/ou noyaux gris centraux) peuvent aussi entraîner des aphasies. Leurs caractéristiques sémiologiques peuvent être similaires à celles des aphasies classiques, ou être plus difficilement classables.

Les aphasies dites « croisées » sont secondaires à des lésions de l'hémisphère droit chez moins de 4 % des droitiers et de 30 % des gauchers. Elles sont parfois atypiques, par exemple par une atteinte dissociée du langage oral et écrit au détriment de ce dernier.

Les étiologies des aphasies sont nombreuses : processus focaux (accident vasculaire cérébral, tumeurs, abcès ...), processus focaux dégénératifs (atrophies lobaires), processus diffus aigus (encéphalites) ou dégénératifs (démences de type Alzheimer).

## 4.2 Comportement et ses troubles

Le comportement d'un individu peut être défini comme l'ensemble de ses réactions observables assurant son adaptation à un contexte donné.

### 4.2.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

La régulation du comportement chez l'homme comporte schématiquement 3 niveaux dont la perturbation peut générer des troubles comportementaux :

1. niveau neuropsychologique : il existe une interaction entre les systèmes d'éveil et d'attention non-sélective (système réticulaire ascendant, projections thalamiques), et sélective (régions

associatives secondaires et tertiaires, en particulier pariétales droites) ; systèmes contrôlant la motivation (hypothalamus et système limbique) ; systèmes d'évaluation et d'anticipation (lobes frontaux, système limbique) ; systèmes de programmation et de surveillance des réponses (lobes frontaux).

2. niveau biochimique : une régulation très complexe, biochimique et hormonale, vient moduler l'action des structures précédemment citées. Des perturbations comportementales peuvent donc résulter d'une altération globale du métabolisme (hyponatrémie, hypoglycémie) ou d'un dysfonctionnement spécifique d'un ou plusieurs systèmes de neuromédiateurs ou neuro-modulateurs. Ces altérations peuvent être la conséquence directe de lésions cérébrales ou bien être primitives dans certaines maladies psychiatriques (schizophrénie, psychose maniaco-dépressive...).
3. niveau symbolique : c'est le niveau spécifique de ce qui fait la particularité d'un individu, sa « personnalité » propre, faite de schémas de comportement acquis sous la dépendance de facteurs familiaux, culturels et de la régulation sociale.

## 4.2.2 Exploration

### Examen d'un patient présentant des troubles du comportement :

#### Interrogatoire du patient et/ou de l'entourage

Outre les données anamnestiques indispensables, la prise de médicaments, d'alcool ou de drogues, les pathologies connues (en particulier psychiatriques), le mode d'installation et d'évolution des troubles, les symptômes généraux, neurologiques ou psychiatriques d'accompagnement.

#### Examen du comportement lui-même

- le niveau d'activité générale : hyperactivité avec ou sans but cohérent, activité compulsive stéréotypée ; ou, au contraire, réduction de l'activité par défaut d'initiative ou ralentissement idéomoteur.
- évaluation du degré d'autonomie : préciser le degré d'autonomie dans et au dehors du domicile, degré de participation à la gestion de la vie quotidienne (courses, entretien du domicile...) et à la gestion des affaires administratives et financières, niveau d'initiative pour les gestes simples de la vie (habillage, hygiène, alimentation...).
- le désir de communiquer du patient et débit (mutisme, logorrhée).
- analyse de l'état affectif et des traits psychopathologiques : richesse ou pauvreté de l'expression émotionnelle, évaluation de l'humeur (axe euphorie-dépression), indifférence - hostilité, délire, hallucinations, crises clastiques, familiarité excessive, désinhibition.
- évaluation des conduites sociales : niveau d'activité professionnel ou familial, degré d'initiative, niveau de respect des conventions sociales, vie sexuelle, conduites sphinctériennes.
- dans ce cadre plus que dans tout autre, les données de l'examen sont fortement sujettes à caution : le patient, du fait de son état, peut ne pas être fiable, mais aussi l'entourage, dont le désarroi, l'inquiétude peuvent obérer l'objectivité.

## Examen neuropsychologique

- Compte tenu de la fréquence des troubles secondaires aux lésions frontales, la recherche d'éléments d'un syndrome frontal est un temps essentiel de l'examen (cf. syndrome frontal, section 4.2.3.1 page 70).
- Evaluation des capacités intellectuelles, de raisonnement et de jugement. Elles permettent l'analyse des données de problèmes ou de situations plus ou moins complexes et de mener à bien toutes les étapes successives nécessaires à leur résolution.

L'évaluation doit comporter des épreuves de complexité croissante :

- résolution de problème de similitudes : qu'y a-t-il de commun entre une pomme et une banane ? (fruits) ; ... un train et un avion (moyens de transport) ; une récompense et une punition (sanctions).
- résolution de problème de différences : en quoi un mensonge et un oubli diffèrent-ils ? (un volontaire, l'autre pas), ... un canal et une rivière (l'un est artificiel, l'autre naturel).
- analyse de proverbes : expliquer ce que veut dire « pierre qui roule etc... » ou bien « rien ne sert de courir etc... »
- résolution de problèmes mathématiques simples comportant des étapes de résolution : comment répartissez-vous 18 livres sur 2 étagères de façon à ce que celle du dessus en comporte 2 fois plus que l'autre ?...)
- critique de problèmes ou d'histoires absurdes : vous payez 3 kilos de tomates à 8 F. le kilo avec 20 F, combien vous doit-on de monnaie ?
- analyse de stratégies : vous arrivez dans une ville que vous ne connaissez pas mais dans laquelle habitent des amis dont vous n'avez ni l'adresse ni le téléphone. Comment faites-vous pour les retrouver ?
- analyse « in vivo » : interrogatoire de l'entourage permettant d'évaluer la capacité de résolution des situations sociales et des problèmes de la vie quotidienne.

Dans tous les cas, il convient de rapporter la qualité des réponses au niveau culturel antérieur.

## Examen neurologique

- Évaluation du niveau de vigilance
- Recueil des signes neurologiques témoignant d'une atteinte du fonctionnement cérébral, en distinguant ceux qui témoignent d'une atteinte diffuse, ou au contraire focale.

Les conditions de l'examen peuvent être très diverses :

- pathologie neurologique connue : le problème est de faire la part de ce qui est directement la conséquence des lésions cérébrales et de ce qui revient à un trouble psychologique réactionnel.
- pas de pathologie connue et trouble comportemental au premier plan : il faudra alors distinguer un trouble psychiatrique pur d'un trouble d'origine organique, dont il faudra préciser la cause neurologique ou autre. C'est la reconnaissance d'un facteur organique causal qui permet cette discrimination.

Examen général :

- mesure des paramètres physiques (pouls, tension artérielle, température, fréquence respiratoire)
- évaluation de l'hydratation avec contrôle biologique si nécessaire
- recherche de signes de toxicomanie ou d'éthylisme

## 4.2.3 Sémiologie : les syndromes (à retenir)

### 4.2.3.1 Le syndrome frontal

Le lobe frontal est le lobe le plus volumineux du cerveau (environ 1/3 du manteau cortical). Il comporte le cortex moteur primaire et de nombreuses zones associatives efférentes (cortex prémoteur et aire de Broca) et afférentes (le lobe frontal reçoit des afférences de pratiquement toutes les autres structures corticales et sous-corticales). Traditionnellement on exclut des syndromes frontaux les troubles consécutifs à des lésions des aires motrices ou de Broca. Les nombreuses connexions du lobe frontal expliquent son rôle dans l'intégration des données sensorielles pertinentes, la coordination de différentes activités instrumentales spécifiques (motrices, langage, mémoire, activités visuospatiales, etc.) et dans ce que l'on appelle les fonctions cognitives exécutives (les capacités de planification, d'anticipation et de surveillance). Les lésions frontales se traduisent donc par un certain degré de désorganisation des activités instrumentales spécifiques, mais surtout par les conséquences éventuelles de l'altération des fonctions exécutives sur les comportements élaborés.

Parmi les troubles sont caractéristiques :

1. les troubles du comportement et de la régulation de l'activité motrice
  - le comportement du malade donne l'impression d'une modification de sa personnalité. Il y a :
    - souvent ralentissement psycho-moteur :
      - perte des initiatives et des actions nécessaires à la vie quotidienne
      - restriction des champs d'intérêt
      - absence de réaction affective normale face à des événements personnels ou à la maladie
    - parfois au contraire excitation psychomotrice : jovialité, moria

Dans ces deux situations on peut voir disparaître certaines contraintes sociales : négligence vestimentaire, corporelle, comportement d'urination (le malade urine n'importe où, sans gêne ni pudeur).

- les perturbations de l'activité motrice consistent en :
  - un défaut d'initiative et de spontanéité gestuelle qui peut réaliser un comportement de négligence motrice d'un hémicorps
  - impossibilité de reproduire des séries de gestes, de rythmes, ou mieux de dessins très simples
  - persévérations et stéréotypies gestuelles : un geste est répété ou maintenu inutile-

ment et perturbe l'ensemble de l'activité motrice, réalisant des comportements de collectionnisme et d'aimantation

- troubles de l'équilibre et de la marche avec rétropulsion en station debout (abasie), mauvaise utilisation des membres inférieurs lors de la marche (astasia ou apraxie de la marche), au maximum impossibilité de tenir debout et de marcher
  - un comportement d'urination qui est une miction effectuée apparemment normalement quels que soient le lieu et l'entourage sans que le patient en paraisse aucunement affecté
  - réaction de préhension pathologique (grasping reflex) : c'est une réaction de préhension déclenchée par la stimulation tactile de la paume de la main ; la prise de l'objet ne peut être relâchée volontairement - préhension forcée - ; les réactions sont d'autant plus faciles à provoquer que l'attention du patient est détournée ; le comportement de préhension peut être manuel ou oral - ouverture involontaire de la bouche -, visuelle à la moindre approche d'un objet dans le champ visuel ou tactile au moindre contact d'un objet avec les lèvres.
2. les troubles du langage sont marqués par la réduction de toute communication verbale (mutisme) ou de la fluidité du langage (défaut de spontanéité et d'initiative verbale, phrases spontanées brèves et rares), manque du mot avec pourtant un stock lexical intact après stimulation, persévérations (le mot est répété et parasite la phrase suivante) dans le langage oral ou écrit, le malade répète parfois en écho la question de l'examineur (écholalie)
  3. les troubles de l'attention et de la mémoire :
    - déficit de l'attention volontaire et de la concentration ou au contraire distractibilité extrême
    - déficit de la mémoire de fixation et des apprentissages : pas de stratégie valable dans les tentatives de mémorisation, pas d'organisation logique des données à mémoriser

Ces troubles de la mémoire immédiate sont parfois à l'origine de confabulations (événements souvent réels du passé faisant irruption dans le temps présent).
  4. les troubles intellectuels : trouble du raisonnement et du jugement. Ils apparaissent souvent lors des activités abstraites et complexes nécessitant plusieurs opérations pour aboutir à une solution ou à une synthèse finale (problèmes arithmétiques, histoires absurdes, explication de proverbes). Elles sont en règle échouées. L'élément caractéristique est que la réalisation est facilitée par l'invigoration soutenue et la fragmentation des données du plan de résolution. Il s'agit plus d'un déficit de la stratégie menant au but que d'un déficit des activités élémentaires. En effet le calcul mental simple, les automatismes professionnels, les actions simples et ponctuelles sont relativement bien conservés.

Ces différents symptômes et signes se regroupent parfois de façon particulière selon la région touchée.

Les lésions du cortex préfrontal (face externe) se traduisent par une réduction de l'activité motrice (akinésie) et de la vie émotionnelle, parfois des phénomènes de négligence motrice, un trouble de l'équilibre et de la marche (astasia-abasie), l'impossibilité d'élaborer de nouveaux programmes et le caractère persévératif et stéréotypé de leurs réponses face aux situations nouvelles.

L'atteinte des régions orbito-basales se traduit par une hyperactivité motrice exagérée, fragmentée, avec des réactions impulsives inadaptées (stéréotypie gestuelle, collectionnisme), un grasping re-



flex, une dépendance accrue vis à vis du monde extérieur avec de nombreuses conduites stéréotypées, une perte de la sélectivité des processus mentaux qui se manifeste par des troubles du comportement, du raisonnement et du jugement, un comportement d'urination.

L'atteinte des régions paramédianes se manifeste par une inertie motrice, un trouble parfois massif de l'initiation.

#### 4.2.3.2 Le syndrome confusionnel

Le syndrome confusionnel est caractérisé par l'association d'une baisse de la vigilance, d'une désorientation temporospatiale, d'un ralentissement et d'une perturbation diffuse des activités intellectuelles, avec souvent illusions ou hallucinations et perturbations du cycle veille-sommeil, des troubles du comportement (activité générale, état affectif, conduites sociales). Dans tous les cas il faudra différencier et trouver rapidement l'étiologie :

- générale : intoxication exogène (drogues, alcool), métabolique (hypoglycémie, hypercalcémie, trouble de la natrémie), urgence chirurgicale, infarctus du myocarde, etc. L'émergence d'un syndrome confusionnel au cours d'une pathologie générale est particulièrement fréquente chez les sujets âgés.
- neurologique : encéphalite infectieuse, hémorragie méningée, hématome sous-dural, tumeur cérébrale ; dans ces différents cas il peut exister des signes neurologiques focaux.
- une pathologie psychiatrique ne doit être retenue qu'après avoir éliminé les causes citées ci-dessus. Il peut s'agir alors d'un état confusodélinant au cours d'une bouffée délirante aiguë ou d'une psychose chronique. Il faut également différencier un syndrome confusionnel d'une aphasia de Wernicke avec jargonaphasia mais celle-ci s'accompagne souvent d'une hémianopsie latérale homonyme droite.

#### 4.2.3.3 Le syndrome démentiel

La démence est un syndrome clinique dont la caractéristique essentielle est la diminution des capacités intellectuelles, sans préjuger de son étiologie ou de son évolutivité.

Les critères diagnostiques sont :

- la présence du syndrome amnésique (atteinte de la mémoire à court et long terme) (signe obligatoire)
- la présence d'altération des capacités intellectuelles, de raisonnement et de jugement
- la présence de troubles du comportement (activité générale, état affectif, conduites sociales) qui doivent être suffisamment importants pour retentir sur la vie sociale ou professionnelle qui ne doivent pas être observés exclusivement dans le cadre d'une confusion mentale et qui doivent pouvoir être attribuées par l'enquête étiologique à une affection organique causale. La démarche diagnostique devant un syndrome démentiel après avoir éliminé un syndrome confusionnel ou un syndrome dépressif vise à rechercher une cause accessible à une thérapeutique simple (démence syphilitique, maladie de Biermer, hydrocéphalie à pression normale, ...) avant de conclure à une maladie dégénérative.

Par l'interrogatoire :



- établir la liste des médicaments consommés : en cas de prise de médicaments psychotropes, une réévaluation après sevrage peut être nécessaire
- préciser le mode d'installation et évolution : insidieux et lentement progressif en faveur d'une affection dégénérative ; brusque associée à des signes ou symptômes neurologiques focaux et évoluant par à-coups en faveur d'une étiologie vasculaire ; quelques mois ou années après injection de produits sanguins (démence HIV) ; plusieurs années après une affection syphilitique non ou insuffisamment traitée...
- rechercher des signes, ou symptômes, généraux ou neurologiques : syndrome d'HIC (suspecter une tumeur ou une HPN), frilosité et ralentissement (hypothyroïdie), pâleur et dyspnée d'effort (anémie par carence en folates ou B12)...

Par l'examen physique :

- recherche de signes en faveur d'un risque vasculaire : prise de la tension artérielle, recherche de signes neurologiques focaux
- la présence de signes neurologiques focaux, de troubles de la marche ou de la station debout, d'un syndrome pyramidal est inhabituelle dans une démence dégénérative, a fortiori si leur installation a précédé celle de la démence. Elle doit faire rechercher une démence vasculaire, une hydrocéphalie à pression normale ou un processus expansif intracrânien.
- recherche de mouvements anormaux et d'un syndrome extrapyramidal : discret il peut être associé à une démence de type Alzheimer ; important, il doit faire évoquer une « démence sous-corticale » (maladie de Parkinson, paralysie supra-nucléaire progressive, chorée de Huntington...)
- recherche des signes d'une hypothyroïdie (souvent fruste), d'intoxication éthylique, de toxicomanie...

Par les examens complémentaires indispensables :

- la tomodensitométrie cérébrale (recherche de processus expansif intracrânien, d'hydrocéphalie à pression normale)
- le bilan biologique : NFS, TSH, dosage folates et vitamine B12, sérologie syphilitique (et HIV quand contamination possible)
- l'électroencéphalogramme n'est utile que dans certains contextes (infectieux, toxique)

## 4.3 Fonctions mnésiques

### 4.3.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

#### 4.3.1.1 Définitions

##### Selon le type d'enregistrement

- *Mémoire à court terme* ou mémoire tampon ou mémoire de travail : correspond au stockage labile des données pendant une durée brève (15-20")
- *Mémoire à long terme* : stockage définitif des données dans un système à capacité illimitée pendant une durée illimitée.

##### Selon le type d'information à stocker

- *Mémoire verbale* : stockage d'informations préférentiellement verbal, comme pour un texte, sous dominance hémisphérique gauche.
- *Mémoire visuospatiale* : stockage ou encodage préférentiellement non verbal comme pour un visage ou une forme, sous dominance hémisphérique droite.

#### 4.3.1.2 Tests cliniques

- *Situation de rappel* : on demande au patient de restituer des données (ex. retenir 3 mots citron, clé, ballon), soit sans indice de rappel (rappel libre, quel mots ?), soit avec l'aide d'indices catégoriels. (rappel indicé = c'est un fruit, lequel est-ce ?). On peut faire varier le délai du rappel : immédiat ou différé.
- *Situation de reconnaissance*. Après avoir donné une consigne de stocker des données en mémoire, ou demandé au sujet de reconnaître ces données parmi d'autres informations sans rapport (distracteurs) (parmi ces 3 mots, lequel : citron, planche, chemise ?).

#### 4.3.1.3 Définition des grands syndromes et troubles mnésiques (à retenir)

- *Amnésie rétrograde* : incapacité à restituer des informations anciennes acquises quand il n'y avait pas encore de troubles de mémoire.
- *Amnésie antérograde* : incapacité à acquérir des informations nouvelles, depuis le début des troubles de la mémoire.
- *Amnésie lacunaire* : îlot d'amnésie entourant des souvenirs intacts.

### 4.3.2 Exploration

L'examen d'un patient présentant des troubles mnésiques doit comporter les temps suivants :

### **Examen du niveau de vigilance**

Comme celui des autres fonctions cognitives, le fonctionnement mnésique est perturbé lors des troubles de la vigilance et en particulier lors des confusions mentales.

### **L'interrogatoire**

Temps essentiel de l'examen, il va permettre de préciser :

- le terrain : latéralisation manuelle, niveau préalable d'études et professionnel, degré d'utilisation des facultés mnésiques ;
- les antécédents pathologiques : recherche surtout des pathologies neurologiques centrales (accident vasculaire cérébral, traumatismes) ou psychiatriques (dépression, anxiété), toxicomanies (alcool, drogues) ; faire la liste exhaustive de tous les médicaments actuels ou consommés dans la période des 3 mois ayant précédé l'installation des troubles mnésiques ;
- le mode d'installation et l'évolution des troubles mnésiques : on distinguera entre troubles transitoires ou permanents, d'installation aiguë, subaiguë ou progressive ;
- la nature des troubles de mémoire, leur caractère isolé ou non ; on distinguera les amnésies pures ou associées, les amnésies globales ou dissociées ;
- le niveau de plainte mnésique du patient en le comparant à ce que rapportent ses proches et au retentissement des troubles sur la vie quotidienne : une plainte mnésique absente ou faible contrastant avec une perte d'autonomie fait évoquer une pathologie organique. Au contraire, une plainte mnésique majeure contrastant avec une autonomie et un fonctionnement social préservés doit faire évoquer en premier lieu un trouble d'origine psycho-affective (anxiété, dépression).

### **Examen des appareils sensoriels**

Les difficultés de perception (auditive ou visuelle) liées à l'âge sont parfois à la source d'erreurs diagnostiques : on qualifie d'amnésique un patient qui tout simplement n'a pas saisi les données.

### **Examen du langage et des autres fonctions cognitives**

L'évaluation des fonctions mnésiques passe obligatoirement par l'intermédiaire d'autres modalités cognitives (le langage, la vision, les capacités de dessin, etc...). Il est donc indispensable de s'assurer du degré d'intégrité de ces différentes modalités.

### **Evaluation de différents aspects de la fonction mnésique**

L'examen clinique des fonctions mnésiques doit évaluer différents aspects :

- La mémoire des faits biographiques : la qualité des réponses que donne le patient sur son histoire personnelle, sur sa maladie est un excellent indice de fonctionnement de la mémoire rétrograde. Quand cela est possible, c'est une bonne habitude que d'interroger de façon détaillée un proche sur quelques événements du passé récent (une semaine), semi récent (un mois) et plus reculé (plusieurs années) dont le patient devrait normalement se souvenir. Lors de l'examen du patient, on dispose alors d'un matériel vérifiable d'évaluation de la mémoire biographique.
- La mémoire des faits récents : il faut apprécier l'orientation dans le temps et dans l'espace, le souvenir de faits publics ou personnels récents.
- La mémoire des connaissances didactiques et sémantiques : on évalue en questionnant le patient sur des faits de connaissance générale (histoire, géographie), en lui demandant de définir des mots ou des concepts. Les performances sont à interpréter en réfé-

rence au niveau antérieur présumé du patient.

- Des épreuves de rappel différé sont utiles pour évaluer la rapidité de l'oubli : il suffit par exemple d'évaluer à intervalles réguliers (1', 5', 15' et 30') le nombre de mots retenus à partir d'une liste de 3 ou 5 mots.

### 4.3.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

#### 4.3.3.1 Troubles mnésiques aigus

- Régressifs
  - Le prototype en est l'ictus amnésique bénin : le patient, souvent un patient entre 45 et 65 ans, présente à l'emporte-pièce une amnésie de type antérograde (avec parfois une atteinte rétrograde discrète). Souvent associé à un état de perplexité anxieuse, ce tableau régresse en quelques heures (4 à 8 sans laisser d'autres séquelles qu'une amnésie lacunaire portant sur tout ou partie de l'épisode. Toutes les explorations (électroencéphalogramme, tomодensitométrie cérébrale) restent normales. L'étiologie demeure inconnue. Le facteur de risque le plus net est un terrain migraineux. Les récurrences sont exceptionnelles.
  - Les autres causes les plus fréquentes sont les syndromes confusionnels, l'épilepsie, certaines intoxications aiguës (alcool, benzodiazépines), les traumatismes crânio-cérébraux avec perte de connaissance.
  - Les amnésies psychogènes secondaires à des chocs affectifs se présentent le plus souvent comme des amnésies lacunaires.
- Non régressifs
 

Il sont la conséquence de pathologies lésant les circuits impliqués dans les fonctions mnésiques, en règle de façon bilatérale.

  - Le prototype en est le syndrome de Korsakoff alcoolique caractérisé par la triade : amnésie antérograde, fabulations, fausses reconnaissances. Il succède à une encéphalopathie de Gayet-Wernicke qui peut être plus ou moins cliniquement patente. La carence aiguë en vitamine B1 entraîne une mort cellulaire touchant de façon préférentielle le circuit hippocampo-mamillo-thalamique, ce qui peut être mis en évidence à distance à l'imagerie par résonance magnétique, par une atrophie des corps mamilaires. Le tableau clinique est caractérisé par une amnésie antérograde massive contrastant avec une préservation de la mémoire rétrograde. Cette préservation est toutefois relative : seuls les souvenirs les plus anciens sont clairement intacts, en revanche, les souvenirs antérieurs à l'installation du syndrome peuvent être partiellement altérés. Le patient est anosognosique, et produit souvent des fabulations compensatrices en réponse à des questions portant sur des faits qu'il a oubliés. Les fausses reconnaissances consistent en l'attribution d'une identité ou d'un degré de familiarité erronés à un sujet inconnu du patient avant sa maladie. Elles sont souvent associées aux fabulations.
  - Les accidents vasculaires cérébraux peuvent entraîner des syndromes amnésiques d'installation aiguë. En règle, il s'agit de lésions bilatérales, soit dans le territoire des artères

cérébrales postérieures (lésions bitemporales internes et/ou bi-thalamiques), soit dans le territoire des artères cérébrales antérieures (lésions biangulaires).

#### 4.3.3.2 Troubles mnésiques chroniques

La recherche étiologique sera orientée en fonction du fait que le trouble mnésique s'installe de façon isolée ou en association avec d'autres signes neurologiques.

- Le syndrome dépressif : la plainte mnésique s'accompagne ou non d'un déficit mnésique manifeste.
- Eliminer une tumeur cérébrale.
- Démences débutantes.

## 4.4 Praxies

### 4.4.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

Ce sont les fonctions qui régulent l'exécution des gestes à un niveau élaboré.

Le trouble qui résulte de la perturbation de ces fonctions est l'apraxie. Il correspond à un trouble de la réalisation du geste en l'absence de déficit sensitivomoteur, de trouble de la coordination, de trouble de la compréhension ou de la reconnaissance, et de déficit intellectuel important.

### 4.4.2 Exploration

L'examen des praxies comporte :

- la réalisation successive par le patient de gestes uni- ou bimanuels
- l'étude de 4 grandes variétés de gestes :
  - gestes sans signification (boucles entrecroisées avec le pouce et l'index, index et majeur écartés en V les autres doigts repliés dans la main),
  - gestes symboliques du type « montrez moi comment on fait » : un salut militaire, un pied de nez, un au revoir, un applaudissement,
  - gestes transitifs figurés du type « imaginez que : vous avez un peigne dans la main, une brosse à dents, une clé, un clou et un marteau, un tire-bouchon et une bouteille, faites semblant »,
  - gestes transitifs avec objets réels : « prenez un objet et utilisez le » (un peigne, une gomme, des ciseaux, un pinceau).

La réalisation de ces gestes sera évaluée

- sur commande verbale,
  - sur imitation.
- l'évaluation de la capacité du patient à reconnaître le geste correspondant à une consigne verbale parmi une série de gestes.

### 4.4.3 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

#### **Apraxie idéomotrice**

Elle caractérise la perturbation de la réalisation sur commande verbale de gestes simples, sans utilisation d'objet. Elle se manifeste pour les gestes symboliques ou transitifs figurés. Il peut s'agir de simplification d'approximation ou d'une impossibilité complète. Elle est généralement secondaire à une lésion pariétale de l'hémisphère dominant.

#### **Apraxie idéatoire**

C'est une perturbation de la réalisation de gestes complexes se manifestant dans l'utilisation d'objets réels. Elle s'observe pour les lésions étendues du carrefour pariéto-occipital gauche ou bi-pariétal, ou au cours des démences.

#### **Apraxie constructive**

C'est un trouble des capacités spatio-constructives se manifestant dans le domaine graphique et dans le maniement des relations spatiales (dessin de cube, écriture).

#### **Apraxie réflexive**

C'est l'impossibilité de réaliser sur imitation des gestes sans signification symbolique ou pratique. Elle se voit dans le syndrome frontal et les démences.

## 4.5 Gnosies

Ce sont des troubles de la reconnaissance des objets connus et familiers survenant pour une modalité sensorielle donnée, alors que les étapes de perception de cette modalité visuelle sont préservées chez un patient ne présentant ni trouble de la conscience, ou de la vigilance, ni aphasie, ni déficit intellectuel. Exemples : agnosie des visages familiers : prosopagnosie, agnosie des couleurs, etc.

# Chapitre 5

## Les syndromes encéphaliques

### 5.1 Syndromes topographiques hémisphériques

#### 5.1.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

L'organisation anatomique et fonctionnelle hémisphérique permet de reconnaître des syndromes topographiques, c'est à dire des regroupement de signes et symptômes caractéristiques de l'atteinte d'une région déterminée de l'encéphale par une lésion focale. Il est classique d'individualiser ces syndromes en fonction des grandes structures lobaires.

Ces syndromes dépendent essentiellement du siège de la lésion et non de sa nature. Toutefois certaines caractéristiques de la lésion peuvent influencer considérablement sur la sémiologie : les processus d'évolution lente ou infiltrants sont en règle moins symptomatiques que les lésions d'évolution rapide, les lésions détruisant ou refoulant le parenchyme cérébral. L'intérêt de « localisation topographique » est considérablement réduit depuis l'apparition de la tomodensitométrie cérébrale et de l'imagerie par résonance magnétique. Il peut être néanmoins utile dans un contexte d'urgence ou lorsque l'imagerie est non contributive (par ex les 24-48 premières heures d'un infarctus cérébral). Les signes sont groupés en fonction de la nature du cortex touché (primaire ou associatif) et de la latéralité de la lésion. Lorsqu'il s'agit d'une atteinte des cortex primaires la sémiologie est en règle composée de troubles élémentaires de la motricité, des sensibilités, visuels, auditifs, etc. Lorsqu'il s'agit de lésions des cortex associatifs la sémiologie se regroupe volontiers en syndromes cliniques plus complexes affectant des aspects plus complexes des perceptions sensibles et sensorielles, des fonctions cognitives, de la motricité... Les troubles peuvent être secondaires à une atteinte corticale directe ou à une désafférentation par lésion de fibres de fibres de connexion dans la substance blanche sous-jacente.

## 5.1.2 Syndrome occipital (à retenir)

### 5.1.2.1 Cortex primaire (aire 17 de Brodman)

- lésion unilatérale totale (ou substance blanche sous-jacente) : hémianopsie latérale homonyme avec épargne maculaire, controlatérale à la lésion
- lésion unilatérale partielle : quadranopsie supérieure (lèvre inférieure de la calcarine) ou inférieure (lèvre supérieure)
- lésion bilatérale partielle (surtout sous-corticale) : hémianopsie double, avec atteinte de la vision périphérique dans tout le champ visuel, mais respect de la vision maculaire.
- atteinte bilatérale de l'aire 17 : cécité corticale qui affecte la vision périphérique et centrale dans tout le champ visuel mais conserve les réflexes pupillaires
- les crises comitiales visuelles ayant pour origine le cortex visuel primaire se caractérisent par leur nature élémentaire : points, lignes, éclairs ou formes simples, pouvant être lumineux ou colorés, mobiles ou non.

### 5.1.2.2 Cortex associatif (aires 18 et 19)

Les troubles visuels complexes comprennent des agnosies (troubles de la reconnaissance sans déficit sensoriel élémentaire), visuelles, des couleurs, spatiales, des visages (prosopagnosie). Des crises comitiales complexes sont également possibles (objets reconnaissables, personnages, scènes complexes...).

## 5.1.3 Syndrome pariétal (à retenir)

### 5.1.3.1 Cortex primaire (aires 1, 2 et 3)

Hypoesthésie controlatérale à tous les modes, fréquemment associée à une hémianopsie latérale homonyme ou à une quadranopsie inférieure (également controlatérales). Les crises comitiales sensitives ayant pour origine le cortex pariétal primaire se caractérisent par des paresthésies élémentaires d'un hémicorps.

### 5.1.3.2 Cortex associatif (aires 5, 7, 39 et 40)

#### Lésion pariétale gauche

aphasies de types et de degrés divers, apraxies (perte de la compréhension ou de la réalisation d'un certain nombre d'activités motrices sans déficit moteur) de types et de degrés divers.

#### Lésion pariétale droite

— les syndrome d'hémi-inattention (ou hémi-négligence) illustrant les atteintes de l'at-



tention sélective :

- le plus souvent secondaire aux lésions pariétales droites
  - il se caractérise par un ensemble de signes traduisant la non intégration des données provenant de l'hémi-espace controlatéral à la lésion (donc hémi-espace gauche).
  - lorsqu'il s'agit des données visuelles, on parle de négligence visuelle dont les signes peuvent être plus ou moins complets et exister de façon indépendante de toute hémianopsie : absence de barrage des cibles contenues dans l'hémi-espace négligé ; déviation vers l'hémi-espace normal de la bissection des lignes ; absence de structures ou de détails dans la partie « négligée » de dessins spontanés ou en copie (la négligence n'apparaît parfois que lors d'une copie différée du dessin) ; le comportement du patient peut être frappant : il ne décrit pas les objets situés dans son hémichamp négligé et ne les utilise pas (par exemple « ne mange qu'une moitié de son plateau déjeuner », ne se rase qu'une moitié du visage, il se heurte systématiquement aux obstacles qui y sont placés.
  - la négligence peut concerner les informations auditives : le patient paraît ne pas entendre ce qu'on lui dit lorsqu'on est placé dans son hémi-espace négligé.
  - elle peut aussi concerner les informations somesthésiques : le patient semble ne pas intégrer les sensations en provenance de l'hémicorps négligé. Parfois ce phénomène ne survient que lors d'une stimulation simultanée de parties homologues, c'est l'extinction sensitive (il existe de même des extinctions auditives ou visuelles). Parfois, au contraire, quand le phénomène est massif on peut observer une non reconnaissance de la part du patient de l'hémicorps négligé comme sien propre, l'hémi-asomatognosie, voire même des interprétations délirantes à partir de cet hémicorps (« on a mis un cadavre à côté de moi... »).
  - une hémi-négligence motrice, hypo-utilisation de l'hémicorps du côté de la négligence, peut être associée à celle-ci. Le patient qui peut sembler hémiplégique, « oublie » des segments de membre dans des positions très inconfortables et ne montre un usage normal (ou subnormal) des membres du côté négligé que sur forte incitations verbales (montrant par là l'absence de déficit moteur, ou un déficit très réduit par rapport à ce que le comportement spontané pouvait laisser croire). La négligence motrice exister de façon autonome.
- anosognosie (méconnaissance par le malade de son affection)
  - apraxie de l'habillage,
  - syndrome de négligence de l'hémi-espace gauche, perturbations de la gestion de données topographiques (itinéraires, plans etc...).

## 5.1.4 Syndrome temporal (à retenir)

### 5.1.4.1 Cortex primaire (aires 41 et 42)

- atteinte unilatérale gauche : surdit  verbale

- atteinte unilatérale droite : agnosie auditive (bruits familiers, musique...)
- atteinte bilatérale : surdit  corticale affectant les sons de toute nature.
- les crises comitiales ayant pour origine le cortex temporal primaire se manifestent par des hallucinations auditives  l mentaires (sons ind termin s) ou plus complexes (sons identifiables, voix, m lodies ...)

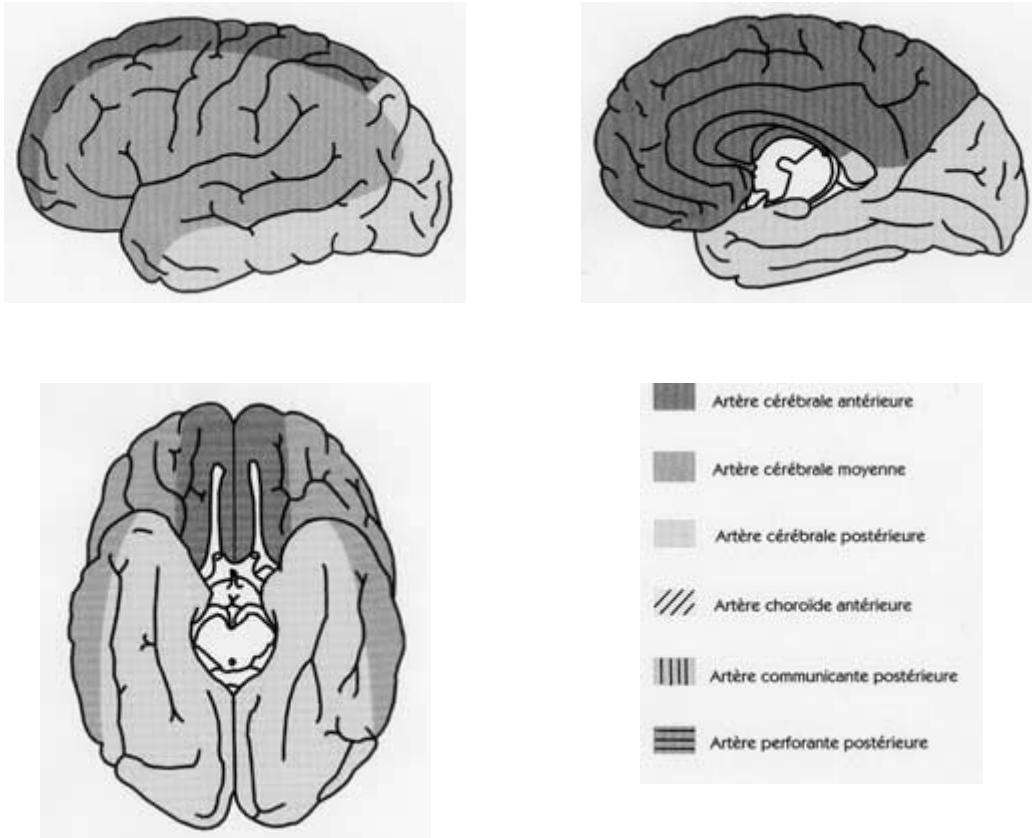
#### **5.1.4.2 Cortex associatif**

- atteinte h misph re gauche (face externe) : aphasie de Wernicke en r gle associ e   une h mianopsie lat rale homonyme droite.
- les crises comitiales complexes sont tr s vari es : aphasiques ou avec vocalisation et palilalie, avec automatismes psychomoteurs, avec manifestations v g tatives.

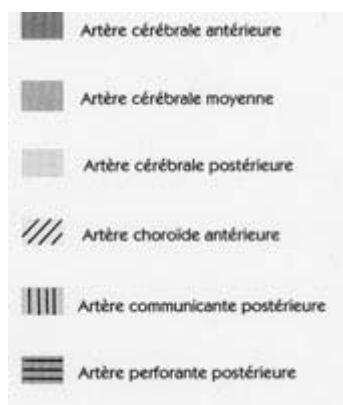
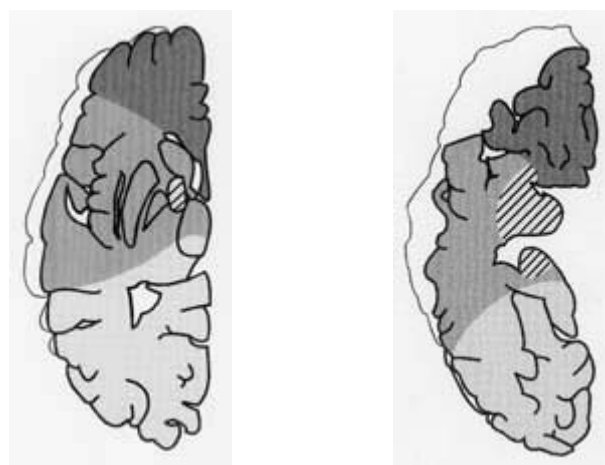
## 5.2 Syndromes vasculaires cérébraux

### 5.2.1 Introduction : ce qu'il est utile de comprendre

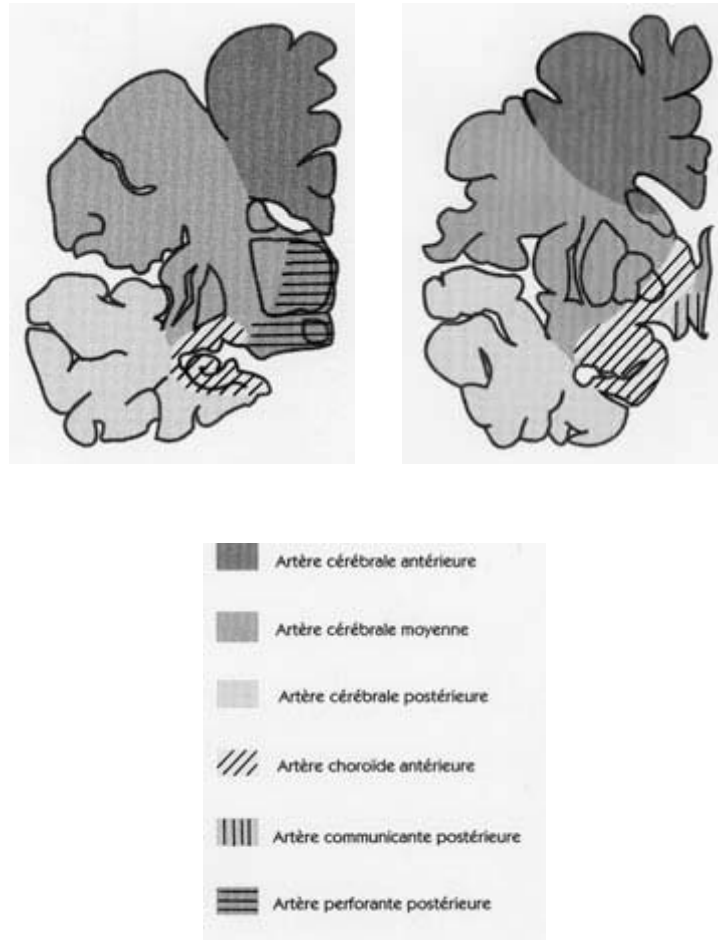
Tableau 5 Territoires vasculaires corticaux



**Tableau 6 Territoires vasculaires corticaux et sous-corticaux (coupe horizontale)**



**Tableau 7 Territoires vasculaires corticaux et sous-corticaux (coupe coronale)**



La tomodensitométrie cérébrale et l'imagerie par résonance magnétique permettent d'attribuer un infarctus cérébral à l'atteinte d'une artère donnée, grâce à l'identification de la distribution anatomique de celle-ci. La connaissance des syndromes topographiques vasculaires a donc perdu, dans la majorité des cas, son intérêt de « localisation ». Elle reste toutefois utile dans un certain nombre de situations : les atteintes sous-tentorielles, pour lesquelles la tomodensitométrie cérébrale est souvent non contributive (mais pas l'imagerie par résonance magnétique) ; les cas où le scanner précoce (les 24 à 48 premières heures) peut être normal ; pour confronter les observations cliniques dans les cas où l'imagerie montrerait des lésions multiples.

La sémiologie dépend du côté de la lésion (les variétés sont ici données pour des sujets droitiers) et de son étendue.

## 5.2.2 Infarctus sus-tentoriels

### 5.2.2.1 Introduction

Dans les infarctus sus-tentoriels, les signes cliniques sont retrouvés du côté controlatéral au siège de l'infarctus. Les formes bilatérales sont possibles, en particulier dans les infarctus cérébraux postérieurs (les deux artères naissent du tronc basilaire) et lorsque les deux cérébrales antérieures proviennent toutes deux de la même carotide interne.

### 5.2.2.2 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

- territoire de l'artère cérébrale antérieure (ACA) :
  - unilatéral : déficit à prédominance crurale controlatéral au côté de la lésion, syndrome frontal (qs), aphasie si la lésion est à gauche
  - bilatéral : paraplégie, possibilité de syndrome frontal et de mutisme akinétique, au cours duquel le patient est éveillé mais ne parle pas et ne présente aucun mouvement spontané.
- territoire de l'artère cérébrale moyenne (ACM ou sylvienne) :
  - infarctus sylvien superficiel antérieur (branches ascendantes antérieures) : hémiplégie à prédominance brachio-faciale, aphasie réduite de type Broca (lésion gauche) ± dysarthrie
  - infarctus sylvien superficiel postérieur (branches postérieures temporo-pariétales) : hémianopsie latérale homonyme, hémi-hypoesthésie ; à gauche aphasie fluente de type Wernicke ± apraxie idéomotrice ± acalculie ; à droite : syndrome de négligence visuo-spatiale ± hémiasomatognosie ± syndrome confusionnel (syndrome dit de l'hémisphère mineur)
  - branches perforantes (infarctus ACM profond) : hémiplégie globale proportionnelle ; à gauche possibilité de dysarthrie ± trouble aphasique
  - infarctus sylvien total : souvent troubles de la vigilance au début ; déficit sensitivo-moteur massif, déviation oculo-céphalique vers la lésion ; aphasie globale à gauche ; syndrome de l'hémisphère mineur à droite.
- territoire de l'artère cérébrale postérieure (ACP) :
  - superficiel unilatéral : hémianopsie latérale homonyme controlatérale ; à gauche : troubles du langage prédominant sur la lecture.
  - superficiel bilatéral : cécité corticale
  - profond unilatéral (lésion thalamique) : hémi-hypoesthésie controlatérale à tous les modes,
  - profond bilatéral : possibilité de syndrome amnésique de type korsakovien ± syndrome confusionnel

## 5.2.3 Infarctus sous-tentoriels

### 5.2.3.1 Introduction

Le syndrome alterne. La disposition des structures du tronc cérébral (nerfs crâniens, faisceau pyramidal, voies sensitives...) explique le développement des syndromes alternes : une lésion latéralisée entraîne une atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens et l'interruption de certaines voies qui parcourent longitudinalement le tronc cérébral. L'atteinte des nerfs crâniens est directe et indique le côté et le niveau de la lésion ; en revanche les signes d'atteinte des voies longues intéressent l'hémicorps opposé à la lésion : syndrome pyramidal, syndromes sensitifs, sont croisés.

### 5.2.3.2 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

#### territoire du tronc basilaire (TB)

- infarctus pédonculaire :
  - latéral (syndrome de Weber) : paralysie du III ipsilatérale, hémiparésie contralatérale
  - dorsal (calotte pédonculaire) (syndrome de Parinaud) : paralysie de la verticalité du regard et de la convergence
- infarctus protubérantiels :
  - unilatéral : syndrome de Millard-Gübler (VII périphérique ipsilatéral, hémiparésie contro-latérale respectant la face) ; syndrome de Foville (idem avec VI ipsilatéral, déviation des yeux vers l'hémiparésie, paralysie de la latéralité vers la lésion)
  - bilatéral locked-in syndrome : quadriparésie, atteinte bilatérale des VI et VII mutisme, mais vigilance normale. Seuls les mouvements de verticalité sont épargnés

#### territoire de l'artère vertébrale (AV)

- infarctus bulbaire :
  - latéral : syndrome de Wallenberg caractérisé par des céphalées postérieures et un vertige rotatoire ; signes ipsi-latéraux à la lésion : anesthésie du V, paralysie de l'hémivoile (nasonnement), de l'hémipharynx (troubles de la déglutition), de la corde vocale (dysphonie, voix bitonale), hémisindrome cérébelleux à prédominance statique et signe de Claude-Bernard-Horner ; hémianesthésie thermo-algique respectant la face du côté opposé à la lésion.
  - médian : atteinte directe du XII, hémiparésie croisée respectant la face
- infarctus cérébelleux : atteinte de l'artère vertébrale ou de sa branche principale l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) : céphalées postérieures, vertiges, vomissements, syndrome cérébelleux ipsilatéral et nystagmus.

## 5.3 Syndrome d'hypertension intra-crânienne (HIC)

### 5.3.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

#### Définition et physiopathologie

Le syndrome d'HIC est l'ensemble des signes et symptômes traduisant l'augmentation de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne. La cause peut en être une augmentation du liquide céphalo-rachidien (excès de synthèse ou défaut de résorption, notamment par blocage de circulation vers les lieux de résorption), une augmentation de la masse cérébrale (œdème, processus expansif intracérébral), ou un processus expansif intracrânien extracérébral (hématome extra ou sous-dural, méningiome). La conséquence de l'HIC est une souffrance cérébrale plus ou moins diffuse, liée à la compression des structures cérébrales et à des phénomènes vasculaires associant à des degrés divers stase veineuse et défaut de perfusion artérielle. La tolérance cérébrale, donc la rapidité d'apparition et la sévérité des signes cliniques, est liée à la nature du processus causal et à sa topographie (une tumeur de la fosse postérieure entraîne, à volume égal, plus rapidement un syndrome d'HIC qu'une tumeur de siège frontal. Elle est surtout inversement proportionnelle à son allure évolutive : le syndrome d'HIC est d'autant plus sévère que l'augmentation de la pression est rapide, ne permettant pas la mise en place de processus d'adaptation.

Les deux risques majeurs de l'HIC sont :

- l'engagement cérébral, c'est à dire la hernie du tissu cérébral poussé par la pression au travers de tous les orifices qui se présentent : sous la faux du cerveau (engagement cingulaire), par la fente de Bichat (engagement temporal), trou occipital (engagement amygdalien).
- l'atrophie optique avec cécité définitive liée à l'ischémie du nerf optique, elle-même conséquence de la stase veineuse. NB : une atrophie optique peut être la conséquence rapide (quelques jours) d'une HIC sévère d'installation suraiguë.

### 5.3.2 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

#### 5.3.2.1 Le syndrome d'HIC

- Les céphalées peuvent être le seul signe d'appel. Leur type, intensité, et durée peuvent varier considérablement selon l'étiologie. Toutefois, certaines caractéristiques des céphalées doivent faire penser à l'HIC :
  - apparition chez un patient habituellement non céphalalgique, ou modification des caractères habituels des céphalées chez un céphalalgique connu.
  - installation/recrudescence nocturne ou matinale.
  - accroissement progressif de la fréquence, de la durée et de l'intensité



- caractère rebelle aux antalgiques usuels
- Les vomissements sont inconstants. Ils sont évocateurs lorsqu'ils surviennent sans nausée préalable, « en fusée », souvent lors d'un changement de position de la tête.
- Les autres signes d'HIC sont plus tardifs : ralentissement idéatoire ou obnubilation, impression de flou visuel ou de diplopie horizontale transitoires, impressions vertigineuses aux changements de position.
- Les signes propres à l'étiologie peuvent être associés ou même être le motif de consultation : crises d'épilepsie (quel qu'en soit le type), baisse de l'acuité visuelle, tout symptôme neurologique d'atteinte centrale (hémiparésie ; ataxie cérébelleuse ; syndrome tronculaire...). L'association à des signes d'HIC doit être recherchée, systématiquement.
- L'examen neurologique peut :
  - être normal, ce qui n'écarte pas le diagnostic
  - révéler des signes liés à l'HIC : altération diffuse des fonctions cognitives (ralentissement surtout) pouvant être objectivé par un test court comme le Mini Mental Status Examination (Figure 11) ; paralysie incomplète du VI (sans valeur localisatrice)
  - révéler les signes propres à l'étiologie. Toute céphalée accompagnée de signes ou de symptômes neurologiques doit faire évoquer et rechercher une HIC.
- L'examen du fond d'œil :
  - est à faire sans dilatation atropinique si le syndrome d'HIC est d'installation aiguë et/ou accompagné de troubles de la vigilance, l'état des pupilles étant un critère de surveillance.
  - peut être normal (HIC récente, nourrisson, patient âgé) sans exclure le diagnostic
  - peut révéler en fonction croissante de la sévérité : une stase papillaire (dilatation veineuse), un œdème papillaire (flou du contour papillaire débutant au niveau du quadrant supéro-interne, angulation des vaisseaux, saillie de la papille), des exsudats et hémorragies péri-papillaires, enfin une atrophie optique (papille décolorée).

- score normal = 30
- déficience significative : score  $\leq 27$

- considérer le syndrome d'HIC comme une urgence majeure car le pronostic vital (engage-

- ment) et le pronostic visuel peuvent être en jeu
- rechercher par l'interrogatoire et l'examen des éléments d'orientation étiologique
  - surtout pratiquer en urgence une tomodensitométrie cérébrale sans puis avec injection de produit de contraste, ou une imagerie par résonance magnétique.
  - dans l'immédiat, toute soustraction de liquide céphalo-rachidien est à proscrire tant que les résultats du scanner ne permettent pas d'exclure un processus focal, en particulier de la fosse postérieure. Une ponction lombaire peut être nécessaire dans un deuxième temps (suspicion de processus infectieux ou parasitaire) : elle est possible à condition de la pratiquer en position couchée et de ne soustraire qu'une faible quantité de liquide.

## 5.4 Syndrome méningé

### 5.4.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

Il résulte de processus pathologiques qui intéressent globalement les leptoméninges.

### 5.4.2 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

Le syndrome méningé comprend un certain nombre de symptômes et signes dominés par :

- la céphalée. Elle est constante et peut être isolée. Permanente avec des paroxysmes provoqués par la lumière, les mouvements de la tête, le bruit. Elle est violente, diffuse, souvent pulsatile, décrite comme des sensations d'éclatement, d'étau, elle irradie vers le cou et le rachis ; elle s'accompagne parfois de rachialgies.  
Une photophobie, une intolérance au bruit, une hyperesthésie diffuse rendent encore cette céphalée si particulière et pénible.
- les vomissements sont inconstants, sans nausée préalable, survenant aux changements de position, faciles, sans effort.
- d'autres troubles végétatifs peuvent survenir, surtout dans les formes graves : troubles du rythme cardiaque (bradycardie), du rythme respiratoire (bradypnée, pauses), une élévation tensionnelle. La constipation est classique mais tardive.
- d'autres symptômes peuvent survenir, selon les étiologies, certains sont des signes de gravité : troubles de la conscience (obnubilation, états confusionnels, plus rarement coma), convulsions plus rares chez l'adulte.

#### Les signes d'examen

- La raideur de la nuque est le signe méningé le plus précoce et le plus constant. Elle se recherche par la flexion passive de la tête sur le thorax. Le mouvement est limité par la contraction très douloureuse des muscles cervicaux postérieurs. Les mouvements latéraux sont moins

douloureux et possibles.

- Le signe de Kernig se recherche en pliant les cuisses sur le bassin, jambes étendues : une douleur s'oppose à cette extension et oblige le patient à fléchir les cuisses et les jambes. On peut aussi chercher cette contracture en faisant asseoir le patient sur son lit : on observe une flexion des jambes et cuisses sur le bassin.
- Le signe de Brudzinski apparaît lors des tentatives d'anteflexion de la tête, on observe une flexion involontaire des membres inférieurs.
- Les réflexes tendineux et cutanés sont variablement perturbés. On peut ainsi observer un signe de Babinski, des réflexes tendineux vifs.
- D'autres signes neurologiques peuvent apparaître en fonction de l'étiologie
  - dans les méningites infectieuses virales ou bactériennes, le syndrome méningé est accompagné d'un syndrome fébrile. L'analyse du LCR permet de différencier les méningites à liquide clair (le plus souvent virales) des méningites purulentes (bactériennes).
  - dans l'hémorragie méningée, le syndrome méningé est d'installation brutale, la céphalée est violente et les troubles de la conscience habituels.

### **Conduite à tenir**

La reconnaissance de ce syndrome est capitale, elle doit conduire à la ponction lombaire et ainsi au diagnostic et au traitement.

## **5.5 Comas**

### **5.5.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre**

#### *Définitions*

#### **Conscience**

Elle est définie comme la connaissance de soi et de l'environnement. Une conscience normale est permise par la normalité de la vigilance associée à l'intégrité des fonctions mentales.

#### **Vigilance (ou état de veille)**

Elle est définie comme l'état d'activation cérébrale physiologique permettant une parfaite adaptation des réponses (élémentaires ou complexes) aux sollicitations du monde extérieur. Elle résulte d'un équilibre entre systèmes de sommeil et d'éveil. En pathologie, tous les intermédiaires sont possibles entre conscience normale et coma. La vigilance est évaluée en appréciant (voir échelle de Glasgow - Figure 12) la réactivité et le degré d'adaptation à des stimulus élémentaires sonores, visuels ou nociceptifs, et par la présence et la qualité des réponses à des questions et des ordres plus ou moins complexes.

Les différents degrés d'altération de la vigilance sont :

- l'obnubilation : l'examineur obtient du patient des réponses correctes mais lentes à des stimulations complexes (orientation temporo-spatiale, calcul, ordres écrits). Il

note une fatigabilité et des difficultés de concentration.

- la confusion : tableau proche de l'obnubilation, mais les réponses sont en grande majorité incorrectes, (traduisant une altération diffuse des fonctions cognitives), et on observe une fluctuation importante du niveau de vigilance.
- la stupeur : on obtient des réactions seulement à des stimulus extéroceptifs simples (appel du nom, secousse ou bruit vif) ; le patient a les yeux ouverts ou peut les ouvrir.
- le coma : des réactions sont obtenues seulement aux stimulus nociceptifs ou absence de réponse (pour évaluer la sévérité du coma voir l'échelle de Glasgow) ; les yeux sont fermés.

Ouverture des yeux	Score
Spontanée	4
Sur ordre oral	3
Après stimulation douloureuse	2
Aucune	1
<b>Meilleure réponse motrice après un ordre verbal, la pression d'un doigt ou de la région du nerf sus-orbitaire</b>	
	<b>Score</b>
Exécute un ordre	6
Chasse les stimulus nociceptifs	5
Simple réponse de retrait	4
Réponse en flexion stéréotypée	3
Réponse en extension	2
Pas de réponse	1
<b>Réponse verbale</b>	
	<b>Score</b>
Orientée	5
Conversation confuse	4
Mots inappropriés	3
Mots incompréhensibles	2
Aucun mot	1

Figure 12 : Echelle d'évaluation de la profondeur des comas de Glasgow

## 5.5.2 Exploration et séméiologie (à retenir)

*Examen d'un patient présentant des troubles de la vigilance*

### Étude des fonctions végétatives

Afin d'assurer la sécurité du patient, il faut contrôler la liberté des voies respiratoires, l'état cardio-circulatoire. Réaliser tous les gestes urgents nécessaires (ventilation assistée, remplissage vasculaire pour une irrigation cérébrale optimale)

### Analyse de l'anamnèse

L'examineur doit faire préciser par le patient ou l'entourage tous les éléments utiles au diagnostic étiologique

- mode d'installation : immédiat ou progressif, symptômes (céphalées) ou signes neurologiques déficitaires d'ac-compagnement, symptômes ou signes généraux (fièvre, syndrome grippal), activité du patient au moment de l'installation des troubles (effort physique, manipulation de produits toxiques, décours d'un traumatisme crânien).
- antécédents : liste des médicaments (psychotropes), habitus (éthylisme), pathologies connues, en particulier métabolique (diabète), neurologique (épilepsie), psychiatrique (dépression, psychose) ou générale (hypertension artérielle), notion de chute ou de traumatisme crânien récent ou semi-récent.

### Examen physique

L'examineur doit :

- évaluer le niveau de vigilance (échelle de Glasgow) : le coma est défini par une absence de réponse à la commande, l'absence d'ouverture des yeux et d'émission de mots et correspond à un score = 8
- avoir un doute sur le diagnostic de coma si le patient
  - bouge, a les yeux ouverts, mais ne parle pas et n'exécute pas les ordres : penser à une aphasia globale, ou à un état psychotique
  - a les yeux ouverts, mais ne parle pas et ne bouge pas : penser à un mutisme akinétique (lésion frontale interne bilatérale ou pédonculaire) ou un locked-in syndrome (lésion du pied de la protubérance)
  - a les yeux fermés, ne parle pas, ne bouge pas : penser au coma hystérique si résistance active à l'ouverture des yeux, conduite d'évitement à la chute passive des membres supérieurs vers le visage, absence de signe végétatif de gravité
- rechercher des éléments d'orientation étiologique :
  - signes neurologiques :
    - raideur méningée (évoquer une hémorragie méningée, une méningite, une méningo-encéphalite)
    - signes neurologiques tels que déviation oculocéphalique, asymétrie du tonus (chute plus lourde du membre sur le plan du lit), des réflexes ostéotendineux (abolition ou exagération), des réactions motrices ou pupillaires : toute lésion focale extra-cérébrale (hématome sous-dural ou extra-dural) ou intra-cérébrale (hématome intra-cérébral, abcès, tumeur, accident vasculaire cérébral...)
    - mouvements anormaux : focaux ou généraux survenant par crises brèves (évoquer une épilepsie) ; permanents ou provoqués comme astérisis ou myoclonies diffuses (évoquer affection métabolique)
  - signes généraux :
    - haleine : comas toxiques exogènes (haleine éthylique), ou endogènes (haleine acétonémique)
    - inspection : cyanose et hippocratisme digital (insuffisance respiratoire), ic-tère et ascite (décompensation hépatique), dyspnée périodique (coma métabolique), sueurs et tremblements (hypoglycémie), points de ponction veineuse (toxicomanie), morsure de langue (épilepsie)

- prise de la température
- évaluer les éléments du pronostic immédiat
  - profondeur du coma : chiffres bas à l'échelle de Glasgow
  - existence et importance des perturbations neurovégétatives
  - taille, symétrie et réactivité des pupilles (réflexe photomoteur) : mydriase unilatérale aréactive (engagement temporal homolatéral), mydriase bilatérale réactive (lésion ou engagement diencephalique)
  - réflexe cornéen : absent de façon bilatérale dans les comas sévères
  - réflexes oculocéphaliques : leur absence signe une atteinte du tronc
  - signes de décérébration : réaction en pronation forcée du/des membre(s) supérieur(s) aux stimulations nociceptives, hypertonie uni ou bilatérale
  - signes de gravité à l'étude des mouvements oculaires spontanés : mouvements pendulaires ou d'errance, absence de tout mouvement

### Examens biologiques à prévoir

- sang veineux : glycémie, ionogramme, calcémie, créatinémie, recherche de toxiques, hémostase, transaminases
- sang artériel : pH,  $\text{paO}_2$ ,  $\text{paCO}_2$ , bicarbonates
- urines : glycosurie, cétonurie, toxiques
- liquide céphalo-rachidien : la ponction lombaire après une tomodensitométrie cérébrale est indispensable s'il s'agit d'un coma fébrile avec signes méningés.

Une *tomodensitométrie cérébrale* doit être demandée en cas de coma avec signes neurologiques, coma fébrile, coma de cause non évidente.

N.B. : il est fondamental que l'examen soit pratiqué sans injection de produit de contraste, afin de ne pas masquer les signes d'une éventuelle hémorragie méningée.

L'*électroencéphalogramme* présente certains intérêts

- intérêt diagnostique : épilepsie, comas métaboliques, ou comas de cause indéterminée
- intérêt pronostique et de suivi évolutif : comas métaboliques, comas traumatiques
- médico-légal, pour affirmer la mort cérébrale.

## 5.6 Ponction lombaire et prise de pression

### 5.6.1 Introduction

La ponction se fait à l'aide d'une aiguille à mandrin amovible insérée dans le cul de sac méningé lombaire du canal rachidien, elle permet de prélever le liquide céphalo-rachidien (LCR) contenu dans les espaces sous-archnoïdiens.

La ponction lombaire doit être réalisée avec une asepsie très stricte. Le sujet est en décubitus latéral

ou assis. Pour la mesure de la pression du LCR, la position en décubitus latéral est nécessaire. Le dos du sujet est face à l'opérateur, la tête hyperfléchie, les genoux repliés sur le thorax. La ponction se fait dans l'espace interépineux entre L3 et L4, l'aiguille devant rester strictement médiane. Après avoir pénétré d'environ 5 cm chez l'adulte, l'aiguille rencontre une légère résistance des ligaments interlaminaires et du cul de sac dural, passée cette résistance l'extrémité se trouve dans l'espace sous-arachnoïdien. Le mandrin retiré, le liquide s'écoule goutte à goutte. La ponction terminée, le sujet doit demeurer allongé 24 heures. Les effets secondaires sont dominés par les céphalées qui surviennent d'autant plus que le sujet s'est levé trop tôt.

## 5.6.2 Sémiologie biologique : ce qu'il faut retenir

Le liquide céphalo-rachidien normal :

- la pression peut donc être mesurée sur le malade en décubitus latéral à l'aide d'un manomètre ou d'un tube stérilisé, elle est de 12 à 15 cm d'eau.
- le nombre d'éléments est  $< 3/\text{mm}^3$ .
- la protéinorachie est :
  - $< 0,40 \text{ g/l}$  (méthode de Lowry)
  - $< 0,20 \text{ g/l}$  (méthode de Sicard)
- électrophorèse des protéines : les gammaglobulines ont une distribution polyclonale avec un taux  $< 15 \%$  des protéines.
- la glycorachie est de 60 % de la glycémie.
- le liquide est stérile à la culture.

## 5.7 Epilepsie

### 5.7.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre

On désigne sous le nom de crise d'épilepsie des manifestations cliniques paroxystiques pouvant s'accompagner d'une perte de connaissance. L'hyperexcitabilité neuronale est due à au moins deux facteurs : un « seuil convulsif » et des anomalies déclenchantes variables.

### 5.7.2 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

La crise est due à la décharge répétitive, hypersynchrone, simultanée, d'une population neuronale corticale ou sous-corticale, hyperexcitable, plus ou moins étendue.

La crise est dite généralisée si tous les neurones corticaux sont intéressés par la décharge. La crise est dite partielle ou épilepsie focale si la décharge est limitée à une partie des neurones corticaux,



elles peuvent secondairement se généraliser.

### 5.7.2.1 Les crises d'épilepsie généralisées

#### La crise tonico-clonique ou grand mal

La crise généralisée débute extrêmement brutalement par une perte de connaissance complète, entraînant une chute responsable de contusions, parfois accompagnée d'un cri et précédée par un vague malaise, des céphalées, une sensation de fatigue, une modification du caractère, troubles variés mais toujours les mêmes pour le même patient (aura). L'EEG (électroencéphalogramme) est difficilement interprétable au cours de la crise. Au décours de celle-ci, on observe des pointes ou pointes-ondes, paroxystiques, bilatérales et synchrones.

On distingue schématiquement trois phases :

- la phase tonique est marquée par une contraction et une raideur intenses et généralisées de toute la musculature, provoquant la morsure de la langue. Cette phase dure quelques secondes (jusqu'à 1 à 2 minutes). Elle s'accompagne aussi volontiers de troubles végétatifs, sueurs, cyanose, mydriase etc ... Elle est interrompue par la phase suivante
- la phase clonique marquée par des secousses musculaires brusques, généralisées, synchrones de plus en plus espacées jusqu'à la phase suivante
- la phase résolutive qui correspond au stade comateux profond avec résolution musculaire généralisée (phase stertoreuse). La respiration en effet est interrompue durant la phase tonique, saccadée pendant la phase clonique et a un aspect ample et bruyant durant la phase résolutive (stertor).

Durant cette phase comateuse, on observe une hypotonie généralisée avec aréflexie tendineuse et pupillaire, signe de Babinski bilatéral, incontinence sphinctérienne, sans valeur localisatrice.

La durée totale de la crise est de quelques minutes, le sujet reprend progressivement conscience, mais un stade confusionnel post critique est habituel qui peut parfois durer plusieurs heures.

L'amnésie de la crise est complète et le patient se plaint souvent de courbatures, d'asthénie. Le diagnostic d'une crise épileptique est aisé si l'on assiste à la crise. Dans le cas contraire, on retiendra comme éléments importants du diagnostic :

- la perte de connaissance complète et brutale, entraînant la chute avec blessures.
- la morsure de la langue.
- la perte d'urines.
- l'amnésie post-critique.
- la durée totale de la crise : supérieure à quelques secondes et inférieure à 10 minutes.

#### Le petit mal ou absence

Il s'agit d'une crise d'épilepsie généralisée mais sans convulsion. Elle survient plus volontiers chez l'enfant.

- Les absences simples sont définies par l'apparition d'une suspension brutale et brève

de la conscience, durant 5 à 15 secondes. La crise se manifeste par une interruption de l'activité en cours, le sujet interrompt le geste qu'il effectuait, le regard se fige, et aucune réponse verbale n'est obtenue. Il n'y a pas de chute. Quelques secondes plus tard, le sujet reprend son activité, comme s'il ne s'était rien passé. L'amnésie de la crise est complète.

- Les absences complexes associent à l'absence caractéristique soit des secousses musculaires des paupières ou des membres, c'est le petit mal myoclonique, soit une suspension du tonus avec chute, c'est le petit mal akinétique.
- L'électroencéphalogramme est caractérisé par des bouffées de pointes-ondes régulières à 3 c/sec de topographie bilatérale, symétrique, synchrone.

### 5.7.2.2 Les crises focales, les épilepsies partielles

Elles ont pour particularité de répondre à une hyperexcitabilité d'une zone cérébrale focale, d'où leur grand intérêt pour la localisation. Celle-ci peut en effet être reconnue par le déroulement de la crise selon les structures cérébrales mises en jeu par l'activité épileptique. Mais il n'y a pas toujours de corrélation entre le foyer épileptogène et la lésion cérébrale responsable.

#### Les crises partielles à expression élémentaire

Le foyer épileptogène affecte les aires primaires. Elles peuvent être motrices, sensitives ou végétatives et surviennent en pleine conscience.

- les crises motrices revêtent de nombreux aspects :
  - La crise somatomotrice dite Bravais-Jacksonienne est la forme la plus caractéristique (**à retenir**). Elle se traduit par des convulsions cloniques débutant souvent à une extrémité d'un membre pour progresser d'un territoire à l'autre, dans une marche ascendante ou descendante représentant la zone motrice rolandique. Elles restent le plus souvent localisées mais peuvent s'étendre à tout un hémicorps.
  - Les crises toniques ou adversives se traduisent par une déviation de la tête ou des yeux, associée à une élévation homolatérale du bras. Plus rares sont les crises giratoires.
  - Les crises qui se traduisent par des troubles de la phonation sont plus rares : vocalisations, troubles paroxystiques du langage.
- les crises somatosensorielles sont aussi caractéristiques : les crises sensitives peuvent reproduire les aspects de la crise Bravais-Jacksonienne. On peut aussi observer des crises visuelles, auditives, olfactives et gustatives.
- les crises végétatives sont de diagnostic souvent difficile, elles sont souvent associées aux précédentes. Elles réalisent des manifestations diverses, digestives, oropharyngées.

#### Les crises à sémiologie complexe

Le foyer épileptogène intéresse les zones cortico-sous-corticales non spécifiques correspondant aux aires associatives cérébrales. Elles sont parfois assimilées aux seules crises « temporales ».

Elles associent de façon plus ou moins complète une altération de la conscience, des phé-

nomènes sensoriels complexes (visuels, auditifs, gustatifs, olfactifs), des activités motrices, des troubles végétatifs, mnésiques (déjà-vu), aphasiques ou encore des troubles du comportement.

### **L'état de mal épileptique généralisé**

C'est la succession de crises épileptiques généralisées, sans interruption, sans retour à la conscience. Le coma est profond avec des troubles végétatifs sévères mettant en jeu la vie du patient. Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

## **5.8 Electroencéphalographie**

### **5.8.1 Introduction : ce qu'il faut comprendre**

L'électroencéphalogramme est l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau, recueillie au niveau du cuir chevelu et amplifiée environ  $10^6$  fois par des amplificateurs différentiels. Très comparable à l'électrocardiogramme, il constitue une image de la résultante de l'activité électrique cérébrale et plus précisément des zones corticales de la convexité.

### **5.8.2 L'électroencéphalogramme normal de l'adulte éveillé**

L'électroencéphalogramme standard est enregistré chez le patient éveillé, autant que possible au repos, détendu, les yeux fermés. On étudie l'influence de l'ouverture des yeux, de périodes d'hyperpnée, de la stimulation lumineuse intermittente.

Dans ces conditions on observe :

1. Le **rythme alpha**, constitué d'ondes régulières dont la fréquence est de 8 à 12 Hz et l'amplitude de 25 à 100 mV. Ce rythme est recueilli avec une prédominance occipitale bilatérale et s'étend plus ou moins largement vers les régions antérieures.
2. Les **rythmes rapides ou bêta**, de 13 à 30 Hz, de plus faible amplitude (5 à 15 mV) sont surtout visibles sur les régions fronto-rolandiques.
3. L'ouverture des yeux fait disparaître le rythme alpha en conservant les rythmes rapides.
4. L'hyperpnée est normalement peu active, mais, et surtout si elle est énergiquement exécutée, elle peut ralentir le tracé et faire apparaître des bouffées d'ondes lentes bilatérales à prédominance antérieure sans signification pathologique précise, notamment si elles sont symétriques.
5. La stimulation lumineuse intermittente (S.L.I.) provoque sur les aires visuelles, occipitales, des réponses de même fréquence, avec parfois des rythmes harmoniques ou sous-harmoniques.

## 5.8.3 EEG et sommeil

L'étude polygraphique de certains troubles est effectuée dans certains laboratoires. Les troubles du sommeil (hypersomnie, insomnie), certains épisodes critiques mal étiquetés, peuvent bénéficier de cette étude : la polygraphie comporte l'enregistrement, en plus de l'électroencéphalogramme, des mouvements oculaires, du tonus musculaire, de la respiration, de l'électrocardiogramme. Des tracés de longue durée, 24 ou 36 heures, peuvent être pratiqués dans certains cas. Au cours de la somnolence et du sommeil d'une part chez le prématuré, le nouveau-né et le jeune enfant d'autre part, l'activité corticale est normalement plus lente, moins régulière. On distingue plusieurs stades :

- Stade 1 (somnolence) : le rythme alpha est remplacé par des rythmes delta mais réapparaît après les stimulations même faibles.
- Stade 2 (sommeil léger) : on recueille des figures caractéristiques, favorisées par les stimulations faibles : pointes biphasiques centrales (en fait ondes aiguës), activité sigma (bouffées de rythmes rapides fronto-centrales).
- Stade 3 (sommeil lent) : il existe des rythmes delta généralisés surchargés d'activités plus rapides. Lors des stimulations apparaissent des figures particulières : les complexes K, constitués d'ondes lentes intriquées à des rythmes rapides.
- Stade 4 : l'activité lente persiste, les rythmes plus rapides disparaissent. Les stimulations plus ou moins fortes modifient les rythmes lents.

Le sommeil comporte un autre aspect : le sommeil paradoxal, se traduisant par des rythmes plutôt rapides proches des rythmes de veille. C'est le stade des rêves.

## 5.8.4 EEG et pathologie

### 5.8.4.1 Introduction

L'électroencéphalogramme permet donc de détecter les perturbations d'origine fonctionnelle ou lésionnelle des aires corticales de la convexité, d'apprécier leur importance, de préciser éventuellement leur localisation et de suivre leur évolution. C'est aussi un examen performant pour étudier d'une part les troubles de la vigilance, d'autre part les expressions paroxystiques plus ou moins rattachées aux manifestations épileptiques, mais il reste peu spécifique et ce n'est qu'exceptionnellement qu'il permet un diagnostic étiologique.

Les anomalies du tracé consistent en une modification des fréquences et de l'amplitude, permanente ou transitoire, du tracé, et en la présence de figures anormales.

La présence d'ondes lentes traduit le plus souvent une « souffrance cérébrale » qui peut être généralisée ou localisée.

Les rythmes thêta ont une fréquence de 4 à 7 Hz. Ils peuvent traduire une souffrance corticale discrète, ou une souffrance sous-corticale (thalamique par exemple), mais ils sont physiologiques chez l'enfant et à un degré moindre chez l'adulte jeune.

Les rythmes delta ont une fréquence inférieure à 3 Hz, jusqu'à 1/2 Hz ou même 1/3 d'Hz. Ils sont pathologiques chez l'adulte éveillé et permettent de suivre l'évolution d'une souffrance cérébrale.

Dans un premier temps, celle-ci s'aggrave quand l'activité lente s'amplifie en se ralentissant ; dans un deuxième temps, si la situation corticale poursuit sa dégradation, les rythmes delta continuent à se ralentir en devenant de moins en moins amples. On peut ainsi aboutir à l'absence d'activité électrique décelable, ou silence électrique, traduisant l'arrêt des processus biologiques des neurones. Un tel aspect généralisé et persistant se constate dans la mort cérébrale.

#### **5.8.4.2 Coma (Ce qu'il faut comprendre)**

Le rythme alpha, élément dominant du tracé de veille, disparaît au cours de la somnolence ou du précoma, comme d'ailleurs lors des réactions d'attention ou d'orientation (vigilance accrue).

Ces états de coma sont divisés en plusieurs stades correspondant à leur profondeur, et par conséquent à leur réactivité aux stimulations (appel, bruit, pincement, etc), ainsi qu'à leur aspect électrique.

- Stade 1 (coma léger ou coma vigile) : le rythme alpha disparaît, mais se réorganise facilement lors des stimulations.
- Stade 2 : le tracé est occupé par des rythmes lents delta et surtout thêta, modifiés par les stimulations (coma réactif).
- Stade 3 : les rythmes lents persistent, ils sont plus lents et ne sont plus sensibles aux stimulations.
- Stade 4 : on ne recueille plus d'activité électrique (tracé nul).

#### **5.8.4.3 Tumeurs - Pathologie vasculaire (Ce qu'il faut savoir)**

Elles se traduisent par des modifications localisées de l'activité électroencéphalographique qui est en général ralentie de façon plus ou moins importante au niveau de la lésion, sans comporter de figures pathognomoniques.

Dans les accidents ischémiques, on constate une amélioration progressive du tracé jusqu'à une normalisation qui n'exclut pas la persistance d'un déficit neurologique peu évolutif.

Dans les lésions hémorragiques, le tracé peut évoluer vers l'amélioration (pronostic généralement favorable) ou l'aggravation (pronostic réservé).

Dans les lésions expansives tumorales, les anomalies électriques s'aggravent et s'étendent de proche en proche sur le scalp.

#### **5.8.4.4 Troubles du comportement (Ce qu'il faut savoir)**

L'électroencéphalogramme contribue au diagnostic éventuel d'organicité en révélant des anomalies de l'activité corticale.

Si un électroencéphalogramme normal comporte l'hypothèse de troubles fonctionnels ou psychiatriques, l'existence d'anomalies lentes diffuses fait rechercher soit une encéphalite, soit des troubles métaboliques ou toxiques, endogènes ou exogènes, accidentels ou volontaires. Le scanner étant alors généralement normal, l'électroencéphalogramme conserve toute sa valeur pour la surveillance évolutive de ces problèmes.

Lorsqu'on découvre des anomalies très asymétriques ou localisées, on recherchera par des exa-

mens complémentaires une lésion circonscrite, pouvant intéresser en particulier une zone neurologiquement muette (temporale droite par exemple).

Rappelons ici que les traitements médicamenteux courants sont susceptibles de modifier l'électroencéphalogramme et qu'il est très utile de les préciser lors de la demande de cet examen.

## 5.8.5 Sémiologie : ce qu'il faut retenir

### 5.8.5.1 Anomalies paroxystiques

Les anomalies paroxystiques sont des événements de survenue brutale, se différenciant totalement des rythmes de fond permanents, apparaissant sous forme d'éléments caractéristiques soit isolés, soit groupés en séquences et pouvant s'organiser en crise épileptique électrique :

- la pointe est une décharge brève (moins de 1/12ème de seconde), de haut voltage, mono ou polyphasique ;
- le complexe pointe-onde (par abréviation le pointe-onde) est une pointe suivie d'une onde lente plus ou moins ample ;
- des figures moins typiques sont dites dégradées : ondes aiguës durant plus de 1/12ème de seconde, ondes lentes à début brutal ou « à front raide » ;
- les crises électriques.

### 5.8.5.2 Épilepsie et malaises

L'électroencéphalogramme est utile pour rechercher si un trouble neurologique transitoire ou un malaise est de nature épileptique.

Sa fiabilité est particulièrement bonne si un malaise survient au cours de l'enregistrement. Il permet alors d'étiqueter les crises épileptiques et leur type (grand mal, petit mal, crises focales), les épisodes lipothymiques ou syncopaux (surtout si l'électrocardiogramme est également enregistré, ce qui est habituel). Les malaises « fonctionnels » ne s'accompagnent d'aucune modification de l'activité électrique.

Mais il faut savoir que les conclusions d'un électroencéphalogramme intercritique sont nettement moins valables : un épileptique authentique peut présenter un tracé intercritique normal, et des éléments paroxystiques peuvent apparaître chez des malades non épileptiques.

C'est pourquoi on réalise dans certains cas des enregistrements de longue durée (de quelques heures à quelques jours), davantage susceptibles de comporter une manifestation critique.

Actuellement ces examens peuvent être faits soit au laboratoire, soit en ambulatoire.

La découverte d'un foyer d'anomalies lentes chez un épileptique laisse suspecter l'existence d'une lésion localisée et justifie la poursuite des explorations complémentaires dans ce sens.

NB : Ne pas interrompre un traitement anti-épileptique pour effectuer un électroencéphalogramme de contrôle, ce qui peut provoquer un état de mal.